

С 28 сентября по 2 октября 1999 г. в Софии состоялся XXXIV Конгресс Европейской Ассоциации детских кардиологов. Президент Конгресса профессор Владимир Пилософ, являющийся также президентом Ассоциации детских кардиологов Болгарии, организовал встречу более 500 делегатов стран Европы, США, Японии, Китая, ЮАР и Израиля с обсуждением актуальных проблем диагностики, лечения и фундаментальных исследований органических поражений сердца у детей.

Большое внимание было уделено проблеме врожденных пороков сердца, так как в настоящее время информация об их частоте, структуре, результатах хирургического лечения и реабилитации, накопленная в различных странах, стала компьютеризированной, а следовательно, доступной и требует систематизации и углубленного анализа.

Конгресс открылся лекцией «Распространенность, выживаемость, неотложные состояния и качество жизни пациентов с врожденными пороками сердца» (Е. Mannaheimer, M.Samaner, Чехия). Сравнительный анализ частоты врожденных пороков сердца (ВПС) показал, что она составляет 6,6 на 1000 живорожденных в Европе, 5,76 - в США и 3,57 - в Канаде.

Многолетнее исследование, проведенное в Чехии (BOSS - Bohemia Survival Study) с 1980 по 1996 гг, выявило, что в структуре врожденных пороков сердца преобладает дефект межжелудочковой пере-

городки (41%). При этом частота спонтанного его закрытия составляет более 27%.

Так называемые «критические» пороки сердца составляют 35,3% от всех ВПС (2,36 на 1000 живорожденных). Выживаемость детей зависит в первую очередь от тяжести порока и сопутствующих заболеваний, а также от качества ухода за новорожденным и наличия послеоперационных осложнений. К первому месяцу жизни выживают около 90% детей, к году - около 80%, к 15 годам - 77%.

В то же время, если при изолированном дефекте межжелудочковой перегородки смертность с возрастом практически не меняется, то при ее сочетании с атриоventрикулярными дефектами к 15 летнему возрасту она существенно возрастает. При тетраде Фалло до 10 лет доживает не более 77% детей, а при таких пороках сердца как стеноз легочной артерии и открытый артериальный проток современный уровень кардиохирургии обеспечивает выживание 90-95% детей.

Анализ качества жизни детей, прооперированных по поводу врожденных пороков сердца, показал, что, как правило, на протяжении всего периода детства пациенты находятся под врачебным контролем. Более 80% детей после операции не нуждаются в медикаментозной терапии. Только 3% детей отмечают плохую переносимость физических нагрузок, что свидетельствует о достаточно хорошей адаптации сердечно-сосудистой системы после операции.

Интересен тот факт, что наличие у ребенка врожденного порока сердца в значительной степени влияет на трудоспособность матерей, вынужденных в большинстве случаев отказаться от работы.

В 1996 году в рамках Европейской Ассоциации детских кардиологов был создан комитет, в задачи которого входило разработать единую систему кодирования и регистрации врожденных пороков сердца на территории Европы. Эта важнейшая проблема на сегодняшний день решена. Профессор Stocker (Швейцария) представил разработанную систему двойного кодирования, включающую диагностическую и терапевтическую части, а также возможности ее применения в полном и сокращенном виде.

Эта система, получившая поддержку абсолютного большинства членов Европейской ассоциации детских кардиологов, в настоящее время проходит утверждение как официальный Европейский регистр патологических состояний. Основной проблемой на пути ее повсеместного внедрения является наличие локальных систем кодирования как в различных странах, так и в отдельных крупных медицинских центрах Европы.

В то же время, введение единой системы регистрации детей с врожденными пороками сердца необходимо, так как позволит достоверно представить масштаб проблемы, провести сравнительный анализ заболеваемости и болезненности, качества диагностики, методов лечения и их эффективности, провести обмен опытом наиболее удачной организации медицинской помощи детям с данной патологией. Разработанная комитетом экспертов система будет опубликована в журнале «Cardiology in the young» в ноябре 1999 г. и в Интернет.

На съезде активно обсуждались вопросы фетальной кардиологии, генетики сердечно-сосудистых заболеваний, аритмологии, кардиохирургии. Среди наиболее актуальных проблем фетальной кардиологии в настоящее время дискутируется пренатальная диагностика тяжелых врожденных пороков сердца. Этому вопросу были посвящены доклады Matias (Португалия), Noguera с соавт., Azancot и Bonnet (Франция), Berger (Нидерланды), Bleiden (Израиль), Calabrese (Италия).

Необходимость разработки четких критериев возможного прерывания беременности особенно была подчеркнута в работе Bonnet с соавт. (Франция). Согласно современным данным, смертность среди детей с пренатально установленным диагнозом «гипоплазия левых отделов сердца» может достигать 75%, в связи с чем во Франции наличие данного порока является абсолютным показанием для прерывания беременности.

Авторы привели интересные наблюдения, касающиеся возможности увеличения массы левого желудочка у детей с пограничными размерами левых отделов сердца как в течение всего внутриутробного периода так и после рождения.

Большой интерес представили ретроспективные и проспективные исследования с длительностью катамнестического наблюдения около 10 лет. Среди них об-

ращает на себя внимание работа Eronen Siren с соавт., наблюдавших детей с изолированной полной АВ блокадой, диагностированной внутриутробно или сразу после рождения ребенка. Большинству из 150 детей (92 случая) диагноз был поставлен пренатально (в среднем на 29 неделе беременности).

Более часто блокада выявлялась у девочек (66%), в 8% случаев она была диагностирована у близнецов. Основной причиной смерти детей на первом году жизни послужила сердечная недостаточность на фоне дилатационной кардиомиопатии. Также из сообщений, посвященных проблемам аритмологии обратили на себя внимание исследования Benatar с соавторами (Бельгия).

Они посвящены оценке влияния цизаприда на сердечно-сосудистую систему детей. Данный препарат широко применяется в педиатрической практике при рефлюкс-эзофагитах, желудочно-пищеводном рефлюксе, функциональной непроходимости кишечника и других патологических состояниях, связанных с нарушением моторики желудочно-кишечного тракта.

Фармакологическое действие препарата основано на усилении выделения ацетилхолина из окончаний холинергических нервов в мышечной оболочке стенок пищевода, желудка и кишечника.

Исследование выявило статистически достоверное удлинение интервала QT у детей первых трех месяцев жизни, что, по мнению авторов, требует обязательного ЭКГ-контроля во время лечения. Оценка эффективности имплантации электрокардиостимуляторов с целью предотвращения повторных приступов потери сознания у детей старше 2 лет послужила целью исследования McLeod KA с соавт. (Великобритания).

Кардиостимуляторы имплантированы при наличии зарегистрированной на ЭКГ асистолии, длительностью более 4 сек, и частоте синкопе не менее одного раза в неделю. Показано, что в данной группе пациентов одинаково эффективной является постоянная однокамерная (VVI с функцией гистерезиса) и двухкамерная (DDD) стимуляция. При наличии предобморочных состояний авторы советуют делать выбор в пользу двухкамерной частотноадаптивной стимуляции.

На протяжении нескольких десятков лет внимание ученых привлекает проблема внезапной сердечной смерти, которая также широко обсуждалась на конгрессе. Согласно исследованиям Basso, Cogrado, Thiene (Италия), охватывающему 1980-1995 гг, основными патологическими состояниями, на фоне которых развилась внезапная остановка сердца у 241 человека в возрасте от 1 до 30 лет, являлись аритмогенная дисплазия правого желудочка, аритмии, патология коронарных артерий, миокардит, кардиомиопатия, пролапс митрального клапана и врожденные пороки сердца.

Большой интерес вызвало обсуждение относительно новых и высокоинформативных методов диагностики в детской кардиологии (регистрация поздних потенциалов предсердий и желудочков, трехмерная эхокардиография, вариабельность сердечного ритма) и стандартов их оценки.

В рамках конгресса проведено совещание Национальных Делегатов - официальных представителей профессиональных ассоциаций детских кардиологов различных стран. Впервые в этом совещании участвовал представитель России, а Ассоциация детских кардиологов России была зарегистрирована как национальное отделение Европейской. Спонсором, поддержавшим участие Российской делегации на XXXIV Европейском конгрессе, выступила фирма Медтроник.

Наиболее важным из всех вопросов этого совещания было обсуждение введения единой системы сертификации специалистов - детских кардиологов на территории Европы. В связи с интенсивным развитием новых технологий, обменом специалистами и стремлением к оптимальному оказанию медицинской помощи детям с сердечно-сосудистой патологией вне зависимости от страны, в которой родились и проживают дети, возникла необходимость стандартизации обучения специалистов и верификации качества их подготовки.

Европейский центр по профессиональной подготовке врачей обратился в Европейскую Ассоциацию дет-

ских кардиологов с пожеланием разработать необходимые требования к методикам, программе, срокам и контролю последипломной подготовки педиатров по специальности «детская кардиология». Обсуждались специфические особенности образовательных систем в различных странах и были выработаны конкретные рекомендации по преодолению имеющихся различий, в том числе путем повышения квалификации на базе сертифицированных Европейских центров.

Решено было также, что специалисты, занимающиеся последипломной подготовкой детских кардиологов из разных стран, должны в первую очередь получить Европейский сертификат и быть в курсе самых современных технологий как в профессиональной так и в преподавательской областях.

Следующий, XXXV Конгресс Европейской Ассоциации детских кардиологов состоится 14-17 июня 2000 г в Страсбурге (Франция). Заявки на участие необходимо направлять в секретариат Ассоциации детских кардиологов России до 1 марта 2000 г по адресу 127412, Талдомская 2, Москва, Россия.