

## ЗДОРОВЫЙ ОБРАЗ ЖИЗНИ. ПРОФИЛАКТИКА

М.С. Саввина, Т.И. Нелунова, Т.Е. Бурцева, Г.И. Образцова,  
В.Г. Часнык, С.А. Евсеева, Т.М. Климова,  
М.П. Слободчикова

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ КОРЕННОГО НАСЕЛЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ САХА (ЯКУТИЯ)

DOI 10.25789/УМЖ.2020.70.10

УДК 616-053.2(571.56)

Целью исследования была оценка структуры врожденных пороков сердца у детей разных этнических групп, проживающих в Республике Саха (Якутия). В динамике за 10-летний период в Педиатрическом центре Республиканской больницы №1-НЦМ статистически значимо увеличилось число новорожденных со сложными ВПС. У детей коренных народов Якутии (якуты и КМНС) чаще, чем у детей других этнических групп, наблюдались сложные пороки сердца.

**Ключевые слова:** врожденные пороки развития, врожденные пороки сердца, саха, коренные малочисленные народы Севера.

The aim of the study was to assess the structure of congenital heart defects in children of different ethnic groups living in the Republic of Sakha (Yakutia). Over a 10-year period, the number of newborns with complex CHD has increased significantly in the Pediatric center of the Republican hospital №1-NCM. Children of the indigenous peoples of Yakutia (Yakuts and natives) were more likely to have complex heart defects than children of other ethnic groups.

**Keywords:** congenital malformations, congenital heart defects, Sakha, indigenous peoples of the North.

**Введение.** Врожденные пороки сердца (ВПС) являются многофакторными заболеваниями, на вероятность появления которых влияют генетические факторы, течение беременности, сопутствующие соматические заболевания матери, уровень жизни семьи (и связанные с ним особенности питания) и др. [5]. Выявлению факторов риска ВПС и первичной профилактике их развития уделяют большое внимание в связи с вероятностью инвалидизации и снижения качества жизни ребенка, значительными затратами на высокотехнологическую медицинскую помощь.

Поражения сердечно-сосудистой системы, по данным общенационального регистра врожденных пороков развития, имеют наибольший удельный вес, занимая 18,1% [1]. В 2014 г. заболеваемость ВПС составила 400,5 случая на 100 тыс. детей, в 2015 г. – 439,0 [3]. В различных регионах РФ по-

казатели заболеваемости и структура ВПС в значительной степени отличаются друг от друга.

В Республике Саха (Якутия) с 2000 г. работает региональный регистр, в который вносятся данные о рождении детей с пороками развития, в том числе с врожденными пороками сердца. Данные этого регистра являются основой для исследовательской и статистической работы по изучению ВПС. В 2011 г. в РС (Я) заболеваемость ВПС составила 29,1 случая на 100 тыс. детей. Количество выявляемых ВПС стабильно повышается, и пороки сердца в течение длительного времени занимают второе место в структуре причин младенческой смертности [4].

Генетические факторы часто рассматривают как одну из основных причин развития ВПС. Возможно, это обусловлено накоплением мутаций генов в популяции, в таком случае генетические проявления могут чаще возникать среди изолированных популяций, где высока доля так называемых гомолокальных браков и национальных браков. По данным Якутского республиканского медицинского информационного центра, за период 2002–2006 гг. ВПС оказались второй по распространенности причиной смерти пациентов в возрасте до 14 лет среди эвенков, эвенов, долган и юкагигов. За 1995–2012 гг. максимальная заболеваемость ВПС зафиксирована в Олекминском, Усть-Майском и Нижнеколымском районах РС (Я). При анализе заболеваемости ВПС в различных зонах Республики Саха (Якутия) значительный рост описан в про-

мышленной, арктической и вилюйской группах районов [4].

Исследование структуры ВПС в Якутии по данным 899 случаев показало, что 82,2% составляют дефекты межжелудочковой перегородки (МЖП) и межпредсердной перегородки (МПП), 8,9% – пороки развития крупных сосудов, 4,67% – комбинированные ВПС.

В литературе встречаются данные, что у коренных народов Севера чаще рождаются дети с ВПС. В ряде исследований выявлено, что ВПС и различные врожденные пороки развития чаще встречаются у детей ненцев в Ямало-Ненецком АО [4, 2]. Распространенность и риски рождения детей с ВПС у представителей коренного населения РС (Я) детально не изучены.

В связи с этим **целью** исследования было изучение динамики и структуры врожденных пороков сердца у новорожденных разных этнических групп населения Республики Саха (Якутия).

**Материалы и методы исследования.** Ретроспективное клиническое исследование проведено на базе Перинатального центра Республиканской больницы №1 – Национального центра медицины (ПЦ РБ№1-НЦМ). В анализ были включены все случаи ВПС (n=1824) среди новорожденных, родившихся живыми за периоды 2001–2003 гг. и 2013–2015 гг. Первичной документацией стали статистические карты стационарного больного (форма №066/у-02) и стационарные журналы (форма №010у).

Национальность родителей определялась по самоидентификации. К представителям коренных народов

**САВВИНА Майя Семеновна** – к.м.н., с.н.с. ЯНЦ КМП, maya\_savvina@mail.ru; **НЕЛУНОВА Туяра Ивановна** – врач-кардиолог Перинатального центра Якут. респ. клинич. больницы, аспирант СПбГПМУ; **БУРЦЕВА Татьяна Егоровна** – д.м.н., проф. МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, в.н.с.-руковод. лаб. ЯНЦ КМП, bourtsevat@yandex.ru; **ОБРАЗЦОВА Галина Игоревна** – д.м.н., доцент НМИЦ им. В.А. Алмазова; **ЧАСНЫК Вячеслав Григорьевич** – д.м.н., проф. СПбГПМУ; **ЕВСЕЕВА Сардана Анатольевна** – к.м.н., с.н.с. ЯНЦ КМП, sarda79@mail.ru; **КЛИМОВА Татьяна Михайловна** – к.м.н., доцент МИ СВФУ, с.н.с. ЯНЦ КМП; **СЛОБОДЧИКОВА Майя Павловна** – преподаватель СПбГПМУ.

Якутии были отнесены якуты и коренные малочисленные народы Севера (КМНС) — эвены, эвенки, долганы, юкагиры, чукчи. Кроме этого, учитывались следующие группы: русские; народы Средней Азии (киргизы, таджики, узбеки); народы Кавказа (чеченцы, ингуши, армяне); представители других национальностей (кумыки, хакасы, украинцы, поляки, немцы, татары, буряты).

Все случаи ВПС были разделены на 3 группы. В 1-ю группу включали новорожденных с ВПС без признаков сердечной недостаточности (СН); во 2-ю - ВПС с СН I степени, ФК I степени; в 3-ю группу - ВПС с СН I-II степени,

ФК II степени и более. У всех пациентов 3-й группы диагноз сложных ВПС, кроме эхокардиографических методов, был подтвержден компьютерной томографией с контрастным усилением сосудов, аортографией, селективной коронароангиографией.

Статистические расчеты выполнены с помощью программного обеспечения IBM SPSS Statistics 17 (IBM®, США). При сравнении групп использовали критерий Пирсона  $\chi^2$ . Критическое значение уровня значимости при проверке статистических гипотез принималось равным 5%.

**Результаты и обсуждение.** Всего за 2 периода было зарегистрировано

1824 случая ВПС у новорожденных. Из них 697 случаев – за период 2000-2003 гг. и 1127 случаев – за 2013-2015 гг. При делении детей на группы по степени выраженности ВПС выявлено, что в 44,5% случаев имелись признаки сердечной недостаточности (табл.1). Во втором периоде (2013-2015 гг.) статистически значимо увеличилось число детей с признаками декомпенсации ВПС ( $p < 0,001$  при сравнении 2-й и 3-й групп с 1-й).

В табл. 2 представлено распределение детей по национальностям родителей. Более 60% матерей и отцов определили себя как якуты, около 20% – как русские, доля коренных малочисленных народов Севера составила 5,0% среди матерей и 3,4% – среди отцов.

При учете национальной принадлежности обоих родителей были выделены 2 группы (табл. 3) – мононациональные (мать и отец одной национальности) и смешанной национальности (разные национальности у матери и отца). Доля детей смешанных национальностей составила 7,7%. При сравнении мононациональной группы

Таблица 1

Распределение детей по группам ВПС и периодам наблюдения

Период	Группа ВПС			p
	1-я, n (%)	2-я, n (%)	3-я, n (%)	
2001-2003 гг. (n=697)	519 (74,5)	31 (4,4)	147 (21,1)	<0,001
2013-2015 гг. (n=1127)	494 (43,8)	153 (13,6)	480 (42,6)	
Всего (n=1824)	1013 (55,5)	184 (10,1)	627 (34,4)	

Примечание. p - достигнутый уровень значимости при сравнении двух периодов.

Таблица 2

Распределение детей с ВПС (n=1824) по этнической принадлежности родителей

Национальность	Национальность матери		Национальность отца	
	n	%	n	%
Якуты	1205	66,1	1205	66,1
Русские	447	24,5	447	24,5
Эвенки, эвены	62	3,4	31	1,7
Другие КМНС: долганы, юкагиры, чукчи	30	1,6	31	1,7
Народы Кавказа	26	1,4	37	2
Народы Средней Азии	16	0,9	19	1
Другие: кумыки, хакасы, украинцы, поляки, немцы, татары, буряты	36	2	52	2,9
Не указана	2	0,1	2	0,1

Таблица 3

Моно- и смешанные национальности и группа ВПС

Национальность родителей	Всего, N	Группа ВПС					
		1-я, n=1013		2-я, n=184		3-я, n=625	
		n	%	n	%	n	%
<i>Мононациональности, в том числе:</i>	1682	930	55,3	173	10,3	579	34,4
якуты/якуты	1153	601	52,1	131	11,4	421	36,5
русские/русские	414	261	63,0	35	8,5	118	28,5
КМНС/КМНС	47	22	46,8	5	10,6	20	42,6
другие/другие (совпадающие национальности)	68	46	67,6	2	2,9	20	29,4
<i>Смешанные национальности, в том числе:</i>	140	83	59,3	11	7,9	46	32,9
якуты/русские	36	21	58,3	3	8,3	12	33,3
якуты/КМНС	45	23	51,1	2	4,4	20	44,4
якуты/другие	23	18	78,3	2	8,7	3	13,0
русские/КМНС	10	3	30,0	1	10,0	6	60,0
другие национальности /КМНС	5	3	60,0	1	20,0	1	20,0
другие смешанные (несовпадающие национальности)	21	15	71,4	2	9,5	4	19,0

Таблица 4

## Распределение детей по группам ВПС в группах коренных и некоренных народов Якутии

Группа	Всего, N	Группа ВПС						p
		1-я, n=1013		2-я, n=184		3-я, n=625		
		n	%	n	%	n	%	
Коренные и некоренные народы Якутии*								
Коренные	1319	691	52,4	145	11,0	483	36,6	<0,001
Некоренные	503	322	64,0	39	7,8	142	28,2	
КМНС и другие национальности**								
КМНС	107	51	47,7	9	8,4	47	43,9	0,097
Другие	1715	962	56,1	175	10,2	578	33,7	

Примечание. В табл. 4-5 \* – к коренным отнесены якуты и КМНС, некоренным – представители других национальностей; \*\* – якуты и представители других национальностей отнесены в группу «другие»; p – достигнутый уровень значимости при сравнении групп.

Таблица 5

## Сравнение распределения по группам ВПС в динамике

Группа	Период, годы	N	Группа ВПС, n (%)			p
			1-я, n=1013	2-я, n=184	3-я, n=625	
Коренные и некоренные народы Якутии*						
Некоренные	2001-2003	211	171 (81,0)	5 (2,4)	35 (16,6)	<0,001
	2013-2015	292	151 (51,7)	34 (11,6)	107 (36,6)	
Коренные	2001-2003	486	348 (71,6)	26 (5,3)	112 (23,0)	<0,001
	2013-2015	833	343 (41,2)	119 (14,3)	371 (44,5)	
КМНС и другие национальности**						
КМНС	2001-2003	27	23 (85,2)	0 (0)	4 (14,8)	<0,001
	2013-2015	80	28 (35,0)	9 (11,2)	43 (53,8)	
Другие	2001-2003	670	496 (74,0)	31 (4,6)	143 (21,3)	<0,001
	2013-2015	1045	466 (44,6)	144 (13,8)	435 (41,6)	

и группы смешанной национальности не выявлено статистически значимых различий в распределении групп ВПС ( $p=0,544$ ).

При дальнейшем анализе в одну группу были объединены дети, один или оба родителя которых были представителями коренных народов Республики Саха (Якутия) – якуты или КМНС (табл. 4). При сравнении данной группы с группой детей других национальностей установлены статистически значимые различия в частоте случаев ВПС с признаками декомпенсации ( $p<0,001$  при сравнении 3-й и 1-й групп;  $p=0,004$  при сравнении 2-й и 1-й групп). При выделении группы детей, один или оба родителя которых являются представителями КМНС, прослеживаются аналогичные тенденции, но различия не достигают уровня статистически значимых.

За 10-летний период выявлено уменьшение доли 1-й группы ВПС за счет увеличения долей 2-й и 3-й групп во всех этнических группах (табл.5). Так, в группе некоренных доля детей 2-й группы увеличилась с 2,4 до 11,6% ( $p<0,001$ ), 3-й группы – с 16,6 до 36,6% ( $p<0,001$ ), среди коренных доля 2-й группы – с 5,3 до 14,3% ( $p<0,001$ ), 3-й группы – с 23 до 44,5% ( $p<0,001$ ) соответственно. Если учитывать КМНС отдельно, то здесь также наблюдается увеличение доли детей 2-й группы с 0 до 11,2%, 3-й группы – с 14,8 до 53,8% ( $p<0,001$ ). У представителей других национальностей аналогичные показатели составили соответственно во 2-й группе 4,6 и 13,8%, в 3-й группе – 21,3 и 41,6%.

**Заключение.** Таким образом, результаты исследования показали, что в динамике за 10-летний период в Пе-

ринатальном Центре Республиканской больницы №1 – Национального центра медицины (ПЦ РБ№1-НЦМ) статистически значимо увеличилось число новорожденных с более сложными ВПС (с признаками декомпенсации). При сравнении группы детей родителей одной национальности и группы детей смешанной национальности не выявлено статистически значимых различий в распределении групп ВПС. У детей коренных народов Якутии (якутов и КМНС) чаще, чем у детей других этнических групп, наблюдались более сложные ВПС.

Работа выполнена в рамках темы НИР ФГБНУ «ЯНЦ КМП» «Мониторинг состояния здоровья детей Республики Саха (Якутия)» (№ госрегистрации: 0120-128-07-98), базовой части госзадания Министерства науки и высшего образования РФ (СВФУ им. М.К. Аммосова) и при финансовой поддержке гранта РФФИ (№18-05-60035\_Арктика).

## Литература

- Агаджанян Н.А. Общие и частные вопросы адаптации человека к условиям Севера / Н.А. Агаджанян, А.И. Елфимов. - Магадан: СВНЦ ДВО РАН, 2007. - 208 с.
- Aghajanian N. Ah. General and particular issues of human adaptation to the conditions of the North / N.Ah. Aghajanian, A.I. Elfimov, A.S. Sagitova. - Magadan: SVNTS DVO RAN, 2007. - 208 p.
- Бойко Е.Р. Проблема адаптации человека к экологическим и социальным условиям Севера / Е.Р. Бойко. - СПб.: Политехника-сервис, 2009. - 264 с.
- Boyko E. R. The problem of human adaptation to the environmental and social conditions of the North / E.R. Boyko. - SPb.: Polytechnic-service, 2009. - 264 p.
- Основные показатели деятельности педиатрической службы Республики Саха (Якутия). - Якутск, 2007. - 153 с.
- Key performance indicators of the pediatric service of the Republic of Sakha (Yakutia). - Yakutsk, 2007. - 153 p.
- Частота врожденных аномалий как составляющая показателя здоровья детского населения региона / Н.В. Полунина, А.Ю. Разумовский, В.А. Саввина [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2014. - №5. - С.47-51.
- The frequency of congenital anomalies as a component of the index of health of children population of the region / N.V. Polunina, A.Y. Razumovskiy, V.A. Savvina, A.R. Varfolomeev, V.N. Nikolaev // Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics. - 2014. - № 5. - 47-51 p.
- Черкасов Н.С. Заболевания сердца у новорожденных и детей раннего возраста / Н.С. Черкасов. - Астрахань, 2009. - 268 с.
- Cherkasov N. S. Heart disease in newborns and young children / N.S. Cherkasov. Monograph. - Astrakhan, 2009. - 268 p.