ISSN 2305-3127. Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія.– 2017.– № 1.– С. 6–12.

УДК 616-007-053.1:614.1:616-053.81

І.Г. Лебідь

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», Київ

Поширеність природжених вад серця і магістральних судин у дорослих

Огляд літератури містить аналіз поширеності природжених вад серця (ПВС) і магістральних судин у дорослих. Визначено 13 ключових публікацій, присвячених аналізу поширеності ПВС (9 досліджень проведено з використанням адміністративних баз даних, у 4 – розраховували виживання щодо кількості ПВС при народженні). Виявлено, що жодна країна не має достовірних даних щодо кількості дорослих з ПВС: цей показник щорічно неухильно зростає та змінює в подальшому структуру серцево-судинних захворювань у дорослих. Середня очікувана поширеність ПВС у дорослих, за даними літератури, – 3,04 на 1000 дорослого населення. Екстраполюючи отримані дані на чисельність населення України на 1 січня 2016 р. без урахування тимчасово окупованої території Автономної Республіки Крим і м. Севастополя та частини зони проведення антитерористичної операції, можна прогнозувати кількість дорослих з ПВС близько 105 тис. осіб. Діагнози ПВС часто ховаються під маскою інших, більш поширених, серцево-судинних захворювань. Залишаються складні та комбіновані вади, які потребують постійного обліку в спеціалізованих кардіологічних центрах.

Ключові слова: природжені вади серця, поширеність, дорослі.

Серцево-судинні захворювання (ССЗ) – це основна причина смертності. Вони посідають головне місце у структурі захворюваності у світі [7–10, 27, 37]. За даними ВООЗ (2015), від ССЗ щорічно помирає близько 17,5 млн осіб за рік, що становить 31 % всіх померлих у світі [10]. Серцево-судинні захворювання – це неоднорідна група патологічних станів, до якої зокрема належать: ішемічна хвороба серця, ішемія судин головного мозку, захворювання периферичних артерій, тромбоз глибоких вен та тромбоемболія легеневої артерії, а також природжені вади серця (ПВС) [4]. Світові й вітчизняні тенденції розвитку медичної науки останніми десятиліттями привели до значних змін у структурі ССЗ зі збільшенням захворюваності у бік хвороб неінфекційної природи [3, 8, 10].

В Україні останніми роками поширеність ССЗ та смертність від них посідають перше місце [3, 4, 8, 10]. Так, кількість дорослих пацієнтів із ССЗ у 2015 р. у нашій країні становила 52,5 % усього дорослого населення. Смертність від хвороб системи кровообігу за такий самий період становила 68 %, посівши перше місце серед усіх хвороб, що призвели до летальних випадків [10]. Показники захворюваності й смертності в цілому – це інтегральний показник економічного, соціального та культурного стану країни. Вони формують перспективу її розвитку та є не тільки проблемою охорони здоров'я, а й чинником соціального рівня суспільства і держави [4, 8–10].

Структура захворюваності та поширеності патології серцево-судинної системи (ССС) у різних вікових категоріях різна. Так, у дорослій популяції, без сумніву, переважають ішемічна хвороба серця та цереброваскулярні захворювання [4, 8, 10]. Ці два головні патологічні стани в популяції дорослого населення тісно пов'язані з артеріальною гіпертензією, яка з позиції доказової медицини та великих епідеміологічних досліджень є одним із поширених хронічних ССЗ, що більш ніж утричі підвищує ризик розвитку майже всіх атеросклеротичних ускладнень [3, 10].

Серед ССЗ у дитячій віковій групі природжені аномалії серця та магістральних судин посідають першорядне місце і є найбільш актуальною проблемою сучасної дитячої кардіології [1, 3, 5, 12, 27]. Досягаючи дорослого віку (18 років і більше), пацієнти з ПВС сьогодні змінюють структуру ССЗ і формують більшу частку цієї

Лебідь Ігор Григорович, к. мед. н., провідн. наук. співр.
04050, м. Київ, вул. Мельникова, 24.
Тел./факс +380 (44) 284-03-11. E-mail: dr.lebid.igor@gmail.com

Стаття надійшла до редакції 19 січня 2017 р.

© І.Г. Лебідь, 2017

патології серед дорослого населення в усьому світі [7, 27]. У дітей ПВС виявляються з частотою 4–10 на 1000 живонароджених [3, 5, 7, 12, 26, 27, 33]. Цей показник залежить від різного терміну реєстрації (новонароджені, діти раннього віку тощо) та від географічного положення країни [32]. У понад 30–40 % осіб ПВС діагностують при народженні, тоді як велика кількість таких вад, як відкрита аортальна протока, дефект міжпередсердної перегородки, м'язові дефекти міжшлуночкової перегородки, самостійно закриваються до 1 року життя [7, 35–37]. У метааналізі, проведеному D. van der Linde, з урахуванням різних вікових періодів та різних континентів земної кулі, показано, що середня частота ПВС у дітей за останні 15 років становила 9 на 1000 живонароджених [33].

Щороку в Україні народжується близько 4 тисяч дітей з ПВС [1, 3, 5, 12]. Поширеність ССЗ серед дітей віком до 17 років у 2014 р. становила 263,3 тис. осіб, а це 34,67 на 1000 дітей, захворюваність – 66 391 новий випадок ССЗ, або 8,74 на 1 тис. дитячого населення. Поширеність природженої патології системи кровообігу в дітей у 2014 р. становила 60 360 осіб віком до 18 років, або 7,95 на 1000 дітей; захворюваність у 2014 р. становила 9882 нових випадки [3]. Аналіз щорічної динаміки захворюваності на ПВС у дітей в Україні показав тенденцію до зростання показника (2005 р. – 5947 осіб, 2006 р. – 7066, 2007 р. – 7343, 2008 р. – 7794, 2009 р. – 8927, 2010 р. – 9159, 2011 р. – 10 756, 2012 р. – 10 751, 2013 р. – 11 032, 2014 р. – 9882). Природний перебіг ПВС є несприятливим та супроводжується високою летальністю без своєчасної кардіохірургічної допомоги [1, 3, 7, 12, 13, 36]. Без сумніву, таке зростання кількості щорічно виявлених дітей з природженою аномалією серця та магістральних судин має відобразитися на аналогічних показниках дорослого населення з ПВС.

Щорічна динаміка зростання поширеності та захворюваності на ПВС у дітей та підлітків формує важливе питання поширеності природжених аномалій серця в дорослих. У країнах з добре розвиненою системою медичної допомоги до повноліття доживають до 80–85 % таких дітей [7, 15, 19, 27, 35, 36]. Однак вичерпних даних про поширеність ПВС серед дорослого населення як у багатьох країнах світу, так і в Україні немає [2, 7, 10, 17, 19, 21, 25, 27, 30, 36].

Природжені аномалії серця та магістральних судин є хронічним захворюванням з повільним тривалим прогресуванням, яке не розв'язується самостійно та рідко супроводжується можливістю одужання [19, 22, 36]. На відміну від багатьох досліджень при інших хронічних ССЗ, у дорослих з ПВС у світі проведено кілька багатоцентрових досліджень, але не було жодного великого рандомізованого дослідження, присвяченого епідеміологічним клінічним оцінкам, вибору стратегії лікування такої когорти пацієнтів [13, 19, 29].

За результатами огляду сучасної літератури визначено 13 ключових публікацій з аналізом поширеності ПВС серед когорти дорослих пацієнтів різних країн світу: 9 досліджень проведено з використанням адміністративних баз даних [2, 6, 14, 25, 26, 29, 31–33], 4 – з розрахунком виживання груп з різними вадами щодо кількості ПВС при народженні [18, 20, 23, 35].

У низці публікацій запропоновано підходи до розрахунків поширеності природжених аномалій ССС у дорослих [35]. Так, за даними C. Warners та співавторів, розрахункова кількість усіх дорослих з ПВС у 2000 р. становила близько 787 800 осіб на 280 млн населення США, з яких близько 419 000 осіб – це дорослі з помірними та складними ПВС. Розрахунковий показник поширеності визначено як 3,56 на 1000 дорослого населення [32, 35].

У продовженні аналізу кількості дорослих з ПВС J.I.E. Hoffman та співавтори показали, що у США з 1940 до 2002 р. народилося приблизно 2 млн хворих з ПВС (близько 1 млн з простими вадами серця та по 500 тис. – з помірними та складними аномаліями) [23]. При можливому наданні всім хворим відповідної кардіохірургічної та кардіологічної допомоги виживання при цих вадах досягатиме відповідно 750 тис., 400 тис. та 180 тис., що становитиме 67 %. Водночас у разі відсутності такої допомоги автори наголошують на дуже низьких показниках (відповідно 400 тис., 220 тис. та 30 тис.), що становитиме 32 %. Автори відзначають що 44 % хворих матимуть помірні та складні природжені аномалії, а без відповідної допомоги виживання при складних вадах серця – близько 6 %, помірних – 44 %. Поширеність ПВС у дорослих, за цим аналізом, становитиме 1,77–3,88 на 1000 дорослого населення [23, 32].

S.M. Gilboa та співавтори відзначили, що вдосконалення кардіохірургічної допомоги в США сприяло збільшенню кількості дорослих з ПВС у 2010 р., яке перевищило аналогічний показник у дітей (відповідно 1,4 млн та 1 млн) [21]. Відзначено розбіжності поширеності ПВС у дорослих залежно від раси. Так, серед білого населення цей показник був вищий, сягаючи 6,36 на 1000 осіб, серед чорношкірого – 5,63 на 1000, серед латиноамериканців – 5,58 на 1000 дорослого населення. Жінок було незначно більше в усіх вікових групах, однак серед осіб віком 25–44 роки в жінок зареєстровано значно

більший показник поширеності ПВС – 6,0 на 1000 осіб, в той час як у чоловіків – тільки 3,8 на 1000 дорослих. Отримані показники демонструють значущість гендерних розбіжностей та особливостей серед дорослих з ПВС.

J. Somerville у звіті Британського кардіологічного співтовариства повідомила про очікувану поширеність ПВС у Великій Британії у 2010 р. до 167 тис. осіб з простими вадами серця й магістральних судин та близько 17 000 – зі складними аномаліями, що в цілому відповідає 3,3 на 1000 дорослих [30, 32].

За даними A.J. Marelli та співавторів, аналіз медичної документації адміністративної бази даних провінції Квебек (Канада) з 1985 до 2000 р. охопив понад 46 тис. дорослих пацієнтів з ПВС [25]. Поширеність ПВС у цій когорті хворих становила 4,09 на 1000 дорослих. Середній вік пацієнтів у цьому спостереженні – 40 років. У жінок поширеність ПВС була статистично значуще більшою, ніж у чоловіків (4,55 на 1000 жінок проти 3,61 на 1000 чоловіків). Протягом 15 років спостереження відзначено зростання кількості дорослих з тяжкими вадами серця на 85 %, кількість яких наприкінці спостереження перевищила кількість дітей з аналогічними ПВС. За подальші 10 років спостереження A.J. Marelli та співавторам, завдяки використанню всіх адміністративних баз системи реєстрації послуг лікарів, надання медичної, соціальної та іншої допомоги, реєстру смерті провінції Квебек (Канада) у 1983–2010 рр., вдалося уточнити демографічні дані щодо дорослих з ПВС [26]. Так, поширеність ПВС серед дорослих за 10 років збільшилася на 57 % (6,12 на 1000 дорослого населення), за рахунок приросту складних комбінованих вад серця, які становили більше половини всіх природжених аномалій у дорослих.

P.M. Frederiksen та співавтори, аналізуючи кількість дорослих з вадами серця в Норвегії, представили розрахункові дані про очікування близько 14 тис. осіб віком понад 15 років серед 2,93 млн населення Норвегії [20]. Поширеність ПВС у цій віковій когорті становила 4,54 на 1000 дорослого населення. Популяційне дослідження поширеності ПВС у дорослих у Данії з використанням національного реєстру пацієнтів цієї країни з 5,5 млн населення зареєструвало 13 864 дорослих з тією або іншою ПВС, народжених після 1963 р. [34]. Показник поширеності природжених аномалій серця та магістральних судин становив 3,4 (95 % довірчий інтервал 3,4–3,6) на 1000 дорослого населення Данії. Середній вік пацієнтів у цьому дослідженні – 34 роки, з незначним переважанням осіб жіночої статі (46,8 % чоловіків, 53,4 % жінок). L. Daliento та співавтори повідомляють про очікувану кількість осіб з природженими аномаліями ССС серед дорослих у Італії у 2023 р. – близько 94 000, поширеність – 3,90 на 1000 дорослих [18, 32].

Однією з глобальних систематизованих баз даних дорослих з природженою патологією ССС є загальнонаціональний реєстр ПВС у дорослих та ДНК-банк Нідерландського інституту серця (CONCOR – national registry and DNA bank of adult patients with congenital heart disease), який у 2016 р. охоплював близько 16 000 хворих з ПВС [28]. T. van der Bom та співавтори, проаналізувавши поширеність ПВС у дорослих у Нідерландах (на підставі аналізу національного реєстру CONCOR), дійшли висновку, що цей показник становить 3220 на 1 млн населення країни (3,22 на 1000 дорослого населення) [32]. Визначено, що поширеність складних, помірних та простих вад у дорослих становила 0,17 (5 %), 1,17 (36 %) та 1,88 (58 %) на 1000 дорослого населення.

Аналіз поширеності ПВС у дорослих важливо проводити з урахуванням континентальних особливостей. Попередні дослідження проведено в Північній Америці та європейських країнах. Тому цікавими є публікації з країн Сходу та Азії. Так, Y. Shiina та співавтори, використавши урядову систему реєстрації медичних даних, показали, що серед майже 104,5 млн дорослого населення Японії виявлено 409 тис. осіб з природженими аномаліями ССС, що становило 3,92 на 1000 дорослих [29]. Важливо, що вже в 1997 р. кількість дорослих з ПВС (51 %) перевищила кількість дітей з цією патологією (49 %). Близько 32 % дорослих з ПВС в Японії мали помірні та складні ПВС. Аналізуючи поширеність ПВС у дорослих в Індії, R. Bhardwaj та співавтори відзначили, що цей показник становив 2,4 на 1000 дорослого населення, з переважанням дефекту міжпередсердної перегородки у структурі вад [14]. У публікації X.K. Liu представлено поширеність ПВС серед студентів Liangshan префектури в провінції Sichuan (КНР) [24]. У роботі повідомлено про результати клінічного скринінгового обстеження 10 тис. дорослих, з яких у 68 осіб (0,06 на 1000) виявлено та підтверджено за даними ехокардіографії природжену аномалію ССС. Без сумніву, це дослідження не є специфічним для оцінки поширеності ПВС серед дорослих, але показує частку простих вад серця, виявлених первинно в дорослому віці.

Вивчення динаміки поширеності ПВС у дорослих у РФ показало відсутність статистично значущого збільшення кількості дорослого населення з ПВС протягом 14 років спостереження (1992–2006) та зменшення кількості зареєстрованих випадків ПВС на 25 % та виявлених впер-

ше на 6,2 % за наступні 10 років (2005–2014 рр.) [2, 7]. Якщо в 1996 р. поширеність ПВС становила 0,55 на 1000 осіб дорослого віку, у 2006 р. – 0,69 на 1000 осіб, то на кінець 2014 р. кількість зареєстрованих дорослих з ПВС дорівнювала 77 000 (0,66 на 1000 дорослого населення) [2]. У регіональному аналізі поширеність ПВС у дорослих у РФ становила 0,59–0,71 на 1000 осіб віком понад 18 років [6]. Опосередковано структуру ПВС серед дорослої когорти пацієнтів автори пропонують характеризувати за структурою пацієнтів після кардіохірургічних втручань [2, 6]. Так, чотирирічний аналіз хірургічної допомоги хворим на ПВС у РФ (2010–2014) також показав значну тенденцію до збільшення кількості операцій з приводу ПВС серед дітей при відсутності динаміки в дорослих з ПВС [2]. За висновком авторів, сучасна діагностика природжених аномалій серця в педіатричній практиці свідчить про поліпшення та вдосконалення надання допомоги дітям з ПВС, що збільшує виживання таких хворих до дорослого віку. Однак, вочевидь, що за такий термін частина дитячого населення перейшла у статус дорослого населення, проте це ніяк не відобразилося на динаміці поширеності та захворюваності на ПВС у дорослих. Важливо, що офіційні структури не мають достовірної фактичної інформації про причини такої тенденції в дорослих з ПВС [2, 6, 7].

Підсумовуючи отримані дані щодо поширеності ПВС у дорослих, можна зробити висновок, що єдиного загального показника для всіх країн немає *(рисунок)* [32].

Жодна країна не має достовірних даних щодо кількості дорослих з ПВС, цей показник щорічно зростає, змінюючи в подальшому структуру ССЗ у дорослих [2, 7, 30, 36, 37]. Середня очікувана поширеність ПВС у дорослих, за даними літератури, становить 3,04 на 1000 дорослого населення. Екстраполюючи отримані дані на чисельність населення України станом на 1 січня 2016 р. без урахування тимчасово окупованої території Автономної Республіки Крим і м. Севастополя та частини зони проведення антитерористичної операції [11], яке становило 42 590 900 осіб (з них 34 976 900 віком 18 років і більше), можна прогнозувати, що кількість дорослих з ПВС у нашій країні дорівнюватиме близько 105 тис. осіб. Для оцінки значущості цього показника можна порівняти його з поширеністю найбільш частих ССЗ у дорослого населення України, таких як артеріальна гіпертензія, ішемічна хвороба серця, гострий інфаркт міокарда, цереброваскулярні хвороби, інсульти *(таблиця)* [10].

Таким чином, очевидно, що частка дорослих з ПВС в Україні має бути значною. Однак, по-перше, ми маємо тільки розрахункові дані, на підставі аналізу зарубіжних джерел за відсут-

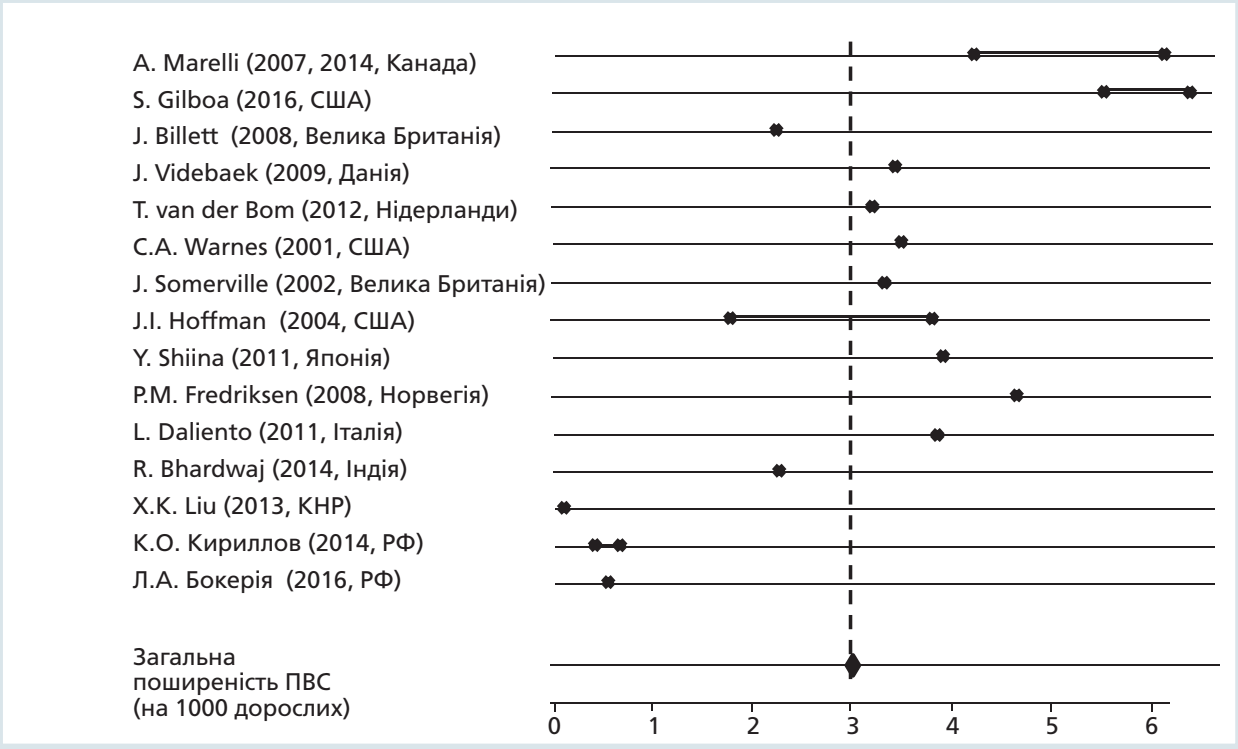

Рисунок. **Поширеність ПВС у дорослих (за даними T. van der Bom та співавторів [32], з доповненням)**

Таблиця
Поширеність найчастіших ССЗ серед дорослого населення та прогнозована кількість дорослих з ПВС в Україні у 2015 р. [10]

Показник	Абсолютний показник	На 1000 дорослого населення
Артеріальна гіпертензія	10 450 502	297,35
Ішемічна хвороба серця	7 804 725	222,07
Гострий інфаркт міокарда	42 371	1,20
Цереброваскулярні хвороби	2 551 645	72,60
Інсульт	96 319	2,74
ПВС (розрахункові дані)	~105 000	3,04

ності вітчизняних; по-друге, ПВС як нозологічна одиниця часто прихована за іншими діагнозами набутих ССЗ, відображеними в статистичних щорічних звітах щодо дорослого населення. ПВС, ймовірно, фіксуються у підрозділі супутньої патології та не відображаються в офіційних статистичних звітах.

Відносно великий показник поширеності ПВС у дітей порівняно з дорослими може бути результатом: 1) відсутності адекватного стандартизованого обліку дорослого населення з ПВС; 2) повного одужання, на думку терапевта і кардіолога, за відсутності скарг та об'єктивних змін стану ССС; 3) самозакриття невеликих дефектів перегородок і відкритої артеріальної протоки у дитячому віці, певної частки пацієнтів з природженою аномалією серця та магістральних судин, померлих у дитячому віці. Враховуючи ці об'єктивні причини, збільшення кількості вперше виявлених, прооперованих та пролікованих дітей з ПВС не відображається на структурі аналогічних показників у дорослому віці, що потребує ретельного вивчення в подальшому [7, 9, 15, 16, 19, 37].

Конфлікту інтересів немає.

Актуальність проблеми ПВС у дорослих обумовлена тим, що вади серця стають хронічним захворюванням за відсутності можливості вилікування, з можливістю підтримання довгий час стану компенсації. Щорічний приріст кількості дітей з ПВС та поліпшення їх виживання має відображатися на структурі дорослих із ССЗ. Однак на цей час у багатьох країнах світу, і в Україні зокрема, немає повної картини поширеності ПВС серед дорослого населення, існують розбіжності показників залежно від економічного статусу країн та наявності адміністративних реєстрів. Розрахунковий показник поширеності ПВС у дорослих, на підставі огляду даних літератури, можна вважати 3,04 на 1000 дорослих. Екстраполюючи це на поширеність природженої патології серця та магістральних судин серед дорослого населення в Україні, можна очікувати близько 105 тис. осіб віком понад 18 років. Діагнози ПВС у кардіології часто ховаються під маскою інших, більш поширених ССЗ. Складні й комбіновані вади потребують постійного обліку в спеціалізованих кардіологічних центрах.

Література

1. Богута Л. Ю., Руденко Н. М., Ємець І. М. Хірургічне лікування вроджених вад серця у дітей першого року життя // Современная педиатрия.– 2013.– №. 7.– С. 145–147.
2. Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Гудкова Р.Г. та ін. Врожденные аномалии (пороки) системы кровообращения у населения России и их оперативное лечение (2005–2014 годы) // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.– 2016.– Т. 58 (№ 4).– С. 202–206.
3. Волосовець О.П. Стан надання медичної допомоги дітям із кардіо-ревматологічною патологією // Здоровье ребенка.– 2015.– № 5.– С. 125–135.
4. Гандзюк В.А. Динаміка захворюваності та поширеності хвороб системи кровообігу серед населення України на сучасному етапі: національний та регіональний аспекти // Вісник соціальної гігієни та організації охорони здоров'я України.– 2014.– № 2.– С. 74–78.
5. Ємець І.М., Руденко Н.М., Воробйова Г.М. Транспозиція магістральних судин (клініка, діагностика, лікування).– Тернопіль: Укрмедкнига, 2012.
6. Кириллов К.О., Начинкин В.В., Ким А.И. и др. Эпидемиология врожденных пороков сердца и пути оптимизации кардиохирургической помощи на территории Волгоградской области // Детские болезни сердца и сосудов.– 2014.– №. 2.– С. 30–33.
7. Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца.– М.: Изд-во НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2010.– 358 с.
8. Коваленко В.М., Дорогой А.П. Серцево-судинні хвороби: медично-соціальне значення та стратегія розвитку кардіології в Україні // Укр. кардіол. журн.– 2016.– № 4 (Додаток 3).– С. 5–14.
9. Лазоришинець В.В. Тактичні та стратегічні питання розвитку української кардіохірургії та інтервенційної кардіоло-

гії як ефективних інструментів забезпечення сучасного рівня допомоги населенню із серцево-судинними захворюваннями // Вісник серцево-судинної хірургії.– 2016.– № 3 (Вип. 26).– С. 9–10.
10. Мороз Д.М., Манойленко Т.С., Дорогой А.П. та ін. Проблеми здоров'я і медичної допомоги та модель покращання в сучасних умовах / За ред. В.М. Коваленка, В.М. Корнацького.– К.: Гордон, 2016.– 259 с.
11. Населення України за 2015 рік. Демографічний щорічник.– К.: Державна служба статистики України, 2016.– 119 с.
12. Сіромаха С.О., Руденко К.В., Залевський В.П. та ін. Досвід лікування критичних природжених вад серця та спричинених ними критичних станів як елемент невідкладної або екстреної кардіохірургії // Вісник серцево-судинної хірургії.– 2014.– № 22.– С. 320–325.
13. Baumgartner H.., Bonhoeffer P., De Groot N.M. et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) // Eur. Heart J.– 2010.– P. 249.
14. Bhardwaj R., Rai S.K., Yadav A.K. et al. Epidemiology of congenital heart disease in India // Congenital heart disease.– 2015.– Vol. 10 (N 5).– P. 437–446.
15. Bhatt A.B., Foster E., Kuehl K. et al. Congenital heart disease in the older adult a scientific statement from the American Heart Association // Circulation.– 2015.– Vol. 131 (21).– P. 1884–1931.
16. Billett J. Cowie M.R., Gatzoulis M.A. et al. Comorbidity, healthcare utilisation and process of care measures in patients with congenital heart disease in the UK: cross-sectional, population-based study with case–control analysis // Heart.– 2008.– Vol. 94 (9).– P. 1194–1199.
17. Costello J.M., Mussatto K., Cassedy A. et al. Prediction by clinicians of quality of life for children and adolescents with cardiac disease. // J. Pediatr.– 2015.– Vol. 66 (3).– P. 679–683.
18. Daliento L. Cecchetto A., Bagato F. et al. A new view on congenital heart disease: clinical burden prevision of changing patients // J. Cardiovasc. Medicine.– 2011.– Vol. 12 (7).– P. 487–492.
19. Engelfriet P., Boersma E., Oechslin E. et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period // Eur. Heart J.– 2005.– Vol. 26 (21).– C. 2325–2333.
20. Fredriksen P. M., Roislien J., Thaulow E. The estimated number of patients with adult congenital heart defects in Norway // Scandinav. J. Med. Science Sports.– 2008.– Vol. 18 (4).– P. 520–525.
21. Gilboa S.M. Devine O.J., Kucik J.E. et al. Congenital heart defects in the United States: estimating the magnitude of the affected population in 2010 // Circulation.– 2016.– Vol. 134 (2).– P. 101–109.
22. Goodman R.A., Posner S.F., Huang E.S. et al. Defining and measuring chronic conditions: imperatives for research, policy, program, and practice // Preventing chronic disease.– 2013.– Vol. 10.– P. 234–245.
23. Hoffman J.I., Kaplan S., Liberthson R.R. Prevalence of congenital heart disease // Amer. Heart J.– 2004.– Vol. 147.– P. 425–439.
24. Liu X.K., Sang H., Xiu J.F. et al. The prevalence of congenital heart disease in students of Liangshan prefecture in Sichuan province // Zhonghua Nei Ke Za Zhi.– 2013.– Vol. 52. (6).– P. 494–497.
25. Marelli A.J. Mackie A.S., Ionescu-Ittu R. et al. Congenital heart disease in the general population changing prevalence and age distribution // Circulation.– 2007.– Vol. 115 (2).– P. 163–172.
26. Marelli A.J., Ionescu-Ittu R., Mackie A. et al. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010 // Circulation.– 2014.– Vol. 130 (9).– P. 749–756.
27. Mnozanffarian D., Benjamin E.J., Go A.S. et al. Heart disease and stroke statistics – 2015 update: a report from the American Heart Association // Circulation.– 2015.– Vol. 131.– P. e29–322.
28. Robbers-Visser D., Mulder B.J.M. The Netherlands as frontrunner of collaborative research in adult congenital heart disease // Netherlands Heart J.– 2016.– Vol. 24 (11).– P. 625–627.
29. Shiina Y., Toyoda T., Kawasoe Y. et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan // Intern. J. Cardiology.– 2011.– Vol. 146 (1).– P. 13–16.
30. Somerville J. et al. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provisions of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK // Heart.– 2002.– Vol. 88 (Suppl. I).– P. i1–i14.
31. Van der Bom T. Mulder B.J., Meijboom F.J. et al. Contemporary survival of adults with congenital heart disease // Heart.– 2015.– Vol. 101 (24).– P. 1989–1995.
32. Van der Bom T., Bouma B.J., Meijboom F.J. et al. The prevalence of adult congenital heart disease, results from a systematic review and evidence based calculation // Amer. Heart J.– 2012.– Vol. 164 (4).– P. 568–575.
33. Van der Linde D., Konings E.E., Slager M.A. et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis // J. Am. Coll. Cardiol.– 2011.– Vol. 58.– P. 2241–2247.
34. Videbaek J., Olsen M., Laursen H.B. et al. Prevalence of Grown Up Congenital Heart Disease (GUCH) patients in the Danish population: a nationwide population-based study // Eur. Heart J.– 2009.– Vol. 30 (Suppl. 1).– P. 802.
35. Warnes C.A., Liberthson R., Danielson G.K. et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life // J. Am. Coll. Cardiol.– 2001.– Vol. 37.– P. 1170–1175.
36. Warnes C.A., Williams R.G., Bashore T.M. et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease) // J. Amer. Coll. Cardiology.– 2008.– Vol. 52 (23).– P. e143–e263.
37. Webb G., Mulder B.J., Aboulhosn J.et al. The care of adults with congenital heart disease across the globe: Current assessment and future perspective: A position statement from the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) // Intern. J. Cardiology.– 2015.– Vol. 195.– P. 326–333.

И.Г. Лебедь

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», Киев

Распространенность врожденных пороков сердца и магистральных сосудов у взрослых

Обзор литературы содержит анализ распространенности врожденных пороков сердца (ВПС) и магистральных сосудов у взрослых. Определены 13 ключевых публикаций, посвященных анализу распространенности ВПС (9 исследований проведено с использованием административных баз данных, в 4 – рассчитывали выживание по отношению к количеству ВПС при рождении). Установлено, что ни одна страна не имеет достоверных данных о количестве взрослых с ВПС: этот показатель ежегодно неуклонно растет и меняет в дальнейшем структуру сердечно-сосудистых заболеваний у взрослых. Средняя ожидаемая распространенность ВПС у взрослых, по данным литературы, – 3,04 на 1000 взрослого населения. Экстраполируя полученные данные на численность населения Украины по состоянию на 1 января 2016 р. без учета временно оккупированной территории Автономной Республики Крым, г. Севастополя и части зоны проведения антитеррористической операции, можно прогнозировать количество взрослых с ВПС около 105 тыс. человек. Диагнозы ВПС часто скрываются под маской других, более распространенных, сердечно-сосудистых заболеваний. Сложные и комбинированные пороки нуждаются в постоянном учете в специализированных кардиологических центрах.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, распространенность, взрослые.

I.G. Lebid

Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, of Healthcare Ministry of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Prevalence of congenital defects of heart and large vessels in adults

This article provides the literature review including analysis and comparison of prevalence of congenital heart disease (CHD) and defects of large vessels in adults. There are 13 key publications on prevalence of congenital heart disease in adults (9 studies collected adult CHD cases from administrative governmental databases and 4 – reported calculation of survival related to the CHD birth prevalence). No country has comprehensive data regarding prevalence of CHD in adults. The number of patients is steadily increasing each year, further changing the structure of cardiovascular disease in adults. Available evidence suggests that the prevalence of CHD in adults is approximately 3.04 per 1000 adults. Extrapolating this data on population of Ukraine on January 1, 2016, excluding the temporarily occupied territory of the Autonomic Republic of Crimea, Sevastopol and the zone of antiterrorist operation, the number of adults with CHD may be about 105 thousands. Diagnosis of CHD in adulthood is often hidden under mask of other more common cardiovascular diseases. Complex and combined defects require permanent observation in the specialized cardiac centers.

Key words: congenital heart defects, prevalence, adult.