ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

СОБОЛЕВА КСЕНИЯ АНДРЕЕВНА

РАЗРАБОТКА ОТЕЧЕСТВЕННОГО ИНСТРУМЕНТА И ИССЛЕДОВАНИЕ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СЕРДЦА, ОСЛОЖНЕННЫМИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

14.02.03 - Общественное здоровье и здравоохранение

Диссертация на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук,
профессор РАН
Винярская И.В.

Москва – 2016

ОГЛАВЛЕНИЕ

Стр.

СПИСОК УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ …… 4

ВВЕДЕНИЕ …….. 5

ГЛАВА 1. КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ОСЛОЖНЕННЫМИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ (обзор литературы) ……..…… 11

1.1. Распространенность и исходы (инвалидность, смертность) болезней сердечно-сосудистой системы в детском возрасте .....….. 11

1.2. Хроническая сердечная недостаточность как медико-социальная проблема …… 16

1.3. Качество жизни детей с заболеваниями сердца ……. 21

1.4. Инструменты оценки качества жизни детей с заболеваниями сердца …… 29

ГЛАВА 2. ОБЪЕМ, МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ … 35

ГЛАВА 3. ПОТЕРИ ЗДОРОВЬЯ ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ ОТ БОЛЕЗНЕЙ СИСТЕМЫ КРОВООБРАЩЕНИЯ…… 49

3.1. Заболеваемость болезнями системы кровообращения …… 49

3.1.1. Заболеваемость по обращаемости …….. 49

3.1.2. Заболеваемость по результатам профилактических медицинских осмотров (диспансеризации 2013 г.) ……. 60

3.2. Инвалидность, обусловленная болезнями и врожденными аномалиями системы кровообращения …… 64

3.3. Смертность детского населения от болезней системы кровообращения …… 66

3.4. Медицинская помощь детскому населению при болезнях системы кровообращения …….. 71

ГЛАВА 4. ЛИНГВИСТИЧЕСКАЯ РАТИФИКАЦИЯ И ВАЛИДАЦИЯ РУССКОЙ ВЕРСИИ КАРДИОЛОГИЧЕСКОГО МОДУЛЯ ОПРОСНИКА PEDSQL 3,0 …… 74
4.1. Языковая и культурная адаптация опросника PedsQL Cardiac Module……. 74
4.2. Оценка надежности русскоязычной версии опросника PedsQL Cardiac Module …….. 77
4.3. Валидность русской версии опросника PedsQL Cardiac Module … 78
4.4. Чувствительность русской версии опросника PedsQL Cardiac Module…… 84
ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ ОЦЕНКИ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДЕТЕЙ……..... 89
5.1. Оценка качества жизни с помощью опросника PedsQL …… 89
5.1.1. Оценка качества жизни с помощью кардиологического модуля опросника PedsQL ……. 89
5.1.2 Оценка качества жизни с помощью общего модуля опросника PedsQL …… 110
5.2. Оценка качества жизни с помощью опросника Health Utility Index……..... 122
ОБСУЖДЕНИЕ …….. 132
ВЫВОДЫ …… 146
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ……... 148
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ …… 149
ПРИЛОЖЕНИЕ …….. 175

СПИСОК УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

ВМТ - высокие медицинские технологии

ВПС - врожденный порок сердца

ДКМП - дилатационная кардиомиопатия

КЖ - качество жизни

НК - нарушение кровообращения

ОРЛ - острая ревматическая лихорадка

РФ - ролевое функционирование

СФ - социальное функционирование

ФО - федеральный округ

ФФ - физическое функционирование

ХРБС - хроническая ревматическая болезнь сердца

ХСН - хроническая сердечная недостаточность

ЭФ - эмоциональное функционирование

NYHA - Нью-Йоркская Ассоциация сердца

HUI - Health Utility Index

PedsQL - Pediatric Quality of Life Inventory

QALY - Quality-adjusted life-year – качественно прожитый год жизни

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность исследования

Заболевания сердечно-сосудистой системы, в том числе врожденные, имеют высокую распространенность в мировой популяции [103, 131]. В результате значительных успехов в диагностике хронических заболеваний, раннему началу лечения, применению высокотехнологичных методов терапии выживаемость и продолжительность жизни детей с кардиологической патологией значительно выросла [22, 131, 137, 179, 232]. В то же время рост выживаемости привел к увеличению количества пациентов с таким осложнением, как хроническая сердечная недостаточность [42, 67, 68, 166, 170, 221, 227].

В «Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем», X пересмотра (МКБ-10) сердечно-сосудистые заболевания нашли свое отражение не только в классе IX «Болезни системы кровообращения», но и в классе XVII «Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения». Более того, они являются клиническим проявлением, часто ведущим к неблагоприятным исходам, при патологии эндокринной, нервной и других систем. В связи с этим, в соответствии со статьей 41 Основ законодательства Российской Федерации об охране здоровья граждан Правительство Российской Федерации постановило ряд сердечно-сосудистых заболеваний включить в перечень социально значимых болезней (Постановление № 715 от 1 декабря 2004 г. «Об утверждении перечня социально значимых заболеваний и перечня заболеваний, представляющих опасность для окружающих», с изменениями и дополнениями от 13 июля 2012 г.).

Вместе с этим, как свидетельствуют данные литературы, комплексные исследования потерь здоровья детей, обусловленных болезнями и врожденными аномалиями системы кровообращения у детей, не проводились.

Среди сердечно-сосудистой патологии хроническая сердечная недостаточность является одной из основных причин инвалидизации и смертности детей с заболеваниями сердца [68, 87, 164, 227]. Кроме того, она существенно влияет на субъективное благополучие ребенка, его самочувствие, психологическое состояние, успеваемость, социальную адаптацию [19, 35, 101, 124]. В ситуации хронического заболевания психосоциальные проблемы приобретают не меньшее влияние на качество жизни ребенка, чем физические.

Качество жизни – важный индикатор оценки бремени болезни, особенно хронических состояний [187]. В современных условиях комплексная оценка эффективности лечения невозможна без определения динамики показателей КЖ: они демонстрируют субъективный «ответ» на терапию, используются в клинико-экономических исследованиях, в ряде случаев являясь конечным критерием эффективности [20, 64, 132, 146, 223].

Качество жизни детей изучается с помощью международных опросников, разработанных специально для детского возраста, которые могут быть общими и специфическими для определенных заболеваний. В международной практике существуют инструменты, предназначенные для детей с патологией сердечно-сосудистой системы [180, 191, 218], но до настоящего времени русских версий ни одного из них разработано не было, в связи с чем исследования КЖ этого контингента в отечественной педиатрии крайне скудны [20, 35, 43, 55, 88, 115].

Процесс создания новой языковой версии любого опросника весьма сложен, длителен, трудоемок и должен быть очень строго методически выполнен в соответствии с определенными международными стандартами [9, 90, 91, 139, 154].

В последние годы в мировой практике здравоохранения показатель КЖ стал все активнее использоваться в определении такого критерия оценки эффективности медицинских технологий, как QALY (Quality-adjusted life-year) – качественно прожитый год жизни [30, 33, 127]. Этот показатель

применяется в клинико-экономическом анализе, во многих странах QALY считается основным критерием при решении вопроса о включении медицинской технологии в список видов помощи, финансируемых государством или системой медицинского страхования [141, 151, 219].

Для расчета QALY необходимо определение так называемых утилитарных коэффициентов, или индексов, с помощью специальных опросников КЖ. В мире существует несколько таких опросников для детей - EQ-5, HUI, SF-6D, из которых наиболее приемлемым является HUI [10, 28, 29, 30]. В России такие исследования в педиатрической практике только начинаются, русская версия опросника HUI успешно прошла валидацию [10, 28], но работы по оценке утилитарных индексов у детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы в отечественной педиатрии отсутствуют.

Все вышеперечисленное обусловило актуальность настоящего исследования.

Цель исследования

Разработка методических подходов к исследованию качества жизни и его оценка у детей с заболеваниями сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью.

Задачи исследования

1. Оценить потери здоровья (заболеваемость, инвалидность, смертность) детского населения Российской Федерации, обусловленные болезнями и врожденными аномалиями системы кровообращения, по данным официальной статистики за период 2009-2014 гг.
2. Разработать и валидировать русскоязычную версию кардиологического модуля международного общего опросника Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) 3,0 Cardiac Module.
3. Оценить качество жизни детей с заболеваниями сердца, сопровождающимися хронической сердечной недостаточностью, с помощью кардиологического модуля и общего модуля опросника PedsQL.

4. Выявить факторы, влияющие на динамику показателей качества жизни наблюдаемых больных в процессе лечения.

5. Разработать утилитарные индексы для практического использования у детей с заболеваниями сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью, определить вид и степень нарушений функционирования по атрибутам качества жизни с помощью общего опросника Health Utilities Index.

Научная новизна

На основе проведения лингвистической ратификации и валидации кардиологического модуля международного общего опросника PedsQL создан отечественный русскоязычный инструмент оценки качества жизни, специфический для детей с патологией сердца.

В результате проведенного исследования впервые в отечественной педиатрии:

- оценены потери здоровья (заболеваемость, инвалидность, смертность) детского населения Российской Федерации, обусловленные болезнями и врожденными аномалиями системы кровообращения;

- изучено качество жизни детей 2-17 лет с заболеваниями сердца, сопровождающимися хронической сердечной недостаточностью, определено влияние на него различных факторов;

- использован критерий качества жизни для оценки эффективности комплексного лечения хронической сердечной недостаточности;

- установлены факторы, влияющие на динамику параметров качества жизни у детей с заболеваниями сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью;

- разработаны утилитарные индексы у детей с хронической сердечной недостаточностью для подсчета качественно прожитых лет жизни (Quality-Adjusted Life Years, QALYs) с помощью русскоязычной версии общего опросника Health Utilities Index (HUI);

- с использованием опросника HUI впервые применен новый подход к оценке нарушений функционирования у детей при заболеваниях сердца с хронической сердечной недостаточностью.

Практическая значимость

Информация о заболеваемости, инвалидности и смертности при болезнях и врожденных аномалиях системы кровообращения может быть использована при формировании региональных программ профилактики неинфекционных заболеваний среди детского населения.

Созданная русскоязычная версия кардиологического модуля PedsQL, доказавшая свои хорошие психометрические свойства, может применяться для оценки качества жизни детей с заболеваниями сердца в научных исследованиях и практической деятельности на территории РФ.

Включение метода оценки качества жизни в алгоритм обследования детей с заболеваниями сердца позволит выявлять нарушения, которые трудно определить при стандартном клинико-лабораторном и инструментальном обследовании, что будет способствовать комплексному подходу к диагностике, лечению и реабилитации, и, в свою очередь, улучшению исходов при данной патологии.

Полученные утилитарные индексы у детей с хронической сердечной недостаточностью могут использоваться в клинико-экономическом анализе (анализ затраты-полезность) для оценки эффективности различных медицинских технологий.

Использование предложенного подхода к оценке вида и степени нарушений функционирования при различных заболеваниях с применением опросника HUI открывает новые возможности для оптимизации лечения, реабилитации и установления инвалидности.

Внедрение результатов исследования в практику

Результаты проведенных исследований используются в работе кардиологического отделения, отделения кардиохирургии и интенсивной кардиологии ФГАУ «НЦЗД» Минздрава России, учебном процессе кафедры госпитальной педиатрии с курсом поликлинической педиатрии ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава России.

Апробация работы

Основные положения диссертации доложены и обсуждены на XV Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» (Москва, 2011); Межрегиональной научно-практической конференции с международным участием «Здоровые дети – здоровое будущее» (Нижний Новгород, 2012); XVII Съезде педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» (Москва, 2013); V Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Современные аспекты исследования качества жизни в здравоохранении» (Москва, 2013); XXI Всероссийском национальном конгрессе «Человек и лекарство» (Москва, 2014), Всероссийской научно-практической конференции «Фармакотерапия и диетология в педиатрии» (Нижний Новгород, 2016).

Публикации

По теме диссертации опубликовано 5 работ, из них 4 - в журналах, рекомендованных ВАК РФ для публикаций результатов диссертационных исследований.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 186 страницах машинописного текста, иллюстрирована 33 таблицами и 60 рисунками, 1 приложением. Диссертация состоит из введения, обзора литературы, методики исследования, 3 глав собственных исследований, обсуждения, выводов, практических рекомендаций, библиографического списка, содержащего 233 источников, из них 128 - отечественных и 105 - иностранных авторов.

ГЛАВА 1. КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ОСЛОЖНЕННЫМИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ (обзор литературы)

1.1. Распространенность и исходы (инвалидность, смертность) болезней сердечно-сосудистой системы в детском возрасте

Проблема сердечно – сосудистых заболеваний в детском возрасте является актуальной для всего мира. Это связано с их распространенностью, развитием осложнений и необратимых изменений при отсутствии своевременной терапии, «омоложением» ряда заболеваний: артериальной гипертензии, атеросклероза, миокардиодистрофии, нарушений ритма и т.д. [1, 15, 44, 78, 124].

В России распространенность болезней данного класса высока во всех возрастах, в том числе у детей. Причины кроются в недостаточной обеспеченности пациентов высокотехнологичными видами лечения и профилактики [17, 110]. В связи с этим одной из важнейших задач по сохранению здоровья и увеличению продолжительности и качества жизни населения является предупреждение и эффективное лечение болезней сердечно-сосудистой системы, в том числе в детском возрасте, когда формируются основы будущей патологии у взрослых [39, 71, 77, 89, 125].

По данным официальной статистики (2008), доля сердечно-сосудистых заболеваний в общей структуре заболеваемости у детей составляла в 2006 году 2,3%. Число зарегистрированных больных в данном классе составило в возрасте до 14 лет 703 567, в возрасте 15-17 лет – 340 179. При этом распространенность болезней сердца и сосудов с 1991 года у детей до 14 лет увеличилась в 3 раза, первичная заболеваемость – в 4,5 раза; у подростков – в 3,4 раза и 3,7 раза соответственно [124]. По данным Государственного доклада о состоянии здоровья населения Российской Федерации за 2008 год,

на фоне роста общей заболеваемости детей за последние пять лет на 19,5% заболеваемость по классу болезней системы кровообращения выросла на 46,3% [99]. В 2014 году из 27 млн детского населения 1 млн 65 тыс. имели сердечно-сосудистые заболевания, 50% из них – хронические формы [123].

Порецковой Г.Ю. было проведено ретроспективное и проспективное наблюдение за учащимися общеобразовательных школ г. Самары и было выявлено, что в процессе обучения возрастает число детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы с 1,3% в 7 лет до 13,2% в 10 лет, растет частота артериальной гипертензии с 5-6% среди младших школьников до 21,8% в возрасте 14 лет [99].

По официальным данным Федеральной службы статистики РФ и ЦНИИ информатизации и организации здравоохранения Минздрава России, общая заболеваемость врожденными пороками сердца (ВПС) у детей в России также растет. Если в 1992 году этот показатель составил 3,8 на 1000 детского населения, то в 2011г. – уже 13,65. По данным исследования, проведенного в Волгоградской области, общая заболеваемость ВПС у детей РФ и Волгоградской области, в частности, превышает средние мировые данные в 1,3-1,5 раза [59].

Изучение состояния здоровья Красноярских школьников также показало рост патологии сердечно-сосудистой системы в процессе обучения. Так, за один год до поступления в школу 97,5% детей не имели заболеваний системы кровообращения. После окончания первого класса было выявлено достоверное снижение доли обследованных без патологии, рост случаев пролапса митрального клапана I-II степени. После окончания начальной школы регистрировались случаи вторичной кардиомиопатии и острого миокардита. По завершению школьного обучения также выявлялись случаи вторичной кардиомиопатии и острого кардита, в основном, среди детей, начавших обучение с 6 лет [111].

Рост заболеваемости обусловлен повышением качества диагностики и внедрением новых медицинских технологий, совершенствованием

организации детской кардиологической службы, проведением ежегодной диспансеризации детей и подростков. В ряде регионов с более эффективной организацией детской кардиологической службы (Смоленская, Кемеровская, Белгородская, Самарская, Ульяновская, Тюменская, Новосибирская области, Москва, Республика Татарстан, Удмуртская Республики и др.) отмечается более интенсивный рост сердечно-сосудистой заболеваемости [124].

Частота встречаемости артериальной гипертензии среди детей до 14 лет составляет 2%, ревматических болезней – 0,5%, кардитов – 0,3%, кардиомиопатий – 4%, врожденных аномалий системы кровообращения – 40%. У подростков артериальная гипертензия диагностируется уже в 10%, чаще встречаются ревматические болезни, кардиты и кардиомиопатии [123].

Отмечается несовершенство официальной медицинской статистики по классу болезней системы кровообращения в детском возрасте, т.к. 54% попадают в графу «Прочие причины». По данным главных специалистов-детских кардиологов, первое место в структуре заболеваемости занимают врожденные пороки сердца (25%), на втором месте – нарушения сердечного ритма (до 20%), артериальная гипертензия занимает четвертое место (12%). Доля кардиомиопатий и кардитов – 4%, столько же – ревматических болезней (4%).

Ежегодно от врожденных пороков сердца в России умирают 3-4 тыс. детей до года. За период с 2000 до 2010 года их абсолютное число сократилось на 27,3% [46]. В то же время, если анализировать в комплексе смертность от врожденных аномалий сердца и системы кровообращения и от болезней системы кровообращения, то она выходит практически на первое место среди причин смерти у детей до года, и у подростков 15-19 лет. При этом, если смертность детей от всех заболеваний в течение последних тридцати лет постоянно снижается, то смертность от сердечно-сосудистых заболеваний начала снижаться только в 2000-е годы после широкого внедрения высокотехнологичных видов помощи [123].

Смертность от болезней системы кровообращения у детей 1-5 лет

находится на 7 месте, у детей 5-9 лет – на 6 месте, 10-14 лет – на 5 месте и у подростков 15-19 лет занимает 3 место, уступая лишь смертности от внешних причин и новообразований.

Рождаемость детей с ВПС во всех странах мира составляет от 2,4 до 14,2 на 1000 новорожденных. В структуре всех врожденных пороков развития ВПС у детей составляет 30% [88, 103]. Исходом большинства ВПС является сердечная недостаточность, которая снижает продолжительность и качество жизни. В структуре детской инвалидности ВПС принадлежит одно из ведущих мест.

Исследование, проведенное в г. Москве показало, что уровень первичной инвалидности вследствие ВПС составил в 2012 г. 1,8 на 10 тыс. детского населения, повторной инвалидности – 5,4 на 10 тыс. детского населения [100]. По прогнозу автора, первичная инвалидность в 2015 г. должна составить 2,4 на 10 тыс. детского населения, а повторная – 6,0 на 10 тыс. детского населения. Первые ранговые места по уровню первичной инвалидности вследствие врожденных аномалий системы кровообращения принадлежат Дальневосточному, Сибирскому, Приволжскому и Уральскому ФО, а повторной – Северо-Кавказскому, Дальневосточному, Сибирскому и Приволжскому ФО.

Также автором был выявлен высокий удельный вес сопутствующей патологии: нервной системы (42,2%), задержки психоречевого развития (33%), синдром Дауна (19,3%), болезни глаза (16,7%) и костно-мышечной системы (17%). У детей с врожденными аномалиями системы кровообращения были ограничены преимущественно способность к самообслуживанию, самостоятельному передвижению и обучению.

Факторами риска инвалидизации детей с ВПС являются поздние сроки установления диагноза после первого месяца жизни, недоношенность, наличие сердечной недостаточности и легочной гипертензии [88].

Несмотря на совершенствование кардиохирургических методов лечения, рост выживаемости, сохраняется ряд проблем у оперированных

детей. Так, у школьников, перенесших оперативное вмешательство по поводу ВПС, состояние здоровья при наличии нарушений гемодинамики хуже, потеря его происходит быстрее, сочетанная патология формируется чаще. У детей без признаков нарушения гемодинамики критическими возрастами по формированию сочетанных поражений и нарушению здоровья являются 8, 10, 13 и 15 лет; с признаками нарушения гемодинамики – 7, 12, 16 и 17 лет. Поэтому учащиеся должны находиться под постоянным медико-психолого-педагогическим наблюдением [103].

Пациенты с ВПС, прооперированные в раннем возрасте, даже при отсутствии нарушений гемодинамики хуже учатся в школе, менее устойчивы эмоционально и имеют больше сложностей в межличностных взаимоотношениях, чем их здоровые сверстники [2, 60, 109, 115, 169].

По данным Рудникович Т.В. с соавт., у 61% пациентов с ВПС от 1 года до 18 лет диагностировались пограничные психические расстройства: нарушения познавательной деятельности, поведенческие и эмоциональные расстройства, расстройства развития речи и учебных навыков, астенические расстройства [101].

Такие заболевания как врожденные пороки сердца, миокардиты и кардиомиопатии, жизнеугрожающие аритмии, миокардиодистрофии, опухоли сердца, эндокардиты, стойкая артериальная гипертензия, сопровождающиеся нарушением функций, нуждаются в диспансерном наблюдении, длительном лечении и реабилитации.

Число детей с болезнями сердца и сосудов, состоявших на диспансерном учете в 2006 г., в возрасте до 14 лет составило 379 146, а в возрасте 15-17 лет – 166 191. Хронические больные составляли 51% от общего числа детей с сердечно-сосудистыми заболеваниями [124].

1.2. Хроническая сердечная недостаточность как медико-социальная проблема

Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) – это сложный клинический процесс, вызванный различными заболеваниями сердечно-сосудистой системы, приводящими к систолической и/или диастолической дисфункции миокарда желудочков, неспособности сердца обеспечить системный кровоток, адекватный метаболическим потребностям организма, что сопровождается гемодинамическими сдвигами, структурной перестройкой сердца, нарушениями нейрогуморальной регуляции кровообращения, застойными явлениями в большом и/или малом круге кровообращения [16, 45, 68, 69].

Несмотря на успехи современной кардиологии, ХСН продолжает оставаться прогрессирующим, полисимптомным и могущим привести к смертельному исходу состоянием, вызывающим высокие потребности как пациента и его семьи, так и системы здравоохранения [183, 204]. По данным Nandi D. с соавт., стоимость ХСН значительна – порядка 1 млрд долларов ежегодно только на стационарную помощь [189].

При относительно невысокой распространенности смертность от ХСН высока [189].

Причины ХСН у взрослых и детей отличаются друг от друга. У взрослых ХСН развивается, в основном, в результате ишемической болезни сердца и гипертонической болезни. У детей причины имеют связь с возрастом. У новорожденных и детей раннего возраста сердечная недостаточность развивается, чаще всего, на фоне ВПС. В дошкольном и школьном возрасте причинами являются идиопатические и воспалительные заболевания сердца (перикардит, инфекционный эндокардит, миокардит), кардиомиопатия, первичная легочная гипертензия.

Нередко сердечная недостаточность встречается при различных генетических синдромах, нервно-мышечных заболеваниях,

митохондриальной патологии, сопровождающихся поражением сердца. Кроме того, это состояние возникает при хронической перегрузке миокарда из-за его усиленной работы (тахиаритмии) или повышения периферического сопротивления сосудов [11, 12].

Частота инфекционных миокардитов очень высока и многие из них остаются не диагностированными [70, 102]. Актуальность этой проблемы заключается в том, что даже легкие и латентно протекающие процессы могут привести к жизнеугрожающим нарушениям ритма и сердечной недостаточности [81]. По данным литературы, около 2% случаев острых респираторных заболеваний, в том числе грипп, осложняются миокардитом. Примерно у 10% из всех умерших от инфекционных заболеваний обнаруживают воспалительную инфильтрацию в миокарде при аутопсии [102]. Отсутствие своевременной диагностики, адекватного лечения приводит к распространению поражения миокарда, снижению фракции выброса, сердечной недостаточности, формированию очагов кардиосклероза.

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) является одним из тяжелейших заболеваний с крайне неблагоприятным, часто летальным прогнозом [14, 23, 36, 74, 76, 95, 213]. По значимости и частоте причин, обусловливающих развитие сердечной недостаточности, она занимает третье место после коронарной недостаточности и артериальной гипертензии у взрослых [87]. По данным Лушниковой Е.Л. с соавт., развитие ДКМП могут обусловливать идиопатические миокардиты (до 12% случаев), аутоиммунные заболевания, заболевания коронарных артерий (до 11%), другие неидентифицируемые причины (около 31%), в том числе метаболические нарушения, токсические агенты (например, антрациклиновые антибиотики, алкоголь и др.) [74-76]. Использование антрациклиновых антибиотиков в схемах противоопухолевой терапии может привести к развитию ХСН, в том числе у детей [129, 155, 195, 202, 208, 213].

Различают первичные кардиомиопатии, которые наследуются как по аутосомно-рецессивному, так и по аутосомно-доминантному типу; и

вторичные кардиомиопатии, к которым приводят воспалительные, опухолевые, ишемические, эндокринные и другие заболевания [95].

Истинная распространенность кардиомиопатий неизвестна, поскольку они длительное время могут протекать бессимптомно. Кроме того, в официальных статистических данных о заболеваемости «кардиомиопатии» не выносятся отдельной рубрикой, а включены в графу «прочие заболевания», что делает анализ затруднительным.

Во всем мире данные о распространенности кардиомиопатий представлены мало. По данным Международного педиатрического регистра кардиомиопатий, заболеваемость кардиомиопатией составляет 1,13 случая на 100 000 детей в год, при этом смертность от сердечной недостаточности при дилатационных кардиомиопатиях достигает 13,6% в течение 2 лет после постановки диагноза [203]. Проведенное исследование «ЭПОХА-О-ХСН» установило, что у 3,7% больных России дилатационная кардиомиопатия является причиной ХСН [79], в то же время по данным европейского эпидемиологического исследования “Euroheart Survey HF” таких больных среди взрослых 6% [143].

Согласно результатам Басаргиной Е.Н., семейные формы заболевания среди больных с ДКМП составляют 20-25% [11]. Леонтьева И.В. связывает от 50 до 93% случаев ДКМП у детей с перенесенным вирусным миокардитом, на основании данных гистологического исследования миокарда при эндомиокардиальной биопсии [67]. По данным Sani M.U., кардиомиопатия встречалась у 30% больных с вирусом иммунодефицита человека [205].

По данным Towbin J.A., на дилатационную кардиомиопатию приходится 0,57 случаев на 100 000 детей, при этом вероятность неблагоприятного исхода (смерть или трансплантация сердца) за период наблюдения от 1 до 5 лет составляет 31-46% даже на фоне оптимальной терапии [221].

Оглоблиной М.Л. с соавт. было проведено исследование ДКМП детей

Иркутской области по обращаемости в медицинские организации [95]. Установлено, что в 76% случаев ДКМП являлись вторичными и связанными с перенесенным миокардитом (34%) либо с перенесенной болезнью Кавасаки (27%). Среди первичных ДКМП у детей, по данным авторов, чаще встречались идиопатические формы, реже семейные и ассоциированные со сложными генетическими синдромами (синдром Белса, Маршала). Также исследование показало, что идиопатические ДКМП у половины детей дебютируют на 1 году жизни, или в дошкольно-школьном возрасте в виде внезапной остановки сердца, синкопальных состояний. Тяжелая сердечная недостаточность (3-4 функциональный класс) отмечалась в группе первичных ДКМП значительно чаще (63%), чем при вторичных ДКМП (7,9%).

Хроническая сердечная недостаточность является одной из основных причин инвалидизации и смерти в детском возрасте, а также необходимости трансплантации сердца на конечной стадии процесса [164, 227]. Рост продолжительности жизни у детей с кардиомиопатиями на фоне современного лечения и у детей с ВПС при использовании высокотехнологичных хирургических методов коррекции привел к увеличению распространенности ХСН [42, 67, 166, 170, 221].

По литературным данным, тяжелые и длительно существующие нарушения кровообращения влияют на формирование мозговой дисфункции с астеническими, эмоциональными и когнитивными нарушениями [34, 62].

Рудникович Т.В. с соавт. были исследованы психические расстройства и социальная адаптация у детей с ВПС [101]. Органические психические расстройства с выраженными церебрастеническими нарушениями в виде психической и физической слабости, быстрой утомляемости и эмоциональной лабильности чаще диагностировались при недостаточности кровообращения II-III стадии, чем при НК I стадии (17,7 и 2,8% соответственно, $p<0,01$). Умственная отсталость достоверно чаще регистрировалась при недостаточности кровообращения II-III стадии, чем

при НК I стадии (8,8 и 0% соответственно, p<0,01).

Также по данным авторов, у школьников, имеющих НК II-III стадии чаще, чем при НК I стадии, с 3-5 классов происходило снижение школьной успеваемости (60,0 и 16,7% соответственно, p<0,05), чаще использовалась домашняя форма обучения (20,0 и 6,7% соответственно). Дети с НК II-III стадии чаще проводили свободное время в пределах семьи, не посещали кружки и секции, а у пациентов с НК I стадии чаще регистрировались конфликтные отношения со сверстниками.

Сердечной недостаточностью страдают 0,1 – 0,2% детей с ВПС [96, 170]. По данным Романовой З.А. (2014), недостаточность кровообращения 1 и 1-2А степени была установлена у 42,5% детей, почти у трети пациентов (27,4%) – 2А и 2Б степени [100]. В исследовании Рудникович Т.В. с соавт., у детей с ВПС признаки сердечной недостаточности отсутствовали в 17,8% больных, сердечная недостаточность I стадии была диагностирована у 54,7% пациентов, II стадии – у 27,3% больных [101].

Одной из причин развития ХСН также может служить острая ревматическая лихорадка (ОРЛ), повторные атаки которой способствуют развитию хронической ревматической болезни сердца (ХРБС), нередко приводящей к появлению сердечной недостаточности. В последние десятилетия актуальность этой проблемы значительно уменьшилась, в то же время формируется устойчивость этиологического фактора (β-гемолитического стрептококка группы А) к наиболее часто используемым антибиотикам, что может привести к новому витку заболевания.

В связи с этим, Балабановой Р.М. [8] была проанализирована заболеваемость населения России ОРЛ и ХРБС за 2011-2012 гг. Исследование показало, что у детей от 0 до 14 дет общая заболеваемость по обращаемости в лечебные учреждения снизилась с 726 случаев в 2011 г. до 524 в 2012 г. В то же время первичная заболеваемость увеличилась с 317 до 524 соответственно. Отмечается большой разброс показателей по Федеральным округам: от 10 в Дальневосточном ФО до 316 в Северо-

Кавказском ФО, в основном, за счет Дагестана и Чеченской Республики. Распространенность ОРЛ у детей данной возрастной группы составила в 2012 г. 2,4 на 100 000. Первичная заболеваемость ОРЛ среди подростков также увеличилась с 218 до 332 в 2012 г., также в основном за счет СКФО. Авторами отмечена высокая распространенность ХРБС у детей 0-14 лет: 17,0 и 15,0; у подростков – 45,7 и 41,9 в 2011 и 2012 гг. соответственно, и здесь лидерами оказались дети СКФО. Таким образом, данная проблема не решена, и нельзя сбрасывать ее со счетов.

Лечение ХСН направлено на уменьшение нейрогуморальных сдвигов, выраженности клинических проявлений, замедление прогрессирования ХСН, увеличение продолжительности жизни, уменьшение смертности, повышение толерантности к физической нагрузке, улучшение качества жизни [41, 128, 134, 168, 186, 210]. Основные препараты, использующиеся в лечении ХСН и доказавшие свою эффективность в ходе многоцентровых рандомизированных международных исследований, это сердечные гликозиды, диуретики, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, бета-адреноблокаторы [41, 95, 112, 168]. В детском возрасте применяются те же препараты, что и у взрослых [13, 42, 66, 67].

1.3. Качество жизни детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы

Основными задачами лечения больных с кардиологической патологией являются увеличение продолжительности жизни и улучшение ее качества. Зачастую повышение качества жизни более приоритетно, чем увеличение продолжительности, особенно при ограничивающих жизнь заболеваниях. Постулат о том, что любое хроническое заболевание влияет не только на физическое состояние ребенка, но и на психологический статус, поведение, социальную адаптацию, уже не подвергается сомнению, как и то, что эффективная помощь пациенту невозможна без оценки всех проявлений

болезни [7, 24, 25, 31, 32, 37, 38, 47, 48, 49, 50, 51, 52, 53, 54, 55, 58, 61, 65, 72, 73, 80, 82, 83, 84, 85, 94, 97, 98, 104, 105, 106, 108, 114, 117, 119, 120, 121, 122, 126, 154, 163].

Ни один из существующих методов лабораторной и инструментальной диагностики в кардиологии не может дать полного представления о физическом и психологическом благополучии ребенка, а также об эффективности лечения.

По мнению Uzark K. с соавт., определение выраженных нарушений КЖ может влиять на принятие клинических решений, а также изменить психосоциальные исходы у детей с кардиологическими заболеваниями [223]. Изучение КЖ в клинической оценке пациента способствует индивидуализации его терапии и дальнейшего наблюдения [20, 64, 132, 146].

В последние годы в связи с улучшением диагностики, высокотехнологичных методов лечения, в том числе хирургического, выживаемость детей с врожденными заболеваниями сердца возросла до 90%, в связи с чем проблема качества жизни таких пациентов становится первоочередной [21, 131, 133, 137, 179, 193, 214, 232]. Кроме того, кардиологические заболевания часто сочетаются с резидуальными повреждениями, функциональными ограничениями, продолжительными задержками в психосоциальном развитии [191, 201].

Исследование, проведенное в Швейцарии, у детей с врожденными заболеваниями сердца, показало более выраженные когнитивные и двигательные нарушения, чем психологические, у таких детей по сравнению со здоровыми, что требует раннего внедрения образовательных программ и терапевтической поддержки [206].

Симптомы сердечной недостаточности, такие как одышка, слабость, повышенная утомляемость, нарушения сердечного ритма, боль в грудной клетке приводят к ограничению полноценной жизни, способствуют снижению переносимости физических нагрузок, нарушению повседневной активности, социальной адаптации [12, 35, 194, 228]. По данным Pulgaron

E.R. с соавт., аритмия у детей может иметь длительное негативное влияние как на качество жизни самого ребенка, так и его семьи [196].

Исследование КЖ у детей с аритмиями, проведенное в Донецке, показало, что у пациентов с IIA IIБ стадией ХСН основной причиной снижения КЖ являлась одышка при физической нагрузке и в покое, а корреляционный анализ продемонстрировал сильную корреляционную связь КЖ и выраженности признаков ХСН (r=0,915) [86].

В группе пациентов с заболеваниями сердца 8-18 лет у 19% респондентов отмечались проблемы по шкале опросника PedsQL «Физическое функционирование», 18,2% - по шкале «Эмоциональное функционирование», 11,4% - шкале «Социальное функционирование» и 22,3% - по шкале «Школьное функционирование» [223].

Группой ученых из Таиланда было проведено сравнение уровня КЖ детей 2-18 лет, обратившихся в университетский госпиталь, с использованием опросника PedsQL [212]. Было установлено, что наивысший уровень КЖ отмечался у пациентов с аллергическим ринитом (77,6±12,1). Средний уровень КЖ имели респонденты с такими заболеваниями, как бронхиальная астма (73,8±14,7), хроническая болезнь почек (73,5±18,9), лейкемия и лимфома (64,5±14,0) и врожденные пороки сердца (76,2±19,6). Самый низкий уровень КЖ отмечался у больных ДЦП (27,1±16,7).

Исследование КЖ детей с врожденными заболеваниями сердца, проведенное группой ученых с использованием общего модуля опросника PedsQL, показало достоверно более низкие результаты у данных пациентов по сравнению со здоровыми и сравнимыми с больными с почечной недостаточностью, астмой и ожирением, и позволило авторам расценить их как популяцию высокого риска [184].

Группа ученых, изучивших КЖ в двух специализированных центрах Франции и Бельгии с помощью опросника KIDSCREEN-52 и 27, выявила снижение физического, социального благополучия и автономности у больных с врожденными заболеваниями сердца по сравнению со здоровыми

[130].

Больные с хромосомными аномалиями и врожденными аномалиями сердечно-сосудистой системы имели достоверно худшие значения общего балла опросника PedsQL по сравнению со здоровыми детьми (71,3 против 87,3, p<0,0001), психосоциального здоровья (70,3 против 86,1, p<0,0001) и физического здоровья (74,3 против 89,2, p=0,0006). Полученные выводы, по мнению авторов статьи, могут определить цели лечения, поддержки и медицинского обеспечения больных [160].

Сходные данные получены английскими исследователями: серьезные аномалии сердечно-сосудистой системы снижают КЖ пациентов по всем параметрам. Оперативное вмешательство, отсутствие в школе, регулярные медицинские манипуляции, сопутствующие заболевания значимо влияют на благополучие детей, в то же время занятия спортом способны повысить КЖ [171]. Позитивное влияние физических упражнений на КЖ подростков с врожденными заболеваниями сердца отмечено также голландскими исследователями [152].

Особенно низкие показатели КЖ были выявлены у пациентов, находящихся на экстракорпоральной сердечной поддержке, группой канадских ученых. Общий балл опросника PedsQL у этих детей был значительно ниже, чем у здоровых – 64,9 против 82,2, p<0,0001; ниже, чем у пациентов с другими хроническими заболеваниями (64,9 против 73,1, p=0,007), а также достоверно ниже, чем у детей с врожденными заболеваниями сердца, прооперированными в раннем возрасте, и не нуждающимися в экстракорпоральной поддержке – 64,9 против 81,1, p<0,0001 [161].

Исследование настроения и КЖ с использованием специфического кардиологического модуля опросника PedsQL было проведено в США. Авторами было установлено, что, хотя распространенность депрессий у детей с сердечной недостаточностью оказалась меньше, чем у взрослых больных, их качество жизни все же выраженно страдает, особенно у

пациентов с сердечной недостаточностью по сравнению с детьми после трансплантации сердца с хорошей сердечной функцией. Наиболее низкими параметрами КЖ оказались «Проблемы с сердцем» и «Лечение». Исследование показало отрицательное влияние кардиологической патологии на последующее развитие, успеваемость и социальную адаптацию детей [185].

Качество жизни пациентов с заболеваниями сердца от 0 до 20 лет было изучено в New York University Children's Heart Health Survey, которое продемонстрировало снижение по всем шкалам у больных детей по сравнению со здоровыми, особенно по уровню психологического функционирования [145].

По ответам родителей детей, госпитализированных в кардиологическую клинику, КЖ их детей по опроснику CHQ PF-50 значительно ниже возрастных нормативов, особенно физическое здоровье у детей с кардиомиопатией (46,5 против 53,0, p=0,01), что имело негативное влияние на самих родителей [229]. Подобные результаты получены в Венгрии, где опрос проводился общим и кардиологическим модулями опросника PedsQL – физическое функционирование пациентов с заболеваниями сердца оказалось достоверно ниже, чем их здоровых сверстников, особенно в возрастной группе 5-7 лет [136].

Израильскими учеными была проведена оценка КЖ, частоты сниженного настроения и самооценки подростков с заболеваниями сердца [144]с помощью общего опросника TAAQOL-CHD. Пациенты с тяжелыми заболеваниями имели более низкие показатели КЖ и самооценки и более частые эпизоды сниженного настроения, чем их сверстники со средне-тяжелыми и легкими заболеваниями сердца, что свидетельствует о необходимости выявления и коррекции психологических нарушений.

Рядом исследователей делается вывод о различном влиянии вида заболеваний сердца, в частности, вида ВПС на КЖ. Так, проведенное в Боснии и Герцеговине исследование с применением специфического

кардиологического модуля PedsQL 3.0 Cardiac Module показало более низкие показатели КЖ у пациентов с «синими» пороками, нежели с лево-правым шунтом или обструктивными аномалиями. С учетом полученных результатов, авторы говорят о необходимости раннего хирургического вмешательства и активной психологической поддержки во избежание негативного влияния сердечно-сосудистых аномалий на детей [216]. Аналогичные данные получены Нечаевой А.А. [88]. По результатам ее исследования наиболее низкие показатели КЖ отмечались у детей с пороками сердца с обогащением малого круга кровообращения с цианозом и у детей с комбинированными пороками сердца. КЖ детей-инвалидов, получивших оперативное лечение по поводу порока сердца выше, чем у не оперированных детей ($p<0,05$). Более всего, по ее данным, страдают физическое (39,2 балла по опроснику PedsQL) и эмоциональное функционирование (43,7 балла), самые низкие показатели выявлены в возрастной группе 13-18 лет, а КЖ сельских детей ниже, чем городских (44 и 54 балла соответственно).

Некоторые исследования демонстрируют взаимосвязь параметров КЖ и клинико-инструментальных данных. Так, более высокое КЖ у детей после протезирования митрального клапана связано с высокой эффективностью гемодинамического обеспечения организма, более высокой фракцией выброса левого желудочка, меньшими размерами сердца, более низким уровнем натрийуретического пептида [35].

В Австралии было предпринято сравнение КЖ детей с гипоплазией левого желудочка и тетрадой Фалло, которое показало более низкие параметры КЖ у первых, как по уровню физического, так и психосоциального функционирования, а также более выраженного негативного влияния на семью [153].

Исследование Neal A.E. с соавт. (2015), также выявило снижение как физической, так и психологической составляющей КЖ у подростков с корригированной тетрадой Фалло (49,4 против 55,8, $p<0,001$ и 50,9 против

57,2, p<0,001 соответственно). Кроме того, у таких подростков часто диагностировался синдром дефицита внимания с гиперактивностью. Полученные данные позволили авторам сделать вывод о необходимости обращать внимание на нервно-психическое развитие детей с заболеваниями сердца [190].

Группой бразильских авторов в 2014 году был проведен обзор публикаций по оценке КЖ детей и подростков с врожденными заболеваниями сердца. Часть из них демонстрировала снижение КЖ больных, часть – сравнимые со здоровыми, показатели [137].

Так, выполненное в Германии исследование КЖ пациентов, прооперированных в связи с ВПС, через 9 лет после вмешательства не показало значимых различий со здоровыми сверстниками по опроснику, оценивающему общение, семью, физическое функционирование, когнитивные способности, образ тела, эмоциональное функционирование и автономность) [165].

Российскими авторами, напротив, представлен опрос родителей детей в возрасте до 10 лет, прооперированных по поводу ВПС [18]. По мнению 40% опрошенных, их дети имели трудности в обучении, в том числе повышенную утомляемость, гиперактивность, нарушение внимания, ограничение физических нагрузок, отставание от программы из-за частых ОРВИ, задержку речевого развития. В 22% случаев у ребенка отмечались психологические трудности, такие как повышенная раздражительность, агрессивность, боязнь врачей, трудности в общении между родителями и детьми.

Низкий социально-экономический статус семьи негативно влияет на КЖ детей, прооперированных по поводу ВПС. Так, по мнению родителей, у детей из семей с низким социально-экономическим статусом достоверно ниже оказались параметры физического здоровья и активности, психосоциального и эмоционального здоровья и социальной активности, чем у детей из группы сравнения, в то время как у пациентов из семей со средним

или высоким уровнем – только параметры школьной активности [142, 217].

Многие исследователи указывают на снижение КЖ детей после коррекции врожденного порока сердца [56, 57, 140, 173, 211]. Активно обсуждается роль в снижении этого показателя некоторых социальных и психологических факторов, в частности, неполных семей, низкого материального уровня, неблагоприятного внутрисемейного психологического климата [19, 172, 177, 182, 217].

В Австралии также было проведено изучение факторов, влияющих на КЖ подростков с заболеваниями сердца. У респондентов 12-20 лет, среди которых у 98% отмечалась ХСН I класса по NYHA, параметры КЖ по специфическому кардиологическому модулю PedsQL имели положительную корреляцию с низким уровнем тревожности и депрессии, хорошими знаниями о своем заболевании и состоянии, чувством оптимизма, адекватной социальной поддержкой [230].

Исследование, проведенное в Бразилии, показало, что факторами, способствующими снижению КЖ пациентов с заболеваниями сердца, являются: женский пол, сократительная функция миокарда, влияние сердечно-сосудистых препаратов [148]. Португальскими авторами также установлено негативное влияние женского пола, низкой успеваемости и недостаточной социальной поддержки на психосоциальное состояние и качество жизни пациентов с врожденными заболеваниями сердца [131].

По данным Friess M.R. с соавт. (2015), полученным с помощью опросника PedsQL и кардиологического модуля, КЖ больных кардиомиопатией достоверно ниже, чем здоровых (80,7 против 86,4, p=0,002). При этом дети с семейной формой КМП продемонстрировали сходные результаты КЖ с детьми, уже болеющими КМП [159].

У пациентов старше 5 лет с кардиомиопатией снижение КЖ происходило по мере увеличения длительности заболевания, снижения социально-экономического статуса, зависело от размеров левого желудочка. По данным авторов, снижение показателей КЖ увеличивало риск смерти и

трансплантации сердца [209].

Wilmot I. С соавт., (2016), на основе данных общего и кардиологического модуля PedsQL установили прогрессивное ухудшение качества жизни, связанного со здоровьем, с нарастанием выраженности сердечной недостаточности [232].

1.4. Инструменты оценки качества жизни детей с заболеваниями сердца

Оценка КЖ требует строгого методологического подхода с использованием валидных международных инструментов, разработанных для детей [181, 192]. Из общих опросников наиболее популярным является PedsQL 4.0, применяемый во всем мире [93]. Наряду с ним, у детей с заболеваниями сердца чаще всего используется специфический модуль PedsQL 3.0 Cardiac Module.

Применение опросника в новой языковой среде требует проведения специальной технологии создания новой языковой версии – лингвистической ратификации и валидации инструмента, то есть перевода и проверки психометрических свойств. Эта процедура основана на международных стандартах и протоколах, сложна и трудоемка. Международный протокол включает в себя: перевод, обратный перевод на язык оригинала и рецензию автором опросника, пилотное исследование, оценку психометрических свойств [40, 63, 86, 90, 118, 149, 191, 212].

Прежде чем начинать масштабные исследования по какой-либо проблеме с использованием новой языковой версии, требуется подтверждение ее валидности, надежности и чувствительности, именно поэтому первым шагом к исследованиям КЖ является публикация результатов валидации версии.

По анализируемой проблеме было обнаружено несколько публикаций в зарубежных источниках о ратификации и валидации специфического модуля

PedsQL 3.0 Cardiac Module.

Венгерскими учеными была создана венгерская языковая версия, проведена оценка КЖ 195 детей с заболеваниями сердца, а также изучено КЖ с использованием общего модуля PedsQL у больных и здоровых детей [135, 136]. Пациенты продемонстрировали значительно сниженное физическое функционирование, а у больных с врожденной патологией средней и тяжелой степени – еще и психосоциальное функционирование. По специфическому модулю отмечалось снижение шкал «физическая активность» и «проблемы с сердцем». Авторами в процессе исследования доказаны хорошие психометрические свойства опросника и сделан вывод, что венгерская версия кардиологического модуля PedsQL – это валидный международный инструмент.

Оценка концептуальной эквивалентности между американской и английской версиями PedsQL 3.0 Cardiac Module была проведена в Великобритании у детей и подростков с заболеваниями сердца [233]. Эквивалентность была доказана, оценка психометрических свойств находится в процессе выполнения.

Созданные испанская и греческая версии общего и специфического кардиологического модуля PedsQL также продемонстрировала хорошие психометрические свойства, что позволяет авторам широко использовать инструмент в исследованиях [150, 162].

Бразильская версия была создана в 2013 году, валидация была проведена на группе пациентов 5-18 лет с ревматическим поражением сердца и показала свою надежность [149]. У пациентов с различной тяжестью поражения определялись статистически значимые различия в степени нарушения физической активности, когнитивных и коммуникативных функций ($p<0,05$).

Кроме этого, наиболее популярного опросника, встречаются единичные исследования по разработке и валидации других специфических кардиологических инструментов: Pediatric Cardiac Quality of Life Inventory –

PCQLI, США [178, 179, 180]; Preschool Pediatric Cardiac Quality of Life Inventory –P-PCQLI, Германия [191]; ConQol, Чили [218].

Качество жизни – важный индикатор в оценке бремени болезни, особенно хронических состояний. Для измерения общего статуса здоровья и связанного со здоровьем качества жизни отдельных индивидуумов, клинических групп, общей популяции в последние годы была разработана специальная система - Health Utilities Index (HUI). Использование HUI для оценки КЖ у хронически больных пациентов и выявление возможных взаимосвязей между параметрами опросника и различными хроническими состояниями позволяет получить информацию для улучшения управления хроническими заболеваниями. Эти знания необходимы аналитикам, лицам, принимающим решения, специалистам в области общественного здоровья для принятия участия в клинических исследованиях, планировании программ общественного здоровья и их оценке, развитии стратегий профилактики и контроля над хроническими заболеваниями [187].

Опросник Health Utilities Index® (D.H. Feeny, W.J. Furlong, G.W. Torrance, Dundas ON, Canada) – общий опросник, относящийся к мультиатрибутной системе классификации состояния здоровья [156-158, 167]. В результате его обработки получается единый стандартизированный показатель, так называемый утилитарный коэффициент, или утилитарный индекс, или индекс полезности, принимающий значение от 0,0 до 1,0 и отражающий связанное со здоровьем КЖ пациента в этом интервале времени. Состояние абсолютного здоровья оценивается как 1, смерть – 0, при некоторых заболеваниях, когда состояние больного оценивается как худшее, чем смерть данный показатель может принимать отрицательные значения [33, 127].

Утилитарные индексы используются для расчета интегрального показателя QALY (Quality-Adjusted Life Year), означающего качественно прожитый год жизни или сохраненные годы качественно прожитой жизни, который, в свою очередь, применяется в клинико-экономическом анализе, а

именно анализе «стоимость-полезность [30, 33, 127]. В соответствии с международными рекомендациями, сохраненные годы качественной жизни являются оптимальным критерием эффективности. Во многих странах QALY считается основным показателем при решении вопроса о включении медицинской технологии в список видов помощи, финансируемых государством (или системой медицинского страхования) [141, 151, 219].

Опросник HUI разработан в Канаде на английском языке, поэтому для его использования в других странах и на другой языковой популяции также требуется процесс лингвистической ратификации и валидации [207, 222].

В доступной литературе было отмечено несколько публикаций, посвященных этому процессу в педиатрической практике – создание французской версии [174], испанской версии [215], голландской версии [199, 200], бразильско-португальской версии [207], турецкой версии [138]. Закончен процесс создания русскоязычной версии [10, 28]. Все проведенные исследования подтвердили хорошие психометрические свойства данного инструмента.

Утилитарные индексы с использованием опросника HUI были разработаны для разных хронических заболеваний у детей. Так, в США в результате исследования КЖ у детей с сахарным диабетом 1 типа был получен утилитарный индекс, равный 0,89, что оказалось больше, чем у взрослых (0,85) [175]. При этом сделан важный вывод о том, что не обнаружено достоверных различий между самооценкой детей и оценкой родителями.

Опрос подростков в Канаде, родившихся с экстремально низкой массой тела, показал, что их КЖ ниже, чем в контрольной группе – 0,8 против 0,89 [157].

В еще одном большом канадском исследовании проводилось сравнение влияния различных заболеваний на КЖ подростков и взрослых [187]. Сделан вывод, что из изученных заболеваний наиболее выраженно влияют на КЖ артрит/ревматизм, заболевания сердца, артериальная гипертензия, катаракта

и сахарный диабет. Меньшей степени влияние выявлено у недержания мочи, болезни Альцгеймера, последствий инсульта, онкологических заболеваний, заболеваний щитовидной железы, болей в спине. Пищевая и непищевая аллергия, астма, мигрень имеют относительно средний эффект.

Французское исследование КЖ с помощью опросника HUI, проведенное среди детей с онкологическими заболеваниями в стадии ремиссии, выявило наличие когнитивных проблем, эмоциональных проблем и чувства боли [174]. В то же время голландские ученые продемонстрировали статистически незначимое снижение показателей КЖ по сравнению со здоровыми у детей с острым лимфобластным лейкозом спустя 6 мес. после окончания лечения [224].

В России только начали появляться публикации о результатах использования опросника HUI, созданного в лаборатории социальной педиатрии ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России [107, 116].

Таким образом, проблема сердечно-сосудистых заболеваний является чрезвычайно актуальной в детском возрасте в силу распространенности и медико-социальных последствий.

В то же время, отсутствуют эпидемиологические данные за последние годы, что не позволяет выявить тенденции заболеваемости, инвалидности и смертности и оценить масштаб проблемы.

Изучение КЖ детей, страдающих сердечно-сосудистыми заболеваниями, является важным фактором, способствующим выбору адекватного и индивидуального лечения и реабилитации. Особенно актуально это для пациентов с наличием хронической сердечной недостаточности, нарушающей не только физическое функционирование, но и психологическое благополучие и социальную адаптацию детей.

Несмотря на то, что в России в последнее десятилетие значительно увеличилось количество исследований, посвященных оценке КЖ детей, в том числе при различных хронических заболеваниях, среди них очень мало работ

по изучению КЖ пациентов с заболеваниями сердечно-сосудистой системы. Вероятно, одной из причин этого является ограниченное количество русскоязычных инструментов оценки КЖ в педиатрии, отсутствие специфических кардиологических опросников, что значительно сужает возможности проведения исследований в данном направлении.

До настоящего времени также не существовало специальных опросников для оценки утилитарных индексов, в том числе и при кардиологической патологии.

Все выше перечисленное и обусловило необходимость проведения данного исследования.

ГЛАВА 2. ОБЪЕМ, МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследование проводилось в 2009-2015 гг. в лаборатории социальной педиатрии (руководитель – к.м.н. Устинова Н.В.) и на базе кардиологического отделения (руководитель – д.м.н., профессор Басаргина Е.Н.) Федерального государственного автономного учреждения «Научный центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации (директор – академик РАН Баранов А.А.).

Предмет исследования – качество жизни детей с заболеваниями сердца, протекающих с хронической сердечной недостаточностью.

Объекты исследования: дети с заболеваниями сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью; опросники качества жизни.

Разработанная программа исследования включала несколько последовательных этапов (табл. 2.1).

Таблица 2.1

Программа исследования

Этапы исследования	Источники информации	Объем, период	Методы исследования
1. Оценка степени разработанности проблемы и определение программы исследования	Отечественные и зарубежные источники литературы Диссертационные исследования Методические рекомендации, учебники Документы ВОЗ Доклады о состоянии здоровья населения и насилии в России и в мире	233 источника 128 отечественных 105 зарубежных	Библиографический Аналитический Экспертных оценок
2. Оценка потерь здоровья (заболеваемость, инвалидность, смертность) детского населения РФ, обусловленных болезнями системы	Статистические отчетные формы РФ № 12, 14, 19, 30, С51, 90 М. Статистические сборники	36 формы статисти-ческой отчетности за 2009-2014 гг.	Аналитический Медико-статистический

кровообращения			
3. Лингвистическая ратификация и валидация русскоязычной версии кардиологического модуля опросника PedsQL	Англоязычная версия опросника, PedsQL Linguistic Validation Guidelines, MAPI Research Institute, 2002	99 пациентов с заболеваниями сердца 2009-2014 гг.	Лингвистический Социологический Математико-статистический
4. Оценка качества жизни детей с заболеваниями сердца, сопровождающимися хронической сердечной недостаточностью	Русскоязычные версии опросников PedsQL – общего и кардиологического модулей	99 пациентов с заболеваниями сердца Группа сравнения – популяционные нормы 2009-2014 гг.	Социологический Медико-статистический
5.Расчет утилитарных индексов у больных с ХСН с помощью опросника Health Utilities Index	Русскоязычная версия опросника Health Utilities Index	78 пациентов с заболеваниями сердца 80 здоровых детей 2015 г.	Социологический Медико-статистический

На первом этапе был осуществлен анализ отечественных и зарубежных источников литературы о заболеваемости, инвалидности и смертности при заболеваниях сердечно-сосудистой системы в детском возрасте, медико-социальных последствиях хронической сердечной недостаточности у детей, проблеме изучения качества жизни при этой патологии, методологических подходах и инструментарию оценки качества жизни при заболеваниях сердца. Было проанализировано 233 источника, в том числе 128 отечественных и 105 зарубежных.

На втором этапе была изучена заболеваемость, инвалидность и смертность при болезнях сердечно-сосудистой системы у детей.

Анализу подлежала учетно-отчетная документация (табл. 2.2),

характеризующая демографическую ситуацию, заболеваемость и инвалидность детского населения Российской Федерации, а также деятельность учреждений здравоохранения.

Таблица 2.2

Перечень учетно-отчетной документации

№ п/п	Форма №	Название формы
1	12	Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации
2	14	Сведения о деятельности стационара
3	19	Сведения о детях-инвалидах
4	30	Сведения о медицинской организации
5	030-ПО/у-12	Карта профилактического медицинского осмотра несовершеннолетнего
6	С51	Сведения об умерших по полу, возрасту и причинам смерти
7	90-М	О сети и кадрах учреждения здравоохранения

Кроме этого использовались данные Росстата (база данных, население, gks.ru) и материалы статистических сборников:

Основные показатели здоровья матери и ребенка, деятельность службы охраны детства и родовспоможения в Российской Федерации. – М.: МЗ РФ, 2014. - 164 с.

Медико-демографические показатели Российской Федерации в 2013 году: Стат. справочник/Минздрав России. – М., 2014. – 186 с.

Заболеваемость детского населения России (0 – 14 лет) в 2014 году (статистические материалы). – М., 2015. – 145 с.

Заболеваемость детского населения России (15 – 17 лет) в 2014 году (статистические материалы). – М., 2015. – 145 с.

Общая заболеваемость детского населения России (0 – 14 лет) в 2014 году (статистические материалы). – М., 2015. – 149 с.

Общая заболеваемость детского населения России (15 – 17 лет) в 2014

году (статистические материалы). – М., 2015. – 149 с.

Исследования проводились за период 2009-2014 гг.

На третьем этапе была осуществлена процедура лингвистической ратификации и валидации русскоязычной версии кардиологического модуля опросника PedsQL согласно международным стандартам [176]. Оригинал инструмента был получен от автора при посредничестве международного института по изучению КЖ MAPI RESEARCH INSTITUTE (Франция), являющегося координационным центром и представляющего авторские права.

Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) 3,0 Cardiac Module (кардиологический модуль) является специфическим блоком Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) 4,0 Generic Core Scale (J. Varni et al., USA, 2001) [226], который был разработан для оценки качества жизни у детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы.

Модуль был использован в ряде исследований в США, Европе, Южной Америке, Австралии, в которых подтвердились хорошие психометрические свойства опросника для оценки качества жизни детей в детской кардиологии [135, 149, 150, 153, 162].

Опросник рассчитан на возрастной диапазон от 2 до 18 лет включительно и разделен на возрастные блоки: для детей 2-4 лет (непарная форма), детей 5-7 лет, детей 8-12 лет и подростков 13-18 лет (парные формы). Непарная форма предусмотрена для заполнения только родителями, парные – отдельно для заполнения детьми и родителями. Формы заполнялись респондентами самостоятельно, при необходимости – с помощью исследователя. Опрос детей 5-7 лет проводился методом интервьюирования. Обязательным условием было раздельное заполнение анкет детьми и родителями. Перед началом анкетирования респонденты подписывали информированное согласие (дети – с 15 лет).

В зависимости от возраста инструмент состоит из 23 (блок 2-4 года), 25 (блок 5-7 лет), 27 вопросов (блоки 8-12 и 13-18 лет). PedsQL Cardiac Module

включает в себя следующие шкалы:

• проблемы с сердцем - 7 вопросов (оценивается одышка, тахикардия, наличие цианоза, болевой синдром, физическая активность, сон, частота респираторных заболеваний);

• лечение – 3 или 5 вопросов (оценивается приверженность лечению, регулярность приема лекарственных средств; переносимость лекарственных препаратов; беспокойство, связанное с побочными действиями лекарств);

• отношение к внешности - 3 вопроса (оценивается, как ребёнок относится к своей внешности, его отношение к оценке его внешности со стороны окружающих);

• тревожность, связанная с лечением – 4 вопроса (оценивается беспокойство, связанное с посещением врача, отношение к посещению больницы и прохождению лечения);

• проблемы с обучением – 3 или 5 вопросов (оцениваются нарушения когнитивных функций);

• общение – 3 вопроса (оцениваются затруднения, связанные с общением с медицинским персоналом и другими людьми по поводу своего заболевания).

Для оценки ответов используется шкала Ликерта, представляющая собой следующие варианты ответов: «никогда», «почти никогда», «иногда», «часто», «почти всегда». В детской форме опросника возрастной группы 5-7 лет используется 3 варианта ответов: «никогда», «иногда», «всегда». Проблемы, испытываемые детьми, по тому или иному аспекту оцениваются за прошедший месяц.

Полученные на бумажных формах результаты заносились в электронную форму специальной компьютерной программы «PedsQL», разработанной сотрудниками лаборатории социальной педиатрии ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России совместно с программистами компании ООО «Би-Ай-Ти Консалтинг». Данная программа несет в себе функции базы данных, содержит алгоритм

перекодирования (перевод необработанных данных в баллы качества жизни), позволяет рассчитать коэффициент α-Кронбаха.

Процедура перекодирования разработана авторами опросника (J. Varni et al.), защищена авторскими правами [225, 226]. Общее количество баллов рассчитывается по 100-бальной шкале: чем выше итоговая величина, тем лучше качество жизни ребенка. В процессе обработки данных могут быть получены суммарные баллы по каждой шкале опросника и общий балл. Если пропущено более 50% вопросов шкалы, то суммарный балл по данной шкале не рассчитывается.

Надежность опросника оценивали с помощью определения α-коэффициента Кронбаха [147]. В качестве оценки валидности использовали два метода – конструктивную валидность, которую определяли «методом известных групп», и конвергентную валидность путем сравнения с результатами, полученными с помощью известного валидного инструмента – общего опросника PedsQL - Pediatric Quality of Life Inventory – PedsQLтм4.0 (Varni J. et al., USA, 2001), русская версия которого адаптирована в Межнациональном центра исследования качества жизни [92].

Специфический кардиологический модуль может использоваться только для оценки КЖ детей с сердечно-сосудистыми заболеваниями, не применяется у здоровых детей и больных с другими нозологическими формами.

В исследование было включено 99 больных, распределение по полу оказалось равномерным: 50,5% мальчиков и 49,5% девочек. Дети 2-4 лет составили 39,4% выборки, 5-7 лет – 15,2%, 8-12 лет – 18,2%, чуть более четверти обследованных (27,3%) были подростками 13-17 лет.

Большинство пациентов (72,7%) наблюдались с диагнозом ДКМП, одна пятая детей - с диагнозом «кардит», 7% - с ВПС.

Недостаточность кровообращения 2А стадии отмечалась в 72% случаев, 2Б - в 20%, у 8% пациентов диагностирована НК1. Респонденты были опрошены дважды – при поступлении в стационар и через 4 месяца на фоне

лечения.

Критериями включения были: возраст пациентов от 2 до 18 лет, наличие заболевания сердца и хронической сердечной недостаточности. Критериями исключения являлись умственные и психические нарушения анкетируемых (как детей, так и родителей), делающие невозможным ответы на вопросы, недостаточное знание русского языка, перенесенные острые заболевания в течение месяца до анкетирования.

Общий модуль идентичен кардиологическому по возрастным блокам и формам для детей и родителей, 100-балльной системе шкалирования.

Опросник состоит из 23 вопросов, которые объединены в следующие шкалы:

• физическое функционирование (ФФ) – 8 вопросов,

• эмоциональное функционирование (ЭФ) – 5 вопросов,

• социальное функционирование (СФ) – 5 вопросов,

• ролевое функционирование (РФ) – функционирование в детском саду или школьное функционирование – 3 или 5 вопросов (в зависимости от возраста детей).

Производится подсчет средних баллов по каждой шкале, а также общий балл (ОБ) по всем шкалам.

На четвертом этапе изучалось качество жизни детей с заболеваниями сердца, сопровождающимися хронической сердечной недостаточностью.

В исследование было включено 99 больных, распределение по полу оказалось равномерным: 50,5% мальчиков и 49,5% девочек. Дети 2-4 лет составили 39,4% выборки, 5-7 лет – 15,2%, 8-12 лет – 18,2%, чуть более четверти обследованных (27,3%) были подростками 13-17 лет.

Большинство пациентов (72,7%) наблюдались с диагнозом ДКМП, одна пятая детей - с диагнозом «кардит», 7% - с ВПС.

Недостаточность кровообращения 2А стадии отмечалась в 72% случаев, 2Б - в 20%, у 8% пациентов диагностирована НК1.

Для сравнительного анализа показателей КЖ детей с ХСН, полученных

с помощью общего опросника, взяты полученные ранее результаты здоровых детей соответствующего возраста [9, 26, 27].

Качество жизни изучалось методом анкетирования респондентов в момент госпитализации в отделение (1 точка) и через 4 месяца на фоне комплексной терапии сердечной недостаточности, включающей (в различных сочетаниях по показаниям): сердечные гликозиды, диуретики, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, β-блокаторы, антиагреганты, противоаритмические, противовоспалительные препараты, метаболические препараты, иммуноглобулины, цитостатики (2 точка). Инструментами оценки КЖ послужили общий опросник PedsQL и его кардиологический модуль.

Обязательным условием было раздельное заполнение опросников детьми и родителями для исключения взаимного влияния друг на друга.

Перед началом анкетирования респонденты подписывали информированное согласие (дети – с 15 лет).

Демографические (пол, возраст), клинико-анамнестические (диагноз, длительность заболевания, стадия ХСН), и инструментальные данные (показатели ЭхоКГ) заносились дополнительно в базу данных программы «PedsQL».

На пятом этапе производился расчет утилитарных индексов у больных с ХСН с помощью опросника Health Utilities Index® (D.H. Feeny, W.J. Furlong, G.W. Torrance, Dundas ON, Canada), версий HUI23P2RU.15Q и HUI23S2RU.15Q.

Инструмент 15Q был разработан в университете McMaster и применен в большом количестве исследований. Уровень каждого атрибута определяется по соответствующим ответам пациента, обработанным с помощью стандартного алгоритма кодирования. Утилитарные баллы для определения HUI-статуса здоровья рассчитываются с использованием стандартизированных и опубликованных методик, предоставляемых автором. Вычисление производится с помощью формул и таблиц [156, 158, 219, 220].

Предназначен для использования у детей в возрасте от 5 до 18 лет. Опросник состоит из двух блоков: Self-assessment и Proxy-assessment. Версия Self-assessment для самооценки, предназначена для детей в возрасте 12 лет и старше, дает информацию о здоровье опрашиваемых с их собственной точки зрения. Версия Proxy-assessment предназначена для опроса доверенных лиц (родители, врачи и др.) детей в возрасте от 5 лет и старше. В процессе исследования опросника не было получено достоверной разницы в ответах детей и родителей. Обе версии опросника оценивают информацию за прошедшие 2 недели.

Согласно авторской методике, оценка производится в соответствии с двумя классификационными системами: Health Utilities Index Mark 2 и Mark 3 (HUI 2 и HUI 3). Система HUI 2 является более ранней версией, HUI 3 разработана на основе 2-ой системы и является ее продолжением.

Одна из двух классификационных систем, разработанных авторами опросника для описания результатов - Health Utilities Index Mark 2 (HUI 2) – состоит из 6 шкал (атрибутов) – «ощущение», «подвижность», «эмоции», «когнитивные способности», «самообслуживание» и «боль». Система Health Utilities Index Mark 3 (HUI 3) состоит из 8 атрибутов: «зрение», «слух», «речь», «способность передвигаться», «мелкая моторика», «эмоции», «когнитивные способности» и «боль». В двух системах атрибуты с одним и тем же названием направлены на выявление разных составляющих. В HUI 2 эмоции связаны с нарушениями настроения, тревогами, страхами, тогда как в HUI 3 – ощущением респондента чувства счастья-несчастья. Когнитивные способности в системе HUI 2 характеризуют возможности обучения, в системе HUI 3 – способность решать повседневные проблемы. В HUI 2 оценка боли включает в себя частоту и возможности ее контролировать, в HUI 3 – выраженность болевых ощущений.

Опросник состоит из 15 вопросов: 10 одинаковы для обеих систем, 3 специфичны для HUI2 и последние 2 используются в системе HUI3 (рис. 2.1.). Дополнительные вопросы №16, 17 и 18 не относятся к HUI®, но

включены в опросник, поскольку информация, содержащаяся в них, часто необходима в исследованиях по оценке состояния здоровья.

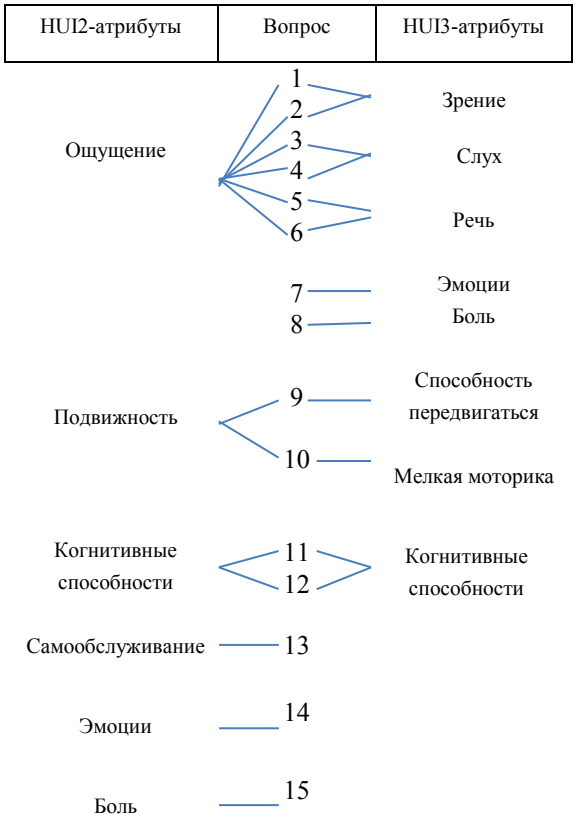


Рис. 2.1. Распределение атрибутов в системе HUI2 и HUI3 по 15 вопросам опросника

В результате обработки ответов на вопросы данного инструмента по авторской методике можно вычислить:

- мультиатрибутный утилитарный индекс (индекс здоровья), который отражает общее состояние здоровья и качество жизни и измеряется от 0 (наихудшее значение) до 1 (наилучшее значение). Он является интегральным показателем опросника, кроме того, его используют для подсчета QALY и клинико-экономического анализа.
- одноатрибутные индексы, которые оценивают КЖ по каждой отдельной шкале (атрибуту), составляющей опросник. С их помощью описывают особенности нарушения КЖ при разных заболеваниях, у

отдельного больного для оценки динамики состояния, эффективности лечения, включения дополнительных методов лечения при необходимости. Измеряются от 0 до 1;

● уровни (степень) нарушения функционирования, которые применяют для конкретизации описания состояния здоровья. Уровни для каждого атрибута могут варьировать от 5-6 (тяжелое нарушение) до 1 (нормальное функционирование, отсутствие нарушений) и определять многоуровневое нарушение функционирования.

Разработанная по авторской, уникальной системе классификация оценки нарушений функционирования представлена в таблице 2.3.

Таблица 2.3

Классификация оценки нарушений функционирования

Атрибут HUI2	**Нарушения**
Ощущения	
Уровни	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	умеренные
4	Выраженные
Подвижность	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	умере ные
4	Выраженные
5	Выраженные
Эмоции	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	умеренные
4	Выраженные
5	Выраженные

Атрибут HUI2	**Нарушения**
Когнитивные способности	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	Умеренные
4	Выраженные
Самообслуживание	
1	Отсутст уют
2	Легкие
3	Умере ные
4	Выраженные
Боль	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	Умеренные
4	Выраженные
5	Выраженные

Атрибут HUI3	Нарушения
Зрение	
Уровни	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	Умеренные
4	Умеренные
5	Выраженные
6	Выраженные
Слух	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	Умеренные
4	Умеренные
5	Выраженные
6	Выраженные
Речь	
1	Отсутствуют
2	Легкие
	Умеренные
4	Умеренные
5	Выраженные
Способность пер двигаться	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	Умеренные
4	Выраженные
5	Выраженные
6	Выраженные

Атрибут HUI3	Нарушения
Мелкая моторика	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	Умеренные
4	Выраженные
5	Выраженные
6	Выраженные
Эмоции	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	Умеренные
4	Выраженные
5	Выраженные
Когнитивные способности	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	Легкие
4	Умеренные
5	Выраженные
6	Выраженные
Боль	
1	Отсутствуют
2	Легкие
3	Умеренные
4	Выраженные
5	Выраженные

Русскоязычная версия опросника была создана в лаборатории социальной педиатрии ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России [10, 28].

На этом этапе было проанкетировано 78 пациентов от 5 до 18 лет, средний возраст 9,2±1,1, из них больные ДКМП составили 59%, кардитом – 24%, ВПС – 17%. Все обследуемые имели признаки ХСН 1-2А стадии.

В качестве группы сравнения были обследованы 80 детей первой группы здоровья, которые были подобраны по принципу «копия-пара». Исследование проводилось на базе ЦГКБ г. Реутова (Московская обл.).

Статистическая обработка материала

Важной задачей статистики при анализе динамического ряда является определение основной тенденции развития. Тенденции процесса определяли,

во-первых, визуально – в процессе **графического анализа** диаграммы, во-вторых, путем **моделирования трендов.** Одним из приемов выявления основной тенденции является метод аппроксимации, который позволяет обобщить используемые эмпирические результаты. Задачи аппроксимации решались средствами Excel с применением метода наименьших квадратов на основании функций прикладных программ, позволяющих построить диаграмму, «добавить» линию тренда и её параметры (уравнение, описывающего линию, величину аппроксимации R^2).

Линии тренда графически отображают тенденции данных и их прогноз. При подборе линии тренда Excel автоматически рассчитывает значение величины коэффициента аппроксимации (R^2), которая характеризует достоверность аппроксимации: чем ближе значение R^2 к единице, тем надежнее линия тренда аппроксимирует исследуемый процесс. Моделирование трендов позволило установить степень достоверности наблюдаемых тенденций.

Все расчеты в исследовании КЖ производились в программе IBM SPSS Statistics 22. Использовались методы описательной статистики: анализ показателей среднего арифметического, стандартного отклонения, медианы, а также графический анализ на основе гистограммы распределения и ящичковой диаграммы.

Достоверные различия для независимых выборок определялись с помощью t-критерия Стьюдента, однофакторного дисперсионного анализа.

Применялся критерий Манна-Уитни для факторов с двумя категориями.

Для исследования связи между количественными переменными применялся корреляционный анализ.

Для поиска факторов, обусловливающих значимое различие значений средних до и после лечения, применялась многофакторная дисперсионная модель с повторными измерениями (общая линейная модель с повторными измерениями).

Использовался кластерный анализ методом связи Уорда.

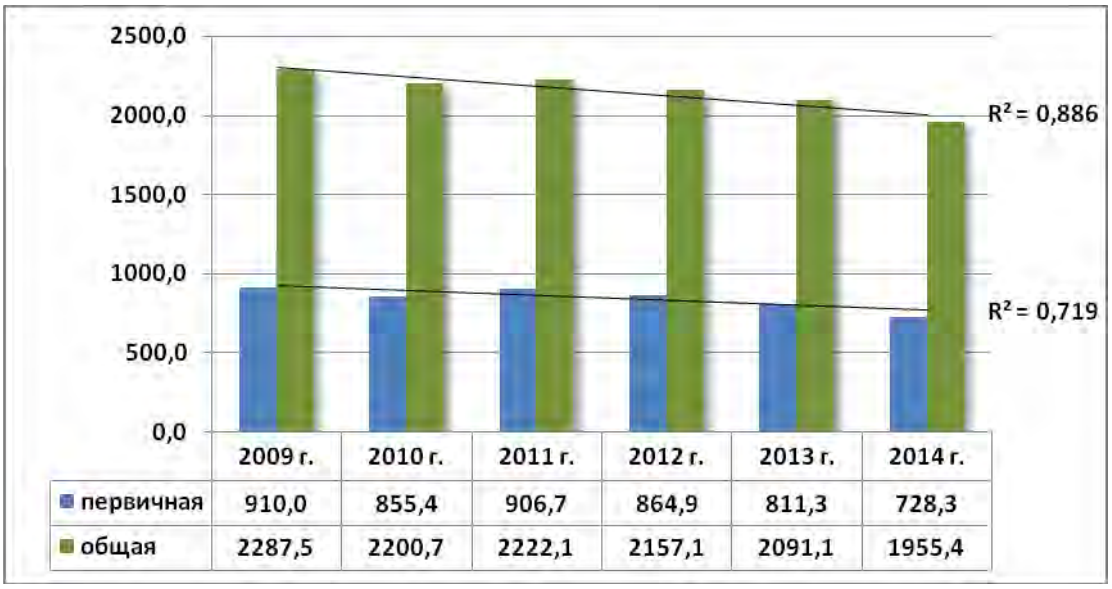
Вероятность ошибки $p<0,05$ расценивалась как значимая, $p<0,01$ – очень значимая и $p<0,001$ – максимально значимая. Определялись тренды изучаемых явлений методом скользящего среднего.

ГЛАВА 3. ПОТЕРИ ЗДОРОВЬЯ ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ ОТ БОЛЕЗНЕЙ СИСТЕМЫ КРОВООБРАЩЕНИЯ

3.1. Заболеваемость болезнями системы кровообращения

3.1.1. Заболеваемость по обращаемости

Анализ первичной и общей заболеваемости болезнями системы кровообращения детей в возрасте 0-14 лет в Российской Федерации за период 2009-2014 гг. показал достоверное ее снижение с 910,0 до 728,3 и с 2287,5 до 1955,4 на 100 тыс. населения соответствующего возраста, соответственно (рис. 3.1).



	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.
первичная	910,0	855,4	906,7	864,9	811,3	728,3
общая	2287,5	2200,7	2222,1	2157,1	2091,1	1955,4

Рис. 3.1. Первичная и общая заболеваемость болезнями системы кровообращения детей в возрасте 0-14 лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

Достоверность тенденции к снижению заболеваемости подтверждена моделированием трендов, были установлены высокие показатели коэффициентов аппроксимации (R^2): при первичной заболеваемости – 0,889, при общей заболеваемости – 0,719.

Первичная заболеваемость болезнями системы кровообращения детей в

возрасте 0-14 лет в структуре первичной заболеваемости от всех причин составляет около 0,5% (в 2014 г. 177 643 человек). За период 2009-2014 гг. она снизилась на 6,9%, за счет острой ревматической лихорадки (на 17,8%), хронических ревматических болезней сердца (на 42,7%) и болезней, характеризующихся повышенным артериальным давлением, (на 32,6%) (табл. 3.1).

Таблица 3.1

Структура первичной заболеваемости болезнями системы кровообращения детей в возрасте 0-14 лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

Классы МКБ-10	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.	2014/ 2009 гг., %
Всего заболеваний	194394,2	189501,0	191265,3	189007,4	189135,1	181030,9	-6,9
Болезни системы кровообращения:	910,0	855,4	906,7	864,9	821,4	728,3	-20,0
острая ревматическая лихорадка	2,25	1,89	1,4	2,33	1,87	1,85	-17,8
хронические ревматические болезни сердца	3,3	2,7	2,4	2,2	2,1	1,89	-42,7
болезни, характеризую-щиеся повышенным артериальным давлением	28,5	24,4	24,0	22,4	19,9	19,2	-32,6

В структуре общей заболеваемости от всех причин болезни системы кровообращения составляют 0,9% (в 2014 г. 476 977 человек). За анализируемый период общая заболеваемость болезнями системы кровообращения детей в возрасте 0-14 лет снизилась на 8,5%.

Это произошло за счет острой ревматической лихорадки (на 69,1%), хронических ревматических болезней сердца (на 45,4%) и болезней, характеризующихся повышенным артериальным давлением, (на 28,6%) (табл. 3.2).

Таблица 3.2

Структура общей заболеваемости болезнями системы кровообращения детей в возрасте 0-14 лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

Классы МКБ-10	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.	2014/ 2009 гг., %
Всего заболеваний	243629,7	236353,8	236409,2	233124,0	230429,0	222926,2	-8,5
Болезни системы кровообращения:	2287,5	2200,7	2222,1	2157,1	2091,1	1955,4	-14,5
острая ревматическая лихорадка	5,82	4,38	3,3	2,33	1,87	1,8	-69,1
хронические ревматические болезни сердца	21,6	18,8	17,0	14,8	13,3	11,8	-45,4
болезни, характеризующиеся повышенным артериальным давлением	79,6	72,4	69,0	64,2	58,9	56,8	-28,6

В возрасте 15-17 лет отмечались другие тенденции заболеваемости данной патологией - достоверное сокращение первичной заболеваемости (R^2=0,522) и повышение общей заболеваемости (R^2 = 0,739) (рис. 3.2).



Рис. 3.2. Общая и первичная заболеваемость болезнями системы кровообращения детей в возрасте 15-17 лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

Доля первичной заболеваемости болезнями системы кровообращения детей в возрасте 15-17 лет в структуре первичной заболеваемости от всех причин составляет уже более 1,2% (в 2014 г. 68 567 человек). За период 2009-2014 гг. заболеваемость снизилась только на 4,6%, за счет хронических ревматических болезней сердца (на 17,6%) и болезней, характеризующихся повышенным артериальным давлением, (на 22,9%). Вместе с этим, увеличилась заболеваемость острой ревматической лихорадкой на 37,6% (табл. 3.3).

Таблица 3.3

Структура первичной заболеваемости болезнями системы кровообращения детей в возрасте 15-17 лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

Классы МКБ-10	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.	2014/ 2009 гг., %
Всего заболеваний	141503,9	138300,3	141132,6	143133,5	143754,8	143109,3	1,1
Болезни системы кровообращения:	1813,3	1788,9	1811,6	1790,6	1789,8	1729,0	-4,6
острая ревматическая лихорадка	2,98	3,27	5,0	7,9	5,3	4,1	37,6
хронические ревматические болезни сердца	8,5	6,1	7,3	6,3	7,1	7,0	-17,6
болезни, характеризую-щиеся повышенным артериальным давлением	242,6	226,5	215,0	198,3	191,5	187,1	-22,9

Общая подростковая заболеваемость болезнями системы кровообращения также как и у детей в структуре заболеваемости от всех причин составляет 2,4% (в 2014 г. 219 548 человек). За период 2009-2014 гг. существенных изменений в ее динамике не произошло.

Однако регистрировалось снижение заболеваемости острой ревматической лихорадкой (на 46,3%), хроническими ревматическими

болезнями сердца (на 31%) и болезнями, характеризующимися повышенным артериальным давлением, (на 17,9%) (табл. 3.4).

Таблица 3.4

Структура общей заболеваемости болезнями системы кровообращения детей в возрасте 15-17лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

Классы МКБ-10	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.	2014/ 2009 гг., %
Всего заболеваний	229118,5	224162,4	225543,1	228138,6	229770,8	229468,3	0,2
Болезни системы кровообращения:	5418,5	5444,0	5351,3	5491,1	5575,0	5536,2	2,2
острая ревматическая лихорадка	7,63	7,92	9,4	7,9	5,3	4,1	-46,3
хронические ревматические болезни сердца	56,2	48,0	45,7	42,9	42,5	38,8	-31,0
болезни, характеризую-щиеся повышенным артериальным давлением	731,1	699,8	668,5	659,2	637,0	600,0	-17,9

Следует отметить, что с возрастом частота болезней системы кровообращения и нозологических форм, входящих в этот класс, как в целом, так и среди впервые выявленных случаев, увеличивается в несколько раз (табл. 3.5). Особенно это касается болезней, характеризующихся повышенным артериальным давлением, частота которых с возрастом увеличивается в 9-10 раз.

Моделирование трендов показало, что динамика большинства нозологических форм, входящих в состав класса болезней системы кровообращения, у детей в возрасте 0-14 лет имеет достоверный характер (рис. 3.3). Так, достоверно снижалась общая заболеваемость острой ревматической лихорадкой (R^2 = 0,912), хроническими ревматическими болезнями сердца (R^2 = 0,987) и болезнями, характеризующимися повышенным артериальным давлением, (R^2 = 0,981), а также первичная

заболеваемость хроническими ревматическими болезнями сердца (R^2 = 0,911) и болезнями, характеризующимися повышенным артериальным давлением, (R^2 = 0,941). Исключение составили показатели заболеваемости острой ревматической лихорадкой, при которых коэффициент аппроксимации приближался к 0 (R^2 = 0,032).

Таблица 3.5

Первичная и общая заболеваемость болезнями системы кровообращения детей в возрасте 0-14 и 15-17лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

Классы МКБ-10	первичная			общая		
	0-14 лет	15-17лет	15-17лет/ 0-14 лет	0-14 лет	15-17лет	15-17лет/ 0-14 лет
Болезни системы кровообращения:	728,3	1729,0	2,4 раза	1955,4	5536,2	2,8 раза
острая ревматическая лихорадка	1,85	4,1	2,2 раза	1,8	4,1	2,3 раза
хронические ревматические болезни сердца	1,89	7,0	3,7 раза	11,8	38,8	3,3 раза
болезни, характеризующиеся повышенным артериальным давлением	19,2	187,1	9,7 раза	56,8	600,0	10,6 раза

У подростков в возрасте 15-17 лет достоверными оказались тенденции снижения общей заболеваемости хроническими ревматическими болезнями сердца (R^2 = 0,890), общей и первичной заболеваемости болезнями, характеризующимися повышенным артериальным давлением, (R^2 = 0,978 и R^2 = 0,963, соответственно) и снижение общей заболеваемости острой ревматической лихорадкой (R^2 = 0,57) (рис. 3.4).

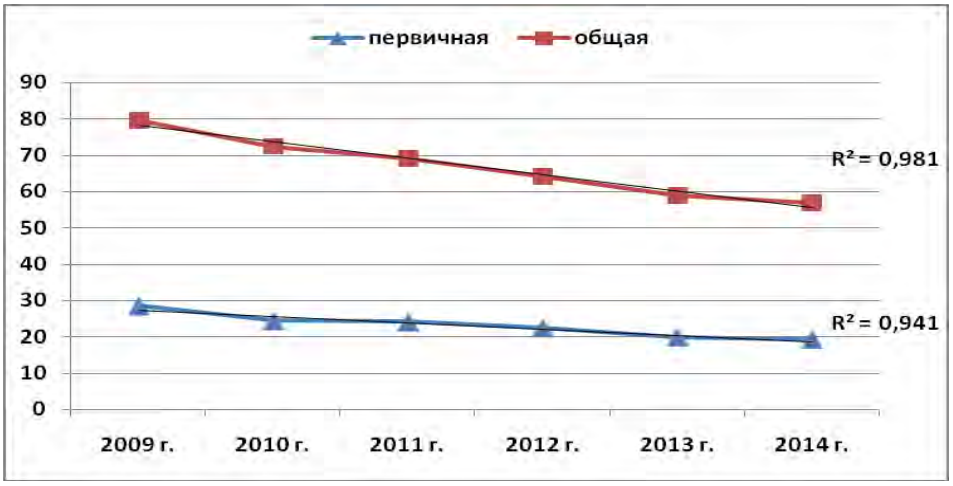
При первичной заболеваемости острой ревматической лихорадкой и хроническими ревматическими болезнями сердца коэффициент аппроксимации составили 0,184 и 0,118, соответственно. Что свидетельствовало об отсутствии каких-либо сдвигов в общем процессе.



(1)



(2)



(3)

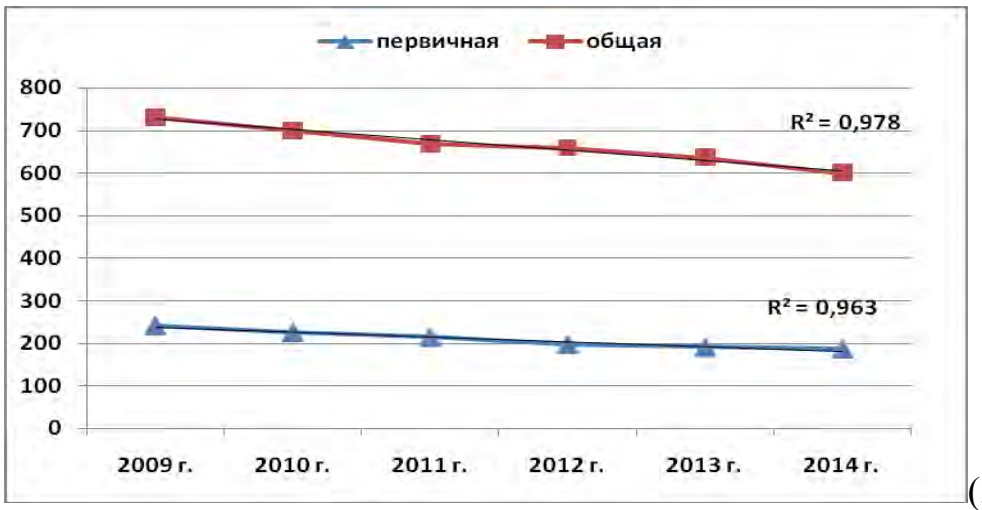
Рис. 3.3. Моделирование трендов общей и первичной заболеваемости острой ревматической лихорадкой (1), хроническими ревматическими болезнями сердца (2) и болезнями, характеризующимися повышенным артериальным давлением (3), детей в возрасте 0-14 (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)



(1)



(2)



(3)

Рис. 3.4. Моделирование трендов общей и первичной заболеваемости острой ревматической лихорадкой (1), хроническими ревматическими болезнями сердца (2) и болезнями, характеризующимися повышенным артериальным давлением (3), детей в возрасте 15-17 (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

Следует обратить внимание, что выбор нозологических форм для анализа был определен данными формы №12, в которой были представлены только вышеуказанные заболевания. Среди хронических болезней сердца как по распространенности, так и по развитию неблагоприятных исходов (инвалидности и смертности) значимыми являются кардиомиопатии, которые регистрируются в подклассе «Другие болезни сердца». В структуре заболеваемости болезнями системы кровообращения у детей в возрасте 0-14 лет кардиомиопатии занимают 6-8%, а у подростков 15-17 лет – 4-5%.

За период 2009-2014 гг. общая и первичная заболеваемость кардиомиопатиями у детей в возрасте 0-14 лет значительно снизилась – на 22,9% и 39,3%, соответственно (табл. 3.6).

Таблица 3.6

Общая и первичная заболеваемость кардиомиопатией у детей в возрасте 0-14 лет и подростков в возрасте 15-17лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

Форма заболеваемости и возрастные группы	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.	2014/ 2009 гг., %
первичная (0-14 лет)	55,7	72,7	59,6	51,5	44,0	33,8	-39,3
общая (0-14 лет)	158,5	189,8	171,5	158,4	135,1	122,2	-22,9
первичная (15-17 лет)	70,6	91,5	84,1	73,4	67,2	63,2	-10,5
общая (15-17 лет)	243,8	269,6	274,5	272,4	253,8	232,9	-4,5

У подростков в возрасте 15-17 лет, также отмечалась положительная динамика указанных показателей, однако не столь значительная. Так, первичная заболеваемость сократилась на 10,5%, общая – на 4,5%.

При моделировании трендов было установлено, что тенденция к снижению заболеваемости была достоверной у детей при общей заболеваемости (коэффициент аппроксимации составлял – 0,618), при первичной – 0,665, у подростков при первичной заболеваемости – 0,361 (рис. 3.5).

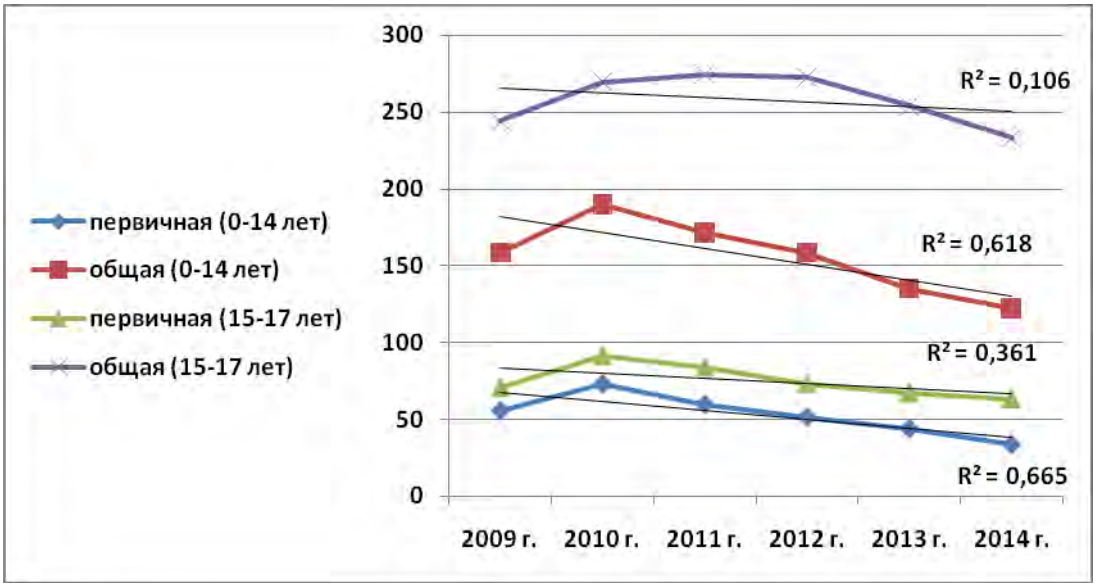


Рис. 3.5. Моделирование трендов общей и первичной заболеваемости кардиомиопатиями детей в возрасте 0-14 лет и подростков в возрасте 15-17 лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

Следует отметить, что частота заболеваемости кардиомиопатией (первичная и общая) к подростковому возрасту увеличивается почти в 2 раза.

Особую и большую группу составляют врожденные аномалии системы кровообращения, которые в своем классе по частоте занимают первое место. В 2014 г. было зарегистрировано 397 861 случаев заболеваемости среди детей в возрасте 0-17 лет (357 423 - в возрасте 0-14 лет и 40 432 – в возрасте 15-17 лет), что среди всех пороков развития составило 43,6%. В отличие от других выше указанных нозологических форм, за период 2009-2014 гг. отмечался рост первичной и общей заболеваемости врожденными аномалиями системы кровообращения как у детей – на 20,1% и 17,4%, так и у подростков – на 7,6% и 22,5%, соответственно (табл. 3.7). С возрастом выявляемость новых случаев данной патологии значительно сокращается (в 3,4 раза), однако идет накопление груза болезни и общая заболеваемость снижается лишь в 1,4 раза.

Таблица 3.7

Общая и первичная заболеваемость врожденными аномалиями системы кровообращения у детей в возрасте 0-14 лет и подростков в возрасте 15-17 лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

Форма заболеваемости и возрастные группы	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.	2014/ 2009 гг., %
первичная (0-14 лет)	333,5	358,2	367,1	379,6	366,6	400,5	20,1
общая (0-14 лет)	1248,2	1320,2	1351,2	1380	1375,9	1465,3	17,4
первичная (15-17 лет)	111,2	119,4	129,7	120,2	124,3	119,6	7,6
общая (15-17 лет)	832,1	880,1	901,5	886,9	959,5	1019,5	22,5

В связи с этим динамика первичной заболеваемости врожденными аномалиями системы кровообращения у подростков в возрасте 15-17 лет была недостоверной (коэффициент аппроксимации составлял – 0,1705) (рис. 3.6). В других случаях рост данной патологии имел высокую степень достоверности и коэффициент аппроксимации приближался к 1,0.

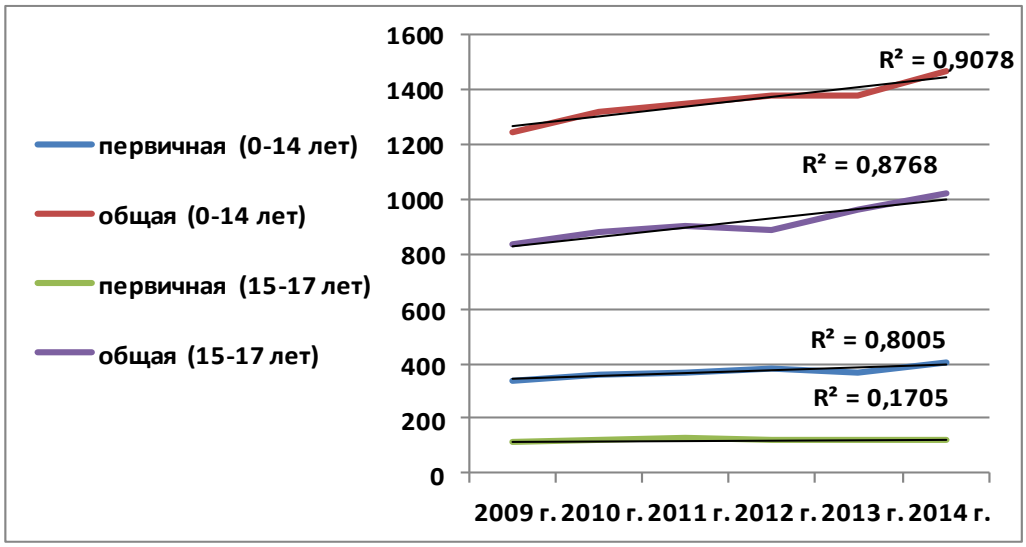


Рис. 3.6. Моделирование трендов общей и первичной заболеваемости врожденными аномалиями системы кровообращения детей в возрасте 0-14 лет и 15-17 лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста)

3.1.2. Заболеваемость по результатам профилактических медицинских осмотров (диспансеризации 2013 г.)

Важнейшим приоритетом российского здравоохранения является профилактическое направление на основе применения диспансерного метода. В 2013 году, руководствуясь приказом Министерства здравоохранения РФ №1346н от 21.12.2012 г., в 83-х субъектах России была проведена диспансеризация детского населения.

Медицинский осмотр представлял собой комплекс медицинских вмешательств, направленных на выявление патологических состояний, заболеваний и факторов риска их развития.

В связи с этим был проведен анализ выявляемости болезней и врожденный аномалий системы кровообращения среди детского населения Российской Федерации по данным диспансеризации 2013 г.

Болезни системы кровообращения наиболее часто (превышают российский уровень) выявлялись в Центральном и Приволжском федеральных округах. Это касалось всех возрастных групп. Вместе с этим, в Северо-Западном ФО указанная патология чаще, чем в РФ в целом регистрировалась среди детей в возрасте 10-14 лет (3754,3 против 2867,6 на 100 тыс. обследованных), в Уральском ФО – у подростков в возрасте 15-17 лет (4769,1 против 4517,1). Во всех федеральных округах, как и в России в целом, с возрастом выявляемость болезней системы кровообращения увеличивалась (табл. 3.8).

В отношении выявляемости впервые установленных случаев болезней системы кровообращения отмечалась несколько иная картина. Только в Центральном ФО почти во всех возрастных группах (кроме подростков в возрасте 15-17 лет) и Приволжском ФО (кроме детей в возрасте 10-14 лет) были зарегистрированы более высокие показатели выявляемости, чем в РФ в целом. В других федеральных округах это касалось отдельных возрастных групп: Северо-Западный ФО – 10-14 лет (1727,8 против 862,9); Северо-

Кавказский ФО – 5-9 лет (610,5 против 402,6); Уральский ФО – 10-14 лет (1367,0 против 862,9) и 15-17 лет (2126,9 против 1177,7) (табл. 3.9).

Таблица 3.8

Всего зарегистрировано болезней системы кровообращения по федеральным округам РФ на 100 тыс. обследованных

Территория	Возраст			
	0-4 года	5-9 лет	10-14 лет	15-17 лет
Российская Федерация	867,3	1615,3	2867,6	4517,1
Центральный Федеральный округ	**1084,7**	**1851,7**	**3187,8**	**4582,2**
Северо-Западный Федеральный округ	786,3	1367,6	**3754,3**	3833,0
Южный Федеральный округ	329,4	639,4	1278,8	1828,0
Северо-Кавказский Федеральный округ	577,9	1560,4	1878,3	3392,3
Приволжский Федеральный округ	**1334,6**	**2459,3**	**3736,2**	**6239,2**
Уральский Федеральный округ	485,1	935,7	2457,2	**4769,1**
Сибирский Федеральный округ	462,6	943,4	2485,5	4441,6
Дальневосточный Федеральный округ	419,5	837,6	1970,5	3551,2

Таблица 3.9

Впервые зарегистрировано болезней системы кровообращения по федеральным округам РФ на 100 тыс. обследованных

Территория	Возраст			
	0-4 года	5-9 лет	10-14 лет	15-17 лет
Российская Федерация	293,3	402,6	862,9	1177,7
Центральный Федеральный округ	**454,1**	**471,4**	**935,7**	908,5
Северо-Западный Федеральный округ	217,9	268,1	**1727,8**	1081,7
Южный Федеральный округ	35,5	82,6	388,9	440,6
Северо-Кавказский Федеральный округ	274,1	**610,5**	719,9	1259,1
Приволжский Федеральный округ	**328,1**	**567,4**	814,4	**1697,9**
Уральский Федеральный округ	181,8	256,4	**1367,0**	**2156,9**
Сибирский Федеральный округ	162,5	228,6	767,0	1171,5
Дальневосточный Федеральный округ	137,1	183,8	697,8	624,4

Следует отметить, что в основном с возрастом первичная выявляемость болезней системы кровообращения увеличивалась. Однако, в Центральном, Северо-Западном и Дальневосточном ФО у подростков в возрасте 15-17 лет указанный показатель был ниже, чем предыдущей возрастной группе.

Обращает внимание и чрезвычайно низкая общая и первичная выявляемость болезней системы кровообращения в Южном ФО, что, скорее всего, связано с дефектами проведения диспансеризации (доступность и наличие соответствующих врачебных кадров).

В ПРИЛОЖЕНИИ 1 (табл. 1 и 2) представлен перечень субъектов РФ, имеющих уровень общей и первичной выявляемости болезней системы кровообращения у детей различных возрастных групп, превышающий российский.

Врожденные аномалии системы кровообращения наиболее часто (превышают российский уровень) выявлялись в Северо-Западном и Приволжском федеральных округах. Это касается почти всех возрастных групп. Вместе с этим, в Южном ФО указанная патология чаще, чем в РФ в целом регистрировалась среди детей в возрасте 0-4 года (2154,0 против 1595,0 на 100 тыс. обследованных), в Уральском ФО – в возрасте 10-14 лет (1472,2 против 1214,1), в Сибирском ФО – в возрасте 10-17 лет и в Дальневосточном ФО – в возрасте 0-4 года (табл. 3.10).

В отношении выявляемости впервые установленных случаев врожденных аномалий системы кровообращения отмечалась несколько иная картина. Только в Приволжском ФО почти во всех возрастных группах (кроме подростков в возрасте 10-14 лет) и Сибирском ФО (кроме детей в возрасте 0-4 года) были зарегистрированы более высокие показатели выявляемости, чем в РФ в целом. В других федеральных округах это касалось отдельных возрастных групп: Северо-Западный ФО – 10-14 и 15-17 лет, Северо-Кавказский ФО – 5-9 и 10-14лет, Уральский ФО – 10-14 и 15-17 лет и Дальневосточный ФО – 0-4 года и 15-17 лет (табл. 3.11).

Таблица 3.10

Всего зарегистрировано врожденных аномалий системы кровообращения по федеральным округам РФ на 100 тыс. обследованных

Территория	Возраст			
	0-4 года	5-9 лет	10-14 лет	15-17 лет
Российская Федерация	1595,0	1241,7	1214,1	833,4
Центральный Федеральный округ	1419,1	1237,7	1114,2	**850,2**
Северо-Западный Федеральный округ	1300,0	**1346,4**	**2235,7**	**1503,7**
Южный Федеральный округ	**2154,0**	1189,2	898,3	568,6
Северо-Кавказский Федеральный округ	1293,6	876,8	728,5	339,6
Приволжский Федеральный округ	**2093,8**	**1479,7**	**1383,9**	**1109,6**
Уральский Федеральный округ	1302,7	1005,9	**1472,2**	710,4
Сибирский Федеральный округ	1108,1	1298,3	**1534,5**	**957,0**
Дальневосточный Федеральный округ	**2113,7**	756,1	488,1	709,5

Таблица 3.11

Впервые зарегистрировано врожденных аномалий системы кровообращения по федеральным округам РФ на 100 тыс. обследованных

Территория	Возраст			
	0-4 года	5-9 лет	10-14 лет	15-17 лет
Российская Федерация	403,6	153,8	236,9	88,6
Центральный Федеральный округ	393,1	151,8	153,3	54,5
Северо-Западный Федеральный округ	283,8	109,0	**755,3**	**129,0**
Южный Федеральный округ	192,9	74,5	109,8	83,1
Северо-Кавказский Федеральный округ	388,9	**220,9**	**250,1**	52,8
Приволжский Федеральный округ	**427,5**	**174,7**	236,6	**145,6**
Уральский Федеральный округ	242,0	134,3	**500,6**	**115,4**
Сибирский Федеральный округ	308,8	**168,0**	**308,2**	**94,3**
Дальневосточный Федеральный округ	**1267,1**	104,8	77,1	**124,6**

Во всех федеральных округах, как и в России в целом, с возрастом выявляемость врожденных аномалий системы кровообращения сокращалась.

Исключением явился Северо-Западный ФО, в котором выявляемость данной патологии в целом в возрасте старше 10 лет была выше, чем в возрасте до 10 лет.

Следует отметить и чрезвычайно низкую общую и первичную выявляемость врожденных аномалий системы кровообращения в Южном ФО, что также связано с дефектами проведения диспансеризации.

В ПРИЛОЖЕНИИ 1 (табл. 3 и 4) представлен перечень субъектов РФ, имеющих уровень общей и первичной выявляемости врожденных аномалий системы кровообращения у детей различных возрастных групп, превышающий российский.

3.2. Инвалидность, обусловленная болезнями и врожденными аномалиями системы кровообращения

Распространенность инвалидности, обусловленной болезнями системы кровообращения, у детей в возрасте 0- 17 лет находится на одном уровне и составляет 2,1-2,3 на 10 тыс. населения соответствующего возраста (табл. 3.12).

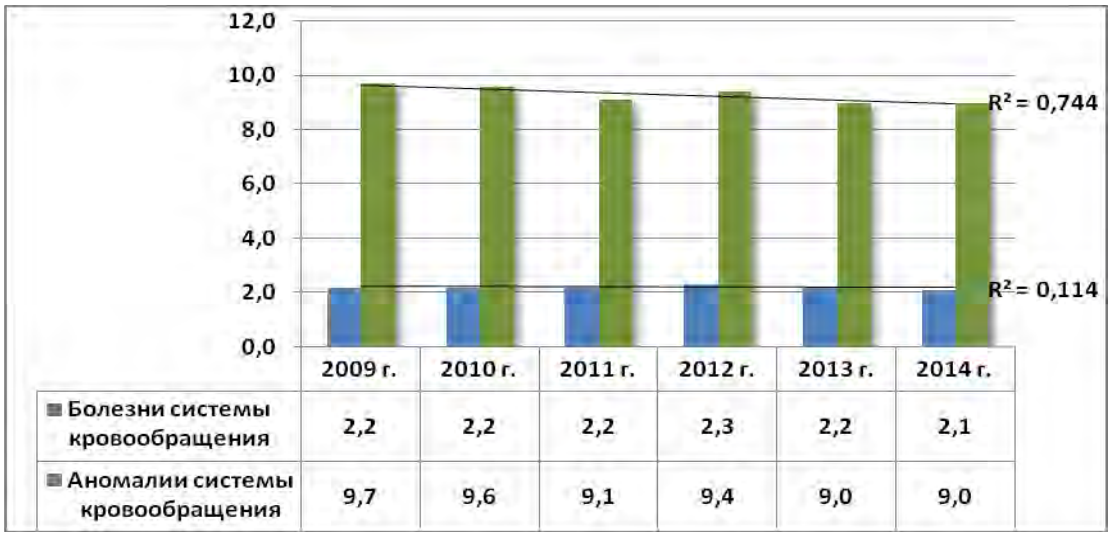
Таблица 3.12

Инвалидность, обусловленная болезнями и врожденными аномалиями системы кровообращения, детей в возрасте 0-17лет (на 10 тыс. населения соответствующего возраста)

Классы МКБ-10	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.	2014/ 2009 гг., %
Всего заболеваний	193,1	189,7	190,5	191,3	192,7	190,7	-1,2
Болезни системы кровообращения	2,2	2,2	2,2	2,3	2,2	2,1	-4,5
Врожденные аномалии	36,8	37,9	36,4	36,2	35,8	35,7	-3,0
Аномалии системы кровообращения	9,7	9,6	9,1	9,4	9,0	9,0	-7,2

В структуре детской инвалидности от всех причин болезни системы кровообращения занимают около 1,2% (в 2014 г. 5 698 человек). Уровень инвалидности детей указанного возраста в связи с врожденными аномалиями системы кровообращения более высокий. За период 2009-2014 гг. он снизился с 9,7 до 9,0 на 10 тыс. населения соответствующего возраста (на 7,2%), что сопровождалось и сокращением ее доли в структуре инвалидности, обусловленной врожденными аномалиями в целом – с 26,4% в 2009 г. до 25,2% (25 657 человек) в 2014 г.

При моделировании трендов было установлено отсутствие достоверных тенденций в динамике показателей инвалидности детей в возрасте 0-17 лет, обусловленной болезнями системы кровообращения, - коэффициент аппроксимации составил 0,114 и существенное снижение распространенности инвалидности при врожденных аномалиях системы кровообращения – 0,744 (рис. 3.7).



	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.
Болезни системы кровообращения	2,2	2,2	2,2	2,3	2,2	2,1
Аномалии системы кровообращения	9,7	9,6	9,1	9,4	9,0	9,0

Рис. 3.7. Моделирование трендов детской инвалидности, обусловленной болезнями и врожденными аномалиями системы кровообращения, детей в возрасте 0-17лет (на 10 тыс. населения соответствующего возраста)

3.3. Смертность детского населения от болезней системы кровообращения

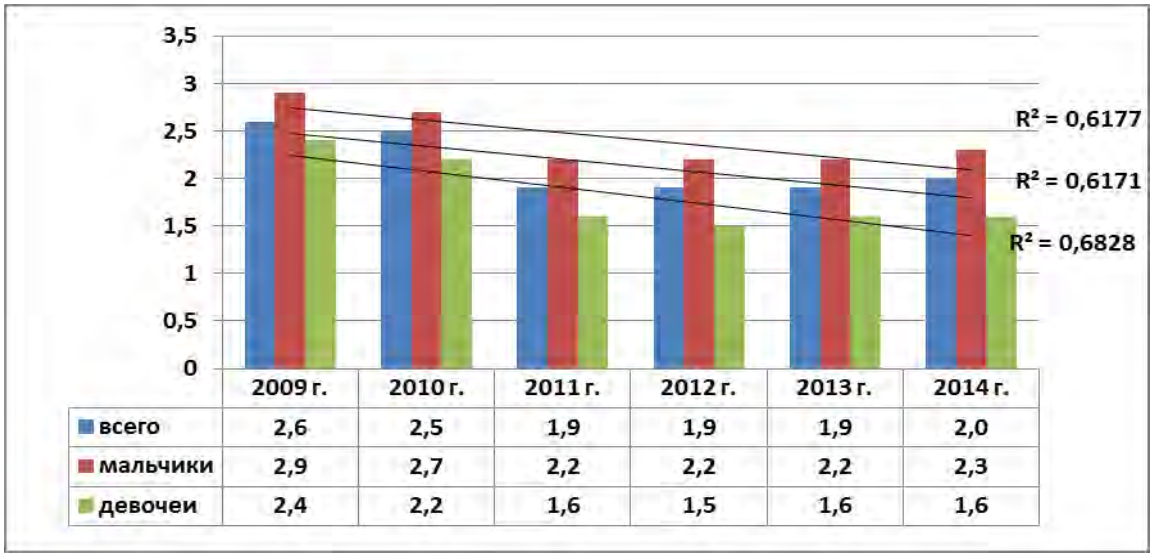
Ежегодно в Российской Федерации от болезней системы кровообращения погибает около 500 детей в возрасте 0-17 лет. За период 2009-2014 гг. произошло снижение не только абсолютного числа умерших от данной причины, но и показателей на 100 тыс. населения соответствующего возраста и пола – с 2,6 до 2,0 (на 23,1%) (табл.3.13). Следует отметить, что смертность мальчиков от данной патологии выше, чем у девочек, при этом у последних снижение данного показателя происходило более ускоренными темпами – на 33,3% против 20,7%, соответственно.

Таблица 3.13

Смертность от болезней системы кровообращения детей в возрасте 0-17лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста и пола)

Классы МКБ-10	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.	2014/ 2009 гг., %
Абсолютное число							
Всего заболеваний	25490	24200	23350	26337	24879	23759	-6,8
Болезни системы кровообращения	687	645	499	499	511	543	-21,0
на 100 тыс. населения соответствующего возраста и пола							
Оба пола							
Всего заболеваний	98,0	93,1	88,5	98,6	91,7	85,9	-12,3
Болезни системы кровообращения	2,6	2,5	1,9	1,9	1,9	2,0	-23,1
Мальчики							
Всего заболеваний	113,2	107,3	102,0	112,1	105,2	98,7	-12,8
Болезни системы кровообращения	2,9	2,7	2,2	2,2	2,2	2,3	-20,7
Девочки							
Всего заболеваний	82,0	78,3	74,3	84,3	77,4	72,5	-11,6
Болезни системы кровообращения	2,4	2,2	1,6	1,5	1,6	1,6	-33,3

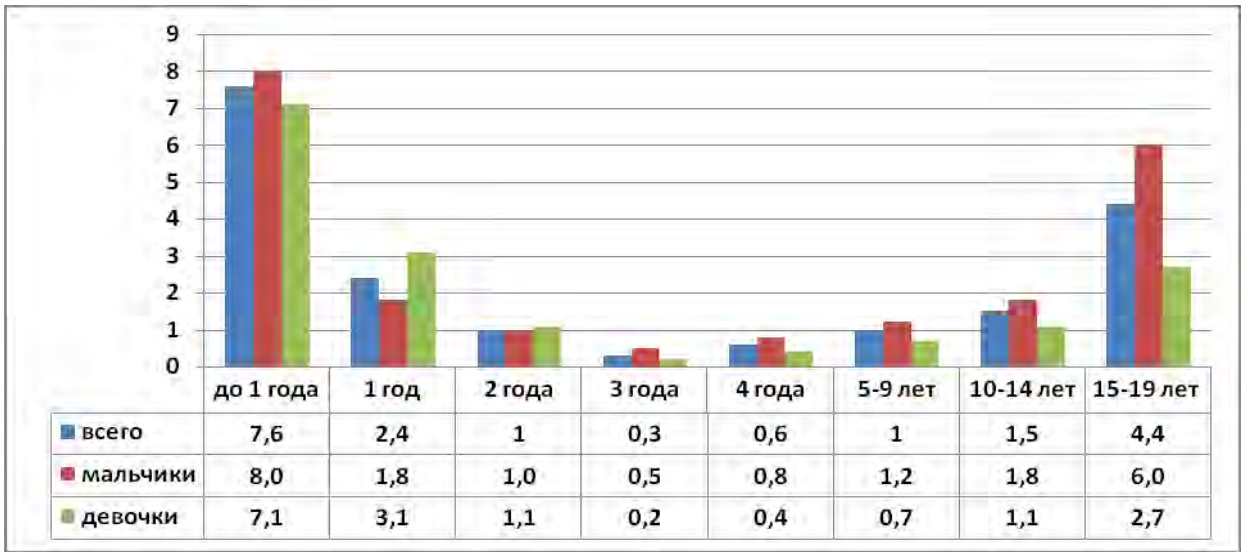
Моделирование трендов позволило установить высокую достоверность отмеченных тенденций как в целом (R^2=0,6177), так и среди мальчиков (R^2=0,6171) и девочек (R^2=0,6828) (рис. 3.8).



	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.
всего	2,6	2,5	1,9	1,9	1,9	2,0
мальчики	2,9	2,7	2,2	2,2	2,2	2,3
девочеи	2,4	2,2	1,6	1,5	1,6	1,6

Рис. 3.8. Моделирование трендов смертности от болезней системы кровообращения в возрасте 0-17 лет (на 100 тыс. населения соответствующего возраста и пола)

Анализ смертности детского населения от болезней системы кровообращения в возрастном аспекте показал максимальное снижение ее в группах 3 и 4-летних детей и дальнейший рост с возрастом. Аналогичные тенденции отмечались как у мальчиков, так и у девочек. Следует отметить, что на фоне преобладания случаев смерти от болезней системы кровообращения в основном среди мальчиков в возрастных группах 4 года и 5-9 лет показатели смертности девочек оказались выше (рис. 3.9).



	до 1 года	1 год	2 года	3 года	4 года	5-9 лет	10-14 лет	15-19 лет
всего	7,6	2,4	1	0,3	0,6	1	1,5	4,4
мальчики	8,0	1,8	1,0	0,5	0,8	1,2	1,8	6,0
девочки	7,1	3,1	1,1	0,2	0,4	0,7	1,1	2,7

Рис. 3.9. Смертность от болезней системы кровообращения по возрасту и полу в РФ, 2014 г. (на 100 тыс. населения соответствующего возраста и пола)

Были отмечены также и региональные особенности смертности детей от болезней системы кровообращения – показатели выше российского уровня регистрировались в Дальневосточном (3,4 на 100 тыс. населения соответствующего возраста и пола), Северо-Кавказском ФО (2,7), Сибирском ФО (2,2). Самый низкий уровень смертности от данной причины в Центральном ФО (1,6) (рис. 3.10).

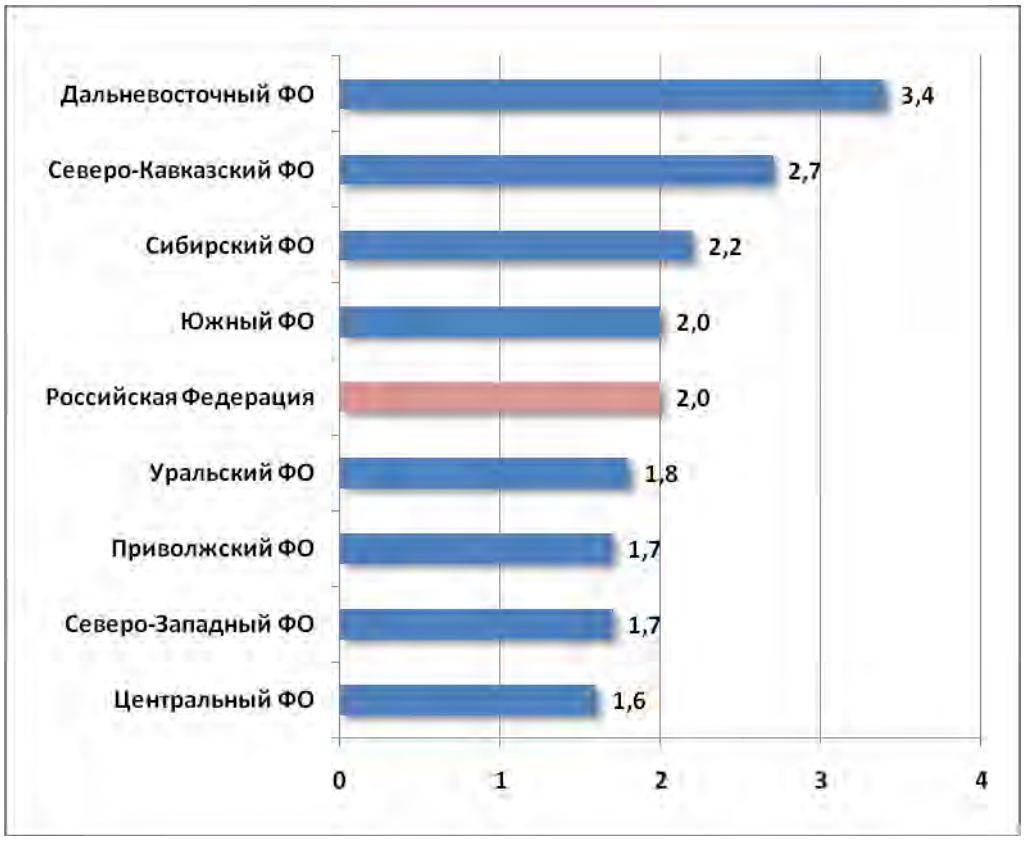


Рис. 3.10. Смертность от болезней системы кровообращения детей в возрасте 0-17 лет по федеральным округа, 2014 г. (на 100 тыс. населения соответствующего возраста и пола)

Значительная часть детей, умерших от болезней системы кровообращения, погибает в возрасте до 1 года жизни: в 2009 г. – 39,7%, в 2014 г. – 27,1%. Следует отметить, что абсолютное число умерших от данной причины за анализируемый период сократилось в 1,9 раза - с 273 до 147 детей (табл. 3.14). В 2014 г. показатель младенческой смертности от болезней системы кровообращения составил 7,6 на 100 тыс. родившихся живыми (мальчики – 8,0, девочки - 7,0).

Таблица 3.14

Младенческая смертность от болезней системы кровообращения, (на 100 тыс. родившихся живыми)

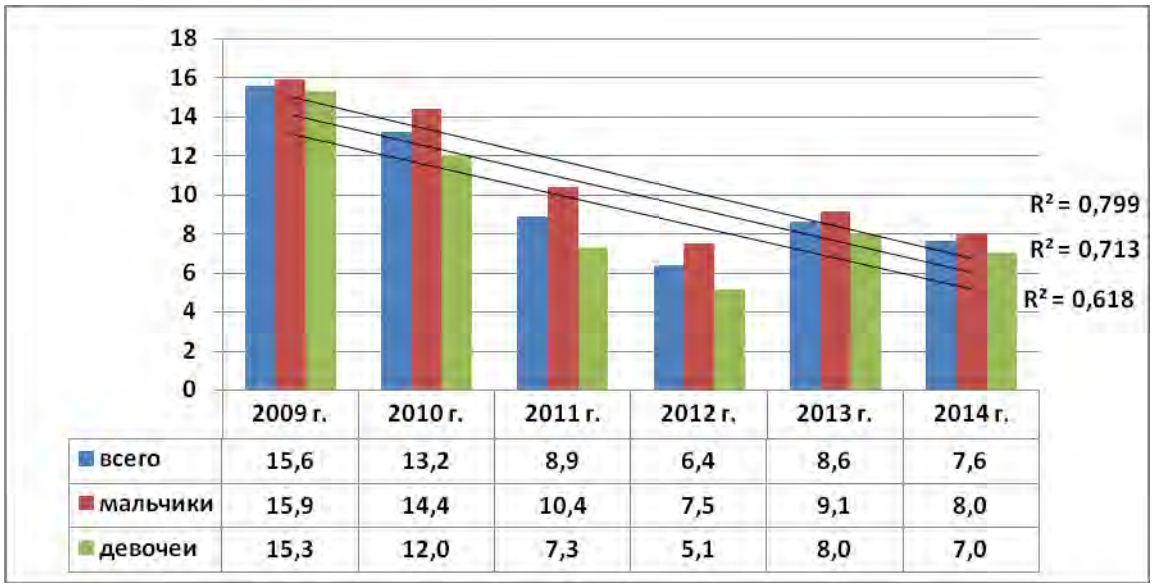
Классы МКБ-10	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.	2014/ 2009 гг., %
Абсолютное число							

Всего заболеваний	14271	13405	13168	16306	15477	14145	-0,9
Болезни системы кровообращения	273	236	160	120	163	147	-46,2
на 100 тыс. населения соответствующего возраста и пола							
Оба пола							
Всего заболеваний	813,7	751,2	733,2	864,1	816,0	730,9	-10,2
Болезни системы кровообращения	15,6	13,2	8,9	6,4	8,6	7,6	-51,3
Мальчики							
Всего заболеваний	907,7	831,3	819,8	949,4	905,0	805,0	-11,3
Болезни системы кровообращения	15,9	14,4	10,4	7,5	9,1	8,0	-49,7
Девочки							
Всего заболеваний	714,3	666,6	641,6	773,7	721,8	652,0	-8,7
Болезни системы кровообращения	15,3	12,0	7,3	5,1	8,0	7,0	-54,2

Снижение младенческой смертности от болезней системы кровообращения имело достоверный характер - коэффициент аппроксимации в целом составил – 0,713, у мальчиков – 0,799 и у девочек – 0,618 (рис. 3.11).

Кроме этого, значительно большая часть детей в возрасте 0-17 лет ежегодно погибает от врожденных аномалий системы кровообращения – более 1,8 тыс. человек, из которых более 1,5 тыс. детей в возрасте до 1 года.

Таким образом, в целом от болезней и врожденных аномалий системы кровообращения каждый год умирает 2,3 тыс. детей в возрасте 0-17 лет и из них 1,7 тыс. (73,9%) детей в возрасте до 1 года жизни.



	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.	2014 г.
всего	15,6	13,2	8,9	6,4	8,6	7,6
мальчики	15,9	14,4	10,4	7,5	9,1	8,0
девочеи	15,3	12,0	7,3	5,1	8,0	7,0

Рис. 3.11. Моделирование трендов младенческой смертности от болезней системы кровообращения (на 100 тыс. родившихся живыми)

3.4. Медицинская помощь детскому населению при болезнях системы кровообращения

В последние годы обеспеченность детскими кардиологами в Российской Федерации является стабильным показателем и в 2014 г. составляла 0,36 на 10 тыс. населения в возрасте 0-17 лет. Наиболее обеспеченными в этом плане являются Северо-Западный ФО (0,48) и Центральный ФО (0,47) (рис. 3.12).

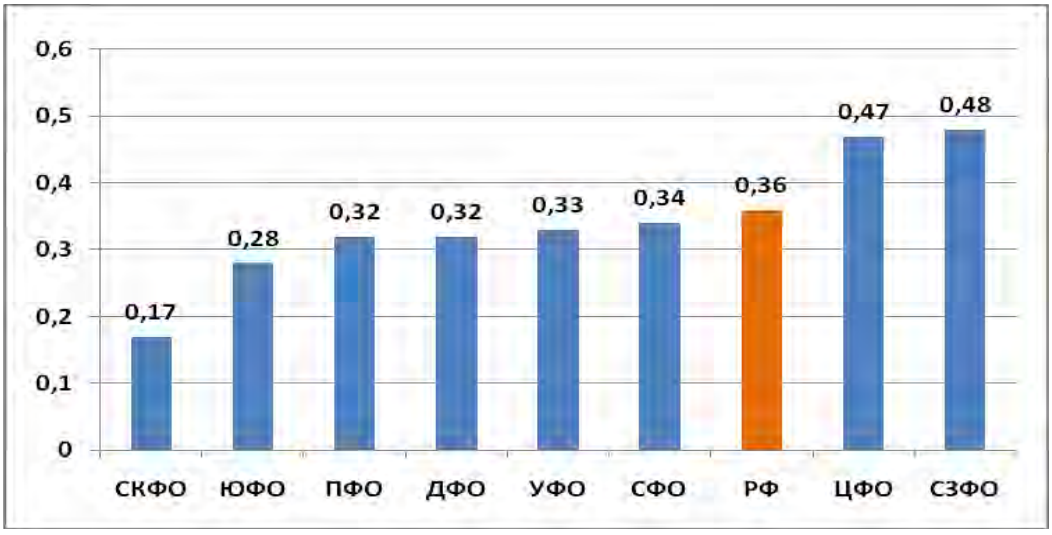


Рис. 3.12. Обеспеченность детскими кардиологами в РФ и федеральных округах, 2014 г. (на 10 тыс. населения в возрасте 0-17 лет)

Ежегодно по поводу болезней системы кровообращения через стационар проходит около 80 тыс. человек в возрасте 0-17 лет, что стабильно составляет 1,4% от всех госпитализированных детей. Среднее пребывание на койке колеблется от 9,2 до 9,4 дней. Структура оперативных вмешательств при болезнях системы кровообращения у детей в возрасте 0-17 лет в 2013 г. представлена в табл. 3.15.

Таблица 3.15

Структура оперативных вмешательств при болезнях системы кровообращения у детей в возрасте 0-17 лет в 2013 г.

Наименование операции	Число операций проведенных в стационаре		Из них операций с применением высоких медицинских технологий (ВМТ)	
	абс. число	% к общему числу	абс. число	% к общему числу операций проведенных в стационаре
Операции на сердце:	**13727**	**1,5**	**12772**	**93,0**
на открытом сердце	7076	51,5	6965	98,4
в том числе с искусственным кровообращением	6222	87,9	6157	99,0
коррекция врожденных пороков сердца	11109	80,9	10646	95,8
коррекция приобретенных поражений. клапанов сердца	82	0,6	77	93,9
при нарушении ритма - всего	1609	11,7	1414	87,9
в том числе имплантация кардиостимулятора	422	26,2	390	92,4
коррекция тахиаритмий	1202	74,7	1053	87,6
катетерные аблации	969	80,6	952	98,2
по поводу ишемических болезней сердца	5	-	2	40,0
аортокоронарное шунтирование	1	20,0	1	100,0
ангиопластика коронарных артерий	2	40,0	1	50,0
из них со стенированием	1	-	1	-
Операции на сосудах:	**18133**	**2,0**	**1917**	**10,6**
операции на артериях	2542	-	1127	44,3
операции на венах	15297	-	790	5,2

Как видно из представленной таблицы более 13 тыс. операций проводится на сердце и 18 тыс. на сосудах. Среди операций на сердце более

80% приходится на коррекцию врожденных пороков сердца. Оперативные вмешательства при болезнях системы кровообращения часто требуют применения высоких медицинских технологий (ВМТ). Так, в 2013 г. при операциях на сердце ВМТ были использованы в 93% случаев.

Таким образом, в последние годы в Российской Федерации отмечается снижение общей и первичной заболеваемости детей и первичной заболеваемости подростков болезнями системы кровообращения. Тенденция к росту общей заболеваемости у подростков является статистически достоверной. Вместе с этим, зарегистрирован рост частоты врожденных аномалий развития системы кровообращения во всех возрастных группах детского населения.

Положительная динамика заболеваемости болезнями системы кровообращения происходила за счет почти всех основных нозологических форм. Недостоверным оказалось снижение у детей первичной заболеваемости острой ревматической лихорадкой, у подростков - первичной заболеваемости острой ревматической лихорадкой и хроническими ревматическими болезнями сердца, общей заболеваемости кардиомиопатиями.

Уровень выявляемости болезней системы кровообращения при диспансеризации оказался ниже показателей заболеваемости по обращаемости. При этом, выше российских данных была распространенность болезней системы кровообращения в Центральном и Приволжском ФО, врожденных аномалий системы кровообращения - в Северо-Западном и Приволжском ФО.

Установлена стагнация инвалидности, обусловленной болезнями системы кровообращения, и ее достоверное снижение при врожденных аномалиях сердечно-сосудистой системы.

Отмечается снижение детской и младенческой смертности от болезней системы кровообращения. Выше российского уровня указанные показатели в Северо-Кавказском, Южном и Дальневосточном ФО.

ГЛАВА 4. ЛИНГВИСТИЧЕСКАЯ РАТИФИКАЦИЯ И ВАЛИДАЦИЯ РУССКОЙ ВЕРСИИ КАРДИОЛОГИЧЕСКОГО МОДУЛЯ ОПРОСНИКА PEDSQL 3,0

Разработка и валидация специального международного опросника PedsQL Cardiac Module включала этап языковой и культурной адаптации и определения психометрических свойств: надежности, валидности и чувствительности согласно международным стандартам.

Английская версия опросника была получена из международного института по изучению качества жизни MAPI RESEARCH INSTITUTE (Франция), представляющего интересы автора опросника, после подписания договора о не предоставлении опросника и алгоритма перекодирования третьим лицам и заполнения специальной заявки.

4.1. Языковая и культурная адаптация опросника PedsQL Cardiac Module

Процедура лингвистической ратификации предназначена для создания новой языковой версии, которая эквивалентна оригинальной версии, и является такой же ясной и легко понимаемой. Переведенный инструмент должен быть понят большинством респондентов, носителей родного языка, независимо от их образовательного уровня. Для проведения сравнительных исследований КЖ в разных странах требуется эквивалентность между оригинальным инструментом и вновь созданной языковой версией. Эквивалентностью является отсутствие различий в значении и содержании между исходным языком и переведенной версией. Это достигается посредством процесса, названного лингвистической ратификацией.

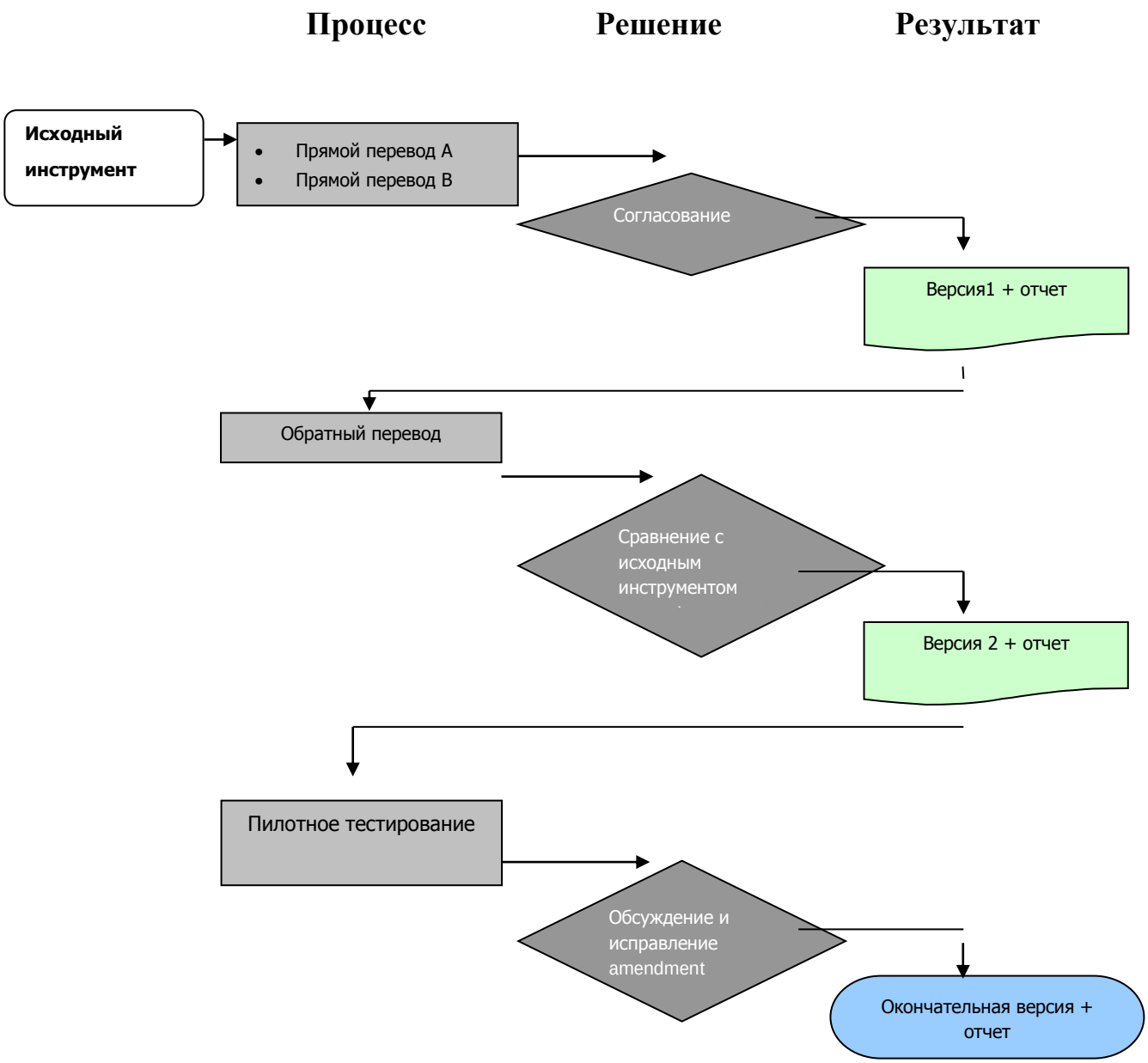


Рис. 4.1. Схема лингвистической ратификации

Рис. 4.1. иллюстрирует процесс, по которому была создана русская версия опросника PedsQL Cardiac Module (PedsQL Linguistic Validation Guidelines, MAPI Research Institute, 2002).

Согласно данным рекомендациям, разработка инструмента была осуществлена в 3 основных этапа.

На **первом** этапе оригинальная англоязычная версия опросника была переведена на русский язык двумя профессиональными переводчиками-

носителями русского языка, имеющими специализацию переводчика медицинской литературы, независимо друг от друга.

Затем в результате обсуждения с участием обоих переводчиков, специалистов из лаборатории социальной педиатрии, врачей-кардиологов была создана комбинированная версия 1, при этом в модуль были внесены некоторые стилистические изменения для более полного соответствия особенностям русского языка и лучшего понимания вопросов с сохранением концептуальной эквивалентности оригиналу.

По окончании отчет о первом этапе на английском языке был направлен в MAPI Research Institute.

На **втором** этапе версия 1 опросника была подвергнута обратному переводу с русского на английский язык. В качестве переводчика выступал проживающий на территории России профессиональный переводчик – носитель английского языка, владеющий русским. Условием было отсутствие доступа к оригинальной версии.

Затем было осуществлено сравнение обратного перевода с оригинальным инструментом экспертной комиссией с участием модераторов проекта из лаборатории социальной педиатрии, переводчика, а также обратный перевод был отправлен автору опросника, Dr. James W. Varni, для ознакомления и комментариев. После проведения орфографического и грамматического редактирования была создана версия 2 опросника PedsQL Cardiac Module с последующим отчетом об этом этапе.

Целью **третьего** этапа лингвистической ратификации является пилотное тестирование версии 2 на пациентах для оценки концептуальной эквивалентности шкал опросника оригинальной версии, а также понимания пациентами вопросов, наличия проблем анкетирования и т.д. В процессе индивидуального интервьюирования 16 детей и их родителей, носителей русского языка, во всех возрастных группах было выявлено, что большинство вопросов было переведено корректно, и у респондентов не было трудностей при ответах. Детям и родителям требовалось около 2 минут,

чтобы заполнить опросник. В результате третьего этапа была создана третья, окончательная версия опросника PedsQL Cardiac Module. Результаты и отчет были представлены в MAPI, после чего получено официальное разрешение автора на использование русскоязычной версии опросника.

4.2. Оценка надежности русскоязычной версии опросника PedsQL Cardiac Module

Надежностью опросника называют способность давать постоянные и точные измерения [139, 188, 197, 198]. В нашем исследовании проводилась оценка надежности с помощью такого ее вида, как внутреннее постоянство методом вычисления α – коэффициента Кронбаха как наиболее распространенного. В этом методе, предложенном Ли Кронбахом, сравнивается разброс каждого элемента с общим разбросом всей шкалы. Если разброс результатов теста меньше, чем разброс результатов для каждого отдельного вопроса, следовательно, каждый отдельный вопрос направлен на исследование одного и того же признака, свойства или явления. Они представляют собой значение, которое можно считать истинным. Если такое значение получить нельзя, то есть отмечается случайный разброс при ответе на вопросы, тест не надежен и коэффициент будет равен 0. Если же все вопросы измеряют один и тот же признак, то тест надежен и коэффициент в этом случае будет равен 1.

α-Кронбаха рассчитывался по следующей формуле:

$$\frac{N}{N-1}\left(\frac{\sigma_X^2 - \sum_{i=1}^{N}\sigma_{Y_i}^2}{\sigma_X^2}\right),$$

где N - число элементов в шкале, σ_X^2- дисперсия общего тестового балла, и $\sigma_{Y_i}^2$- дисперсия элемента i.

В табл. 4.1. представлены значения α-коэффициента Кронбаха по шкалам опросника PedsQL Cardiac Module.

Таблица 4.1.

Показатели α-коэффициента Кронбаха опросника PedsQL Cardiac Module

Формы опросника	Показатели по возрастным блокам			
	2-4 года	5-7 лет	8-12 лет	13-17 лет
Детская	-	0,75	0,9	0,89
Родительская	0,85	0,79	0,87	0,91

Уровень надежности опросников оценки качества жизни считается удовлетворительным, если значение α-коэффициента Кронбаха для групповых исследований ≥ 0,7 [90, 91].

Как видно из таблицы, шкалы опросника имеют показатели α-коэффициента Кронбаха от 0,75 до 0,91, что соответствует удовлетворительному уровню внутреннего постоянства опросника.

4.3. Валидность русской версии опросника PedsQL Cardiac Module

Вали́дность — мера соответствия того, насколько методика и результаты исследования соответствуют поставленным задачам. Валидный инструмент измеряет то, для чего он предназначен, в случае опросников КЖ – достоверно оценивает показатели шкал.

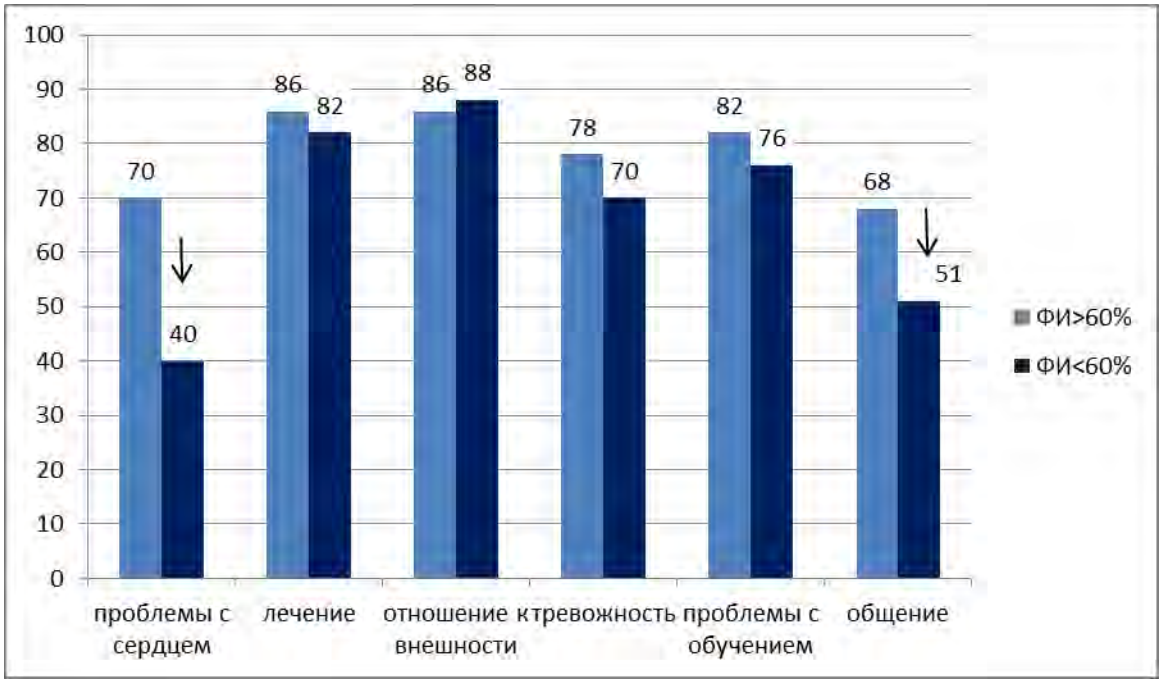
Конструктивная валидность.

В нашем исследовании для определения конструктивной валидности использовался метод «известных групп». Нами была сформулирована гипотеза, что на КЖ детей влияет степень снижения сократительной способности миокарда, а именно - у детей с фракцией изгнания (ФИ) <60% качество жизни ниже, чем у детей с ФИ>60%.

Пациенты каждой возрастной группы были разделены на две подгруппы: ФИ меньше 60% (подгруппа 1) и больше 60% (подгруппа 2).

Анализ параметров качества жизни по опроснику PedsQL Cardiac Module (рис. 4.2.) у детей в возрасте 2-4 лет с различными значениями ФИ

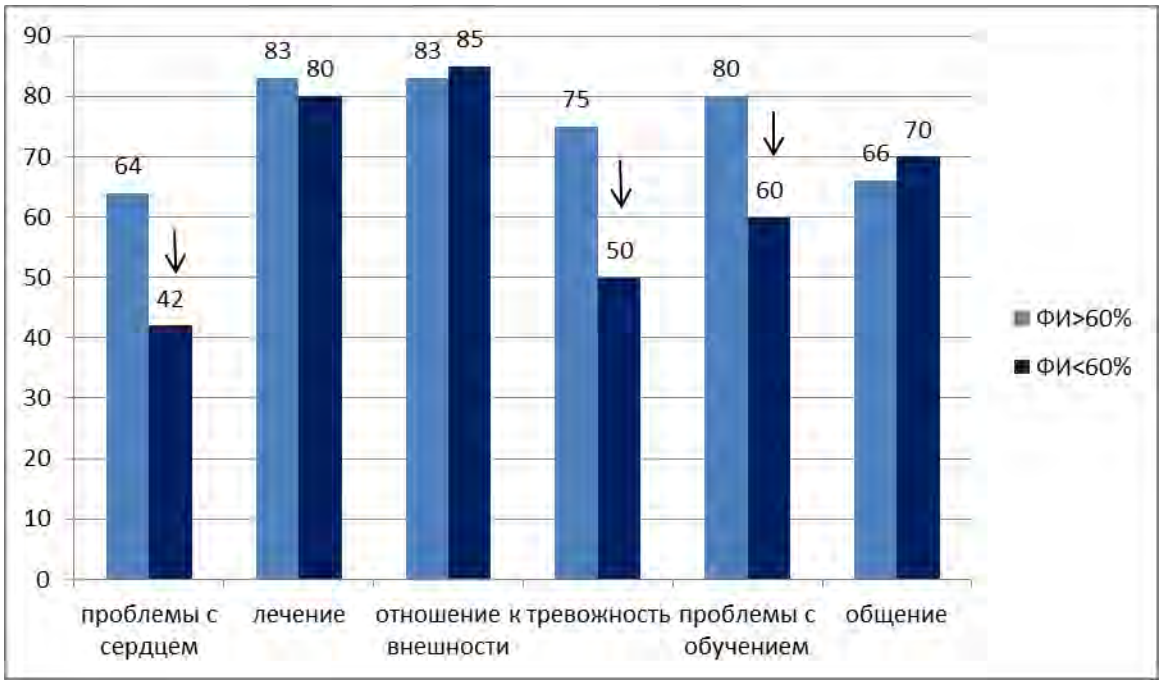
показал, что значения по шкалам «проблемы с сердцем» ($p<0,001$) и «общение» ($p<0,05$) достоверно хуже у детей с выраженными проявлениями сердечной недостаточности.



Примечание: ↓ – статистически значимое отличие

Рис. 4.2. Качество жизни детей с заболеваниями сердца в возрасте 2-4 лет в зависимости от фракции изгнания по опроснику PedsQL Cardiac Module

На рис. 4.3. представлены показатели качества жизни детей в возрасте 5-7 лет по опроснику PedsQL Cardiac Module. Получена достоверная разница между подгруппами по шкалам «проблемы с сердцем», «тревожность, связанная с лечением», «проблемы с обучением» ($p<0,05$). Полученные данные были аналогичными как по ответам детей, так и по ответам родителей, по мнению которых у детей с выраженным снижением сократительной способности сердца достоверно снижены такие аспекты КЖ, как физическое благополучие ($p<0,001$), когнитивные способности ($p<0,001$), общение ($p <0,05$), а также повышена тревожность ($p <0,05$).

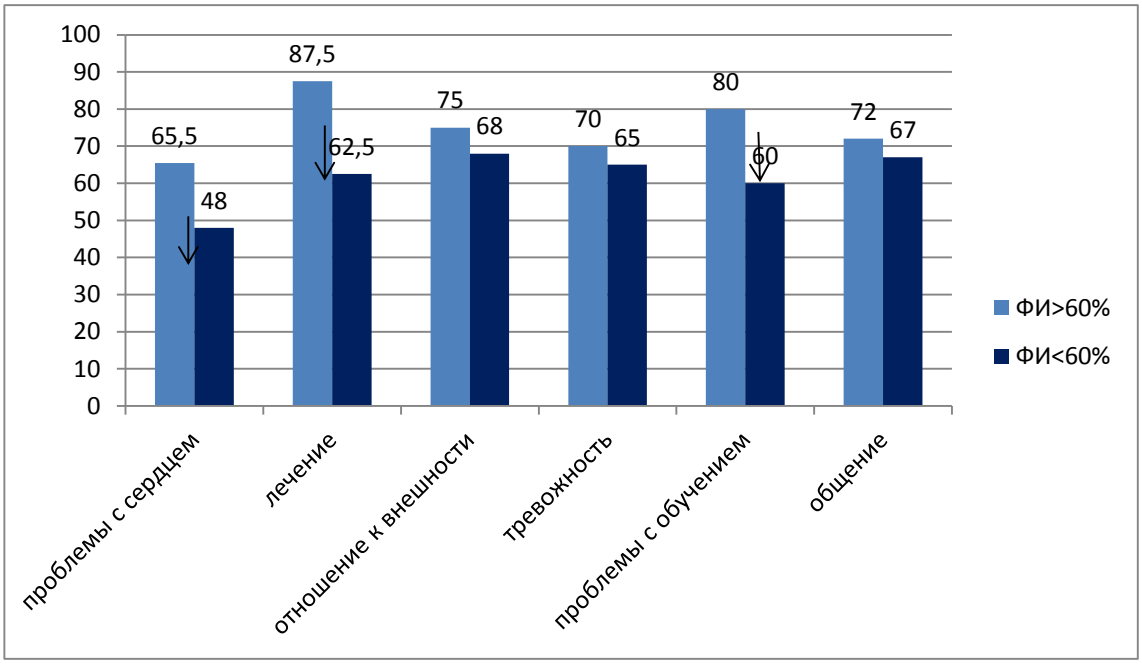


Примечание: ↓ – статистически значимое отличие

Рис. 4.3. Качество жизни детей с заболеваниями сердца в возрасте 5-7 лет в зависимости от фракции изгнания по опроснику PedsQL Cardiac Module

Для детей 8-12 лет также значимо нарушение сократительной способности миокарда отражали такие аспекты КЖ, как «проблемы с сердцем», «лечение» и «проблемы с обучением» ($p<0,001$). Остальные параметры достоверно не зависели от ФИ (рис. 4.4.).

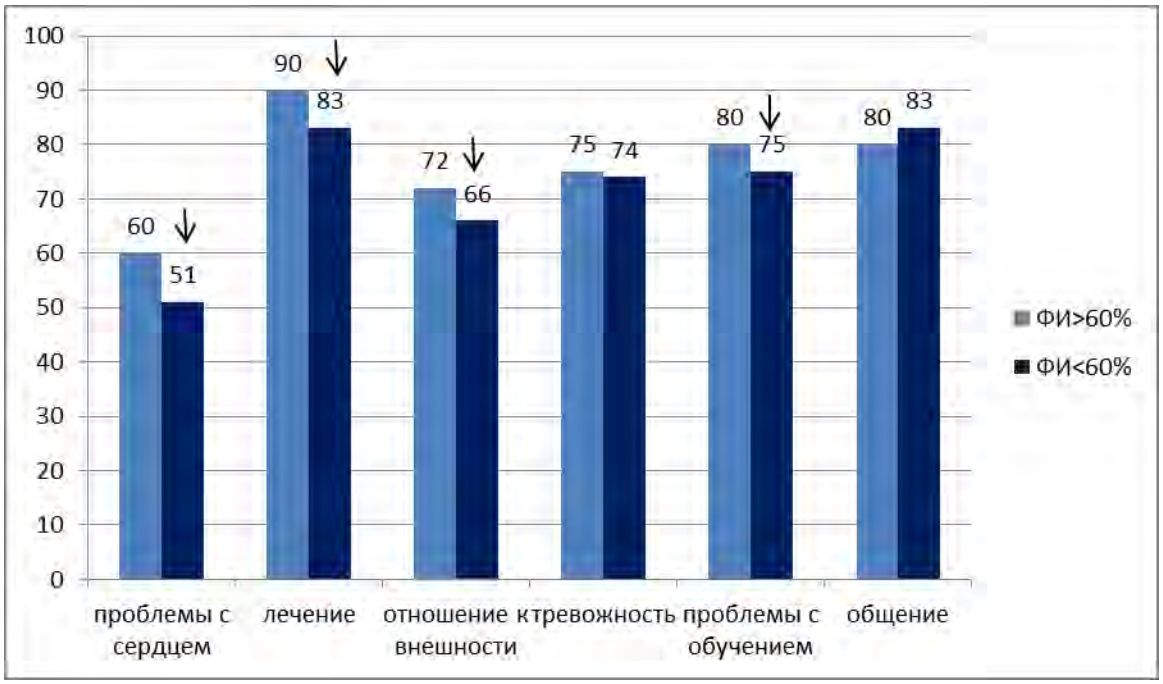
Родители детей с ФИ<60% достоверно ниже оценили шкалы «проблемы с сердцем» ($p<0,001$), «лечение» ($p<0,001$), «проблемы с обучением» ($p<0,05$), «тревожность, связанная с прохождением лечения» ($p<0,05$) и «общение» ($p<0,05$).



Примечание: ↓ p < 0,001 – статистически значимое отличие

Рисунок 4.4. Качество жизни детей с заболеваниями сердца в возрасте 8-12 лет в зависимости от фракции изгнания по опроснику PedsQL Cardiac Module

Рисунок 4.5. иллюстрирует, что у подростков 13-17 лет уровень ФИ с высокой достоверностью влиял на значения шкалы «проблемы с сердцем» ($p<0,001$). В меньшей степени ($p=0,002$) страдал аспект «лечение», в еще меньшей - «проблемы с обучением» и «отношение к внешности» ($p=0,036$ и $p=0,39$ соответственно). Уровень снижения ФИ не влиял на значения шкал «тревожность, связанная с лечением» и «общение» ($p=0,13$ и $p=0,09$).



Примечание: ↓– статистически значимое отличие

Рис. 4.5. Качество жизни детей с заболеваниями сердца в возрасте 13-17 лет в зависимости от фракции изгнания по опроснику PedsQL Cardiac Module

Изучение показателей качества жизни подростков в возрасте 13-17 лет по родительской версии опросника PedsQL Cardiac Module в зависимости от степени ФИ позволило установить статистически значимые различия по шкалам, оценивающих «проблемы с сердцем» и «лечение» ($p<0,001$), «проблемы с обучением» ($p<0,01$), По шкалам «тревожность, связанная с лечением» «отношение к внешности» и «общение» баллы качества жизни не отличались ($p=0,3$).

Таким образом, проведенное исследование подтвердило гипотезу о прямо пропорциональной зависимости параметров КЖ и степени снижения сократительной способности миокарда.

Результаты, полученные в ходе анализа данных методом «известных групп» - анализ зависимости параметров качества жизни от значения фракции изгнания - позволили сделать вывод об удовлетворительной конструктивной валидности детских и родительских форм русской версии опросника PedsQL Cardiac Module для оценки качества жизни детей с

сердечно-сосудистой патологией в возрасте от 2 до 18 лет.

Конвергентная валидность

Далее оценивали конвергентную валидность путем сравнения ответов по шкалам опросника PedsQL Cardiac Module со шкалами общего опросника PedsQL Generic Core Scale с доказанными хорошими психометрическими свойствами.

Опросник PedsQL 4,0 Generic Core Scale содержит в себе следующие шкалы: физическое функционирование (ФФ), эмоциональное функционирование (ЭФ), социальное функционирование (СФ), ролевое функционирование (РФ). Система подсчета баллов КЖ аналогична кардиологическому модулю.

С помощью корреляционного многоатрибутного анализа определялась ранговая корреляция шкал кардиологического модуля со шкалами общего опросника. Ожидалась значимая корреляция между принципиально связанными шкалами обеих опросников, в то время как слабую корреляцию ожидали получить между шкалами, мало связанными между собой. Корреляция ранговых порядков Спирмена применялась из-за характера данных, которые не имели признака интервала.

В табл. 4.2. представлены коэффициенты корреляции между шкалами кардиологического модуля PedsQL и шкалами общего опросника PedsQL 4,0. Высокие коэффициенты корреляция были получены между шкалой физического функционирования (PedsQL 4,0) и шкалой, описывающей проблемы, вызванные заболеванием сердца (PedsQL Cardiac) – r=0,86, шкалой «общение» (PedsQL Cardiac) и социальным функционированием (PedsQL 4,0) – r=0,9, а также между шкалами. описывающими проблемы с обучением, в соответствующих опросниках (r=0,87).

Таблица 4.2.

Коэффициенты корреляции Спирмена между шкалами PedsQL Cardiac Module и шкалами PedsQL Generic Core Scale

шкалы PedsQL Generic Core Scale	Шкалы опросника PedsQL Cardiac Module					
	проблемы с сердцем	лечение	отношение к внешности	тревожность, связанная с лечением	проблемы с обучением	общение
ФФ	**0,86**	0,39	0,34	0,32	0,39	0,38
ЭФ	0,45	0,32	**0,61**	**0,72**	0,45	0,35
СФ	0,38	0,44	**0,55**	0,29	0,32	**0,9**
РФ	0,51	0,4	0,46	0,19	**0,87**	0,4

Примечание. Для всех корреляций p <0,01. Жирным шрифтом выделены значения с ожидаемыми значимыми корреляциями.

Шкала эмоционального функционирования опросника PedsQL 4,0 имела корреляцию со шкалами «отношение к внешности» (r=0,61) и «тревожность, связанная с лечением» (r=0,72) кардиологического модуля.

Значимая корреляция (r=0,55) была обнаружена между шкалой «отношение к внешности» опросника PedsQL Cardiac Module и шкалой социального функционирования общего опросника PedsQL 4,0, которая затрагивает отношения между детьми.

Шкала кардиологического модуля PedsQL Cardiac «лечение» не имеет эквивалентных шкал в PedsQL Generic Core Scale, что и отразилось в отсутствии корреляций средней и высокой силы.

Полученные результаты доказали удовлетворительную конвергентную валидность новой языковой версии кардиологического модуля опросника PedsQL.

4.4. Чувствительность русской версии опросника PedsQL Cardiac Module

Чувствительность опросника – это его свойство отражать изменения в

КЖ пациента при изменении его состояния (например, на фоне лечения).

Чувствительность русской версии опросника PedsQL Cardiac Module в данном исследовании определяли, вычисляя достоверность различий между показателями качества жизни детей в момент первой госпитализации в кардиологическое отделение (1 точка) и через 4 месяца после начала комплексной терапии, направленной на коррекцию сердечной недостаточности (2 точка). В качестве дополнительного критерия использовали классический метод – динамику показателей визуальной аналоговой шкалы (ВАШ) для оценки общего состояния здоровья («10» баллов - состояние здоровья ребенка очень плохое, «0» баллов - состояние здоровья ребенка очень хорошее).

В каждой возрастной группе высчитывали показатели качества жизни по всем шкалам в указанных точках обследования, проводили анализ изменения баллов качества жизни и вычисляли достоверность различий между 1-й и 2-й точками обследования по каждой шкале. Затем проводили сравнение между динамикой изменений параметров качества жизни и данных визуальной аналоговой шкалы. В качестве нулевой гипотезы было сделано предположение, что показатели качества жизни изменяются в соответствии с состоянием больных.

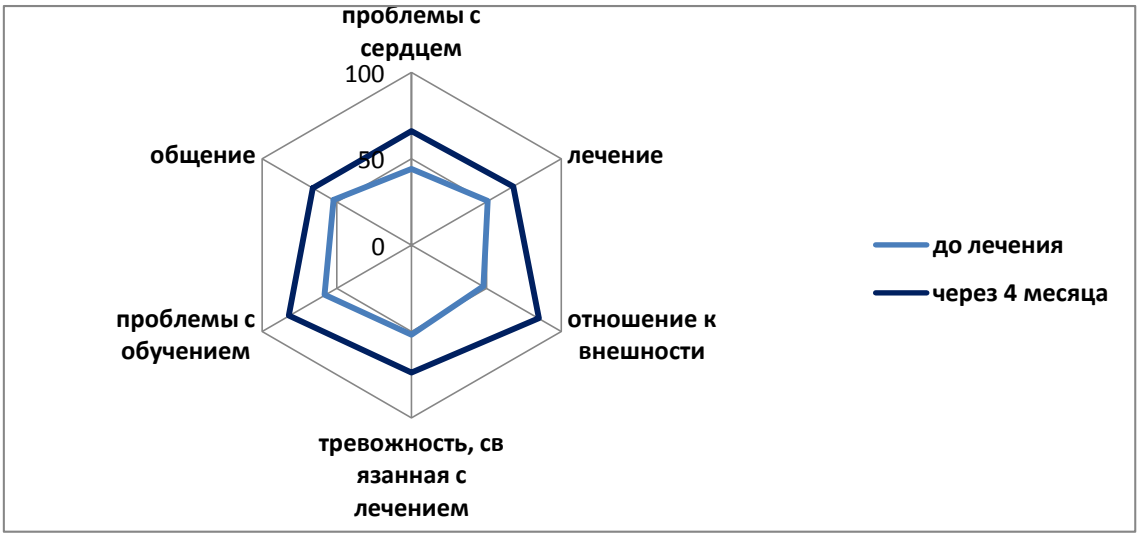


Рис. 4.6. Динамика показателей качества жизни по опроснику PedsQL Cardiac Module у детей в возрасте 2-4 года

Анализ качества жизни детей возрасте 2-4 лет по опроснику PedsQL Cardiac Module (рис. 4.6.) выявил достоверное улучшение переносимости физической нагрузки, уменьшение выраженности болевого синдрома, уменьшение страха перед очередным обследованием, медицинскими манипуляциями, визитом к врачу, проблем с обучением.

В группе детей в возрасте 5-7 лет по данным опросника PedsQL Cardiac Module после 4-х месяцев терапии также получено статистически значимое повышение качества жизни по всем шкалам опросника: «проблемы с сердцем», «лечение», «отношение к внешности», «тревожность, связанная с лечением», «проблемы с обучением» и «общение» (рис. 4.7.). Данные были схожи как по ответам детей, так и по ответам родителей.

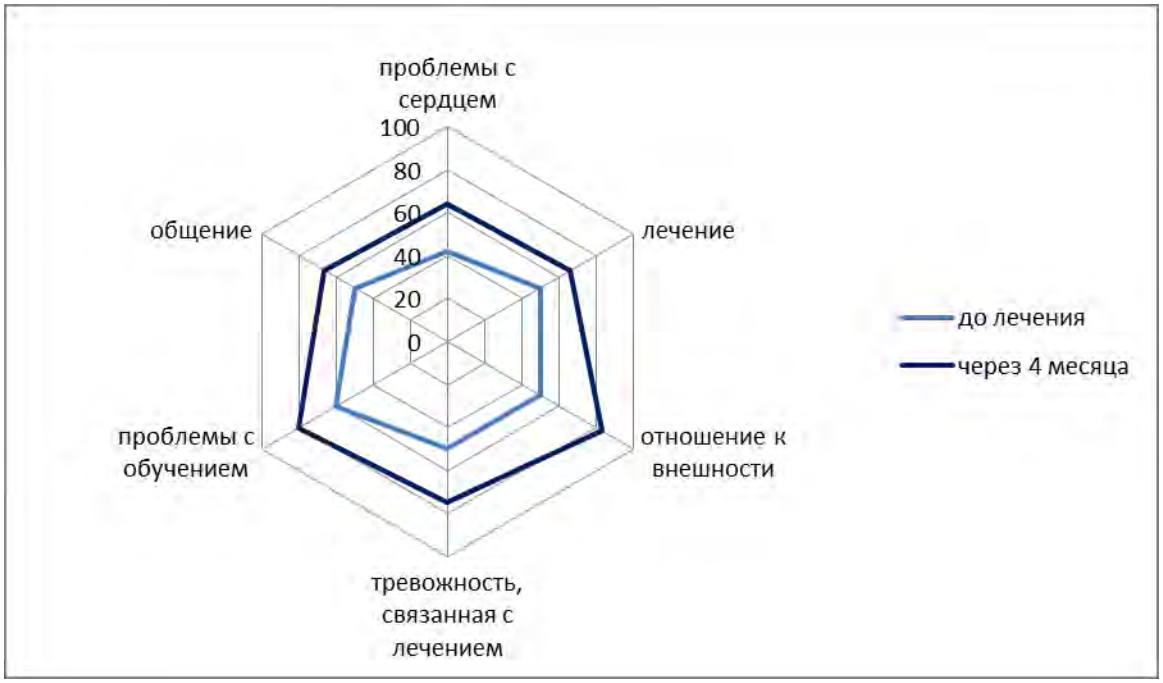


Рис. 4.7. Динамика показателей качества жизни по опроснику PedsQL Cardiac Module у детей в возрасте 5-7 лет

В возрастной группе 8-12 лет на фоне терапии достоверно улучшилось КЖ детей по всем аспектам, кроме шкалы «отношение к внешности» ($p>0,05$) (рис. 4.8.). По ответам родителей получены аналогичные результаты, но, по их мнению, лечение не повлияло на наличие проблем с обучением ($p>0,05$).

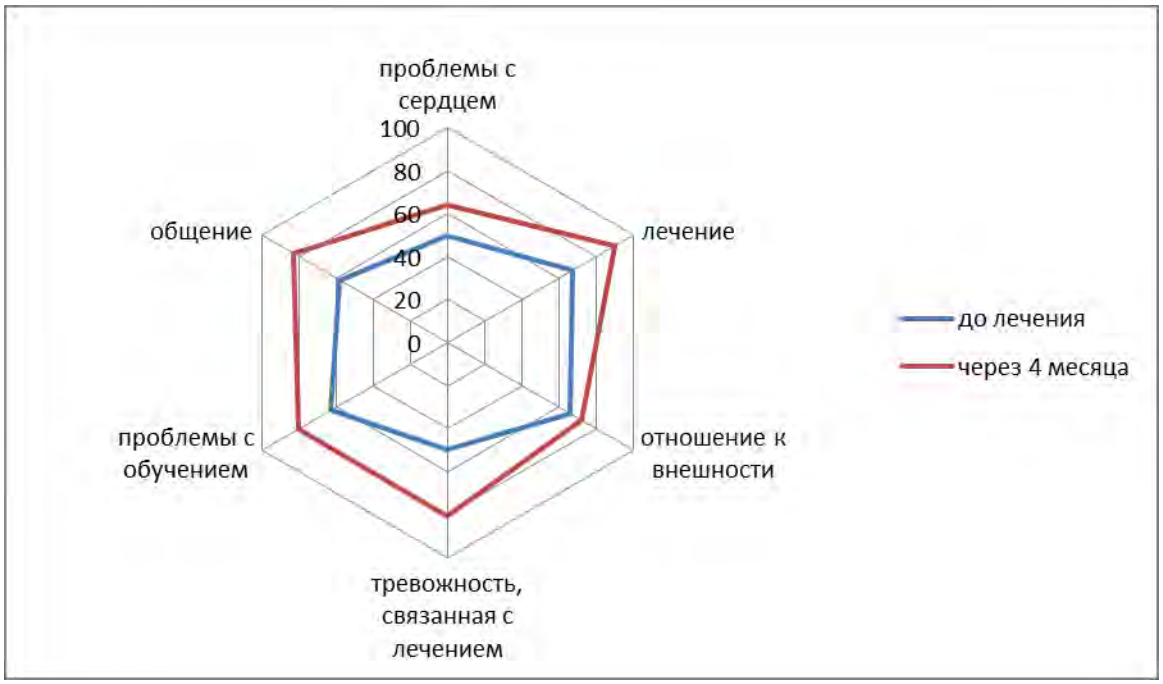


Рис. 4.8. Динамика показателей качества жизни по опроснику PedsQL Cardiac Module у детей в возрасте 8-12 лет

Достоверная положительная динамика всех составляющих кардиологического модуля на фоне лечения отмечалась в группе подростков 13-17 лет (рис. 4.9.).

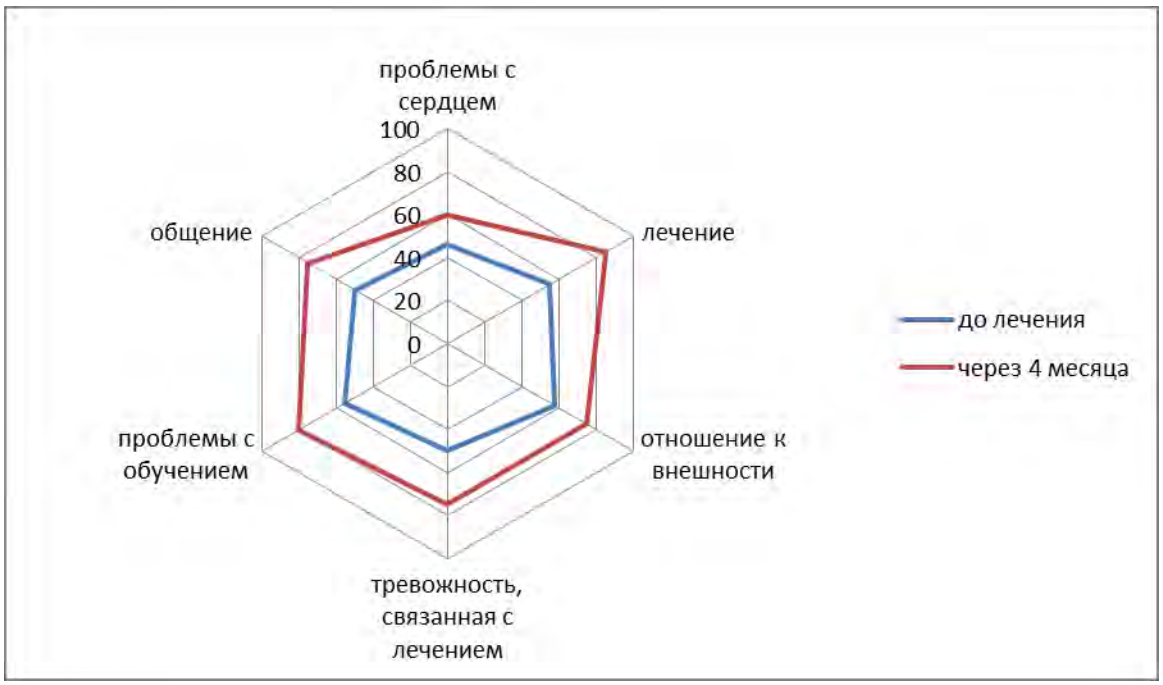


Рис. 4.9. Динамика показателей качества жизни по опроснику PedsQL Cardiac Module у детей в возрасте 13-17 лет

Родители подростков оказались менее оптимистичны: по их мнению, улучшились только показатели по шкалам «проблемы с сердцем», «лечение» ($p<0,001$) и «тревожность, связанная с лечением» ($p=0,005$). Достоверных различий по шкалам «отношение к внешности», «проблемы с обучением» и «общение» получено не было ($p=0,15$, $p=0,24$ и $p=0,18$, соответственно).

Результаты оценки общего состояния здоровья, полученные с использованием ВАШ, оказались положительными на фоне терапии: с 7,6 (7,1; 8,6) до 4,4 (3,2; 5,1) для детей 2-4 лет, с 7,8 (6,3; 8,2) до 4,2 (3,1; 5,2) для детей 5-7 лет, с 7,3 (6,2; 8,1) до 4,1 (3,4; 5,6) для детей 8 - 12лет, с 6,5 (6,1; 8,2) до 3,2 (3,1; 4,6) для подростков 13 – 17 лет (в баллах, $p<0,001$) и отражали общую тенденцию показателей КЖ.

Таким образом, оценка такой психометрической характеристики, как чувствительность, продемонстрировала хорошие результаты по вновь созданной русскоязычной версии опросника PedsQL Cardiac Module.

Резюмируя данную главу, можно сделать следующие выводы:

- впервые в отечественной педиатрии разработана русскоязычная версия специфического опросника PedsQL Cardiac Module;
- в ходе исследования были доказаны удовлетворительные психометрические свойства опросника, такие как надежность, валидность и чувствительность;
- инструмент может использоваться для оценки КЖ детей 2-17 лет с заболеваниями сердца в РФ, что значительно расширяет возможности научных исследований в этой области, позволяет проводить международные исследования;
- изучение КЖ детей с кардиологической патологией поможет оценить влияние заболевания на ребенка, степень его адаптации к заболеванию, оценить эффективность лечения.

ГЛАВА 5. КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СЕРДЦА, ОСЛОЖНЕННЫМИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

5.1. Оценка качества жизни с помощью опросника PedsQL

В основной группе (n=99) распределение по полу оказалось равномерным: 50,5% мальчиков и 49,5% девочек. Дети 2-4 лет составили 39,3% выборки, 5-7 лет – 15,2%, 8-12 лет – 18,2%, чуть более четверти обследованных (27,3%) были подростками 13-17 лет.

Большинство пациентов (72,7%) наблюдались с диагнозом «дилатационная кардиомиопатия», одна пятая детей - с диагнозом «кардит», 7% - с врожденными пороками сердца.

Недостаточность кровообращения 2А стадии отмечалась в 72% случаев, 2Б - в 20%, у 8% пациентов диагностирована НК1.

Чуть более чем у половины детей (в том числе вся группа 2-4 лет) длительность заболевания не превышала трех лет. К моменту обследования в течение четырех лет болели 14% пациентов, 5-6 лет – 15%, длительность заболевания 7 и более лет наблюдалась у 12% обследованных.

5.1.1. Оценка качества жизни с помощью кардиологического модуля опросника PedsQL

На первом этапе мы оценили КЖ всей группы независимо от возраста в первой точке (первое анкетирование). Результаты представлены в табл. 5.1.

Как видно из таблицы, общее КЖ обследуемых детей достаточно низкое - 61,7 балла из 100 возможных. Наиболее низкие значения их всех параметров КЖ отмечались по шкалам «общение», «проблемы с сердцем» и «тревожность». Это свидетельствует о том, что дети больше всего страдают от симптомов основного заболевания, боятся лечения, испытывают трудности, когда необходимо говорить о своем заболевании.

Таблица 5.1

Качество жизни детей основной группы в первой точке исследования с использованием кардиологического модуля опросника PedsQL

Шкала опросника	Проблемы с сердцем	Лечение	Отношение к внешности	Тревожность	Проблемы с обучением	Общение	ОБ
Показатель КЖ (M±σ)	56,2±18,1	73,5±22,3	71,3±24,3	57±26,1	63,4±15,7	51±26,7	61,7±13,8

Немного выше оказались значения шкалы «проблемы с обучением», отражающей когнитивные нарушения.

Выше всего по сравнению с другими аспектами дети оценили шкалы «лечение» и «отношение к внешности», характеризующие уровень комплаентности и переносимости лечения, восприятие собственного тела.

Следующей нашей задачей было оценить динамику КЖ на фоне комплексного лечения через четыре месяца (вторая точка). Результаты повторного опроса представлены в табл. 5.2.

Таблица 5.2.

Качество жизни детей основной группы в динамике исследования с использованием кардиологического модуля опросника PedsQL (2 точка)

Шкала опросника	Проблемы с сердцем	Лечение	Отношение к внешности	Тревожность	Проблемы с обучением	Общение	ОБ
Показатель КЖ (M±σ)	69,7±13,1 *	85,7±14,7 *	83,1±15,2 *	70,7±20,7 *	74,6±14,1 *	65,2±25,8 *	74,9±9,5 *

* - $p<0,001$

Расчеты критерия Стьюдента для зависимых выборок продемонстрировали статистически значимое различие для всех пар

сравниваемых переменных на уровне значимости p<0,001. Исследование показало достоверный рост всех параметров КЖ в течение четырех месяцев после госпитализации. Наиболее выраженное улучшение КЖ выявлено по шкале «проблемы с сердцем» (t=-12,1).

Для поиска факторов, обусловливающих значимое различие значений средних до и после лечения, применялась многофакторная дисперсионная модель с повторными измерениями (общая линейная модель с повторными измерениями). Фактор времени в этой модели имел два измерения (две точки исследования), а межгрупповые факторы были заданы следующими переменными: - пол, диагноз, стадия недостаточности кровообращения, возраст, длительность болезни.

Рассматривалась модель только с главными эффектами и эффектами взаимодействия фактора времени и межгрупповых факторов. Ключевой проверяемой гипотезой данной модели являлась гипотеза об отсутствии взаимодействии фактора времени и межгрупповых факторов. В случае отвержения этой проверяемой гипотезы можно говорить о том, что динамика изменения тестируемого показателя изменяется по-разному для категорий факторной переменной.

Мы рассматривали влияние факторов на каждую шкалу, составляющую опросник.

Проблемы с сердцем.

Данная шкала опросника отражает физическое самочувствие ребенка, симптомы заболевания.

Сам по себе диагноз как фактор влияния не оказывал (p=0,647), обнаружено влияние взаимодействия фактора времени и диагноза (p=0,048), выражающееся в более выраженной положительной динамике по данному аспекту у больных кардитом (рис. 5.1.).

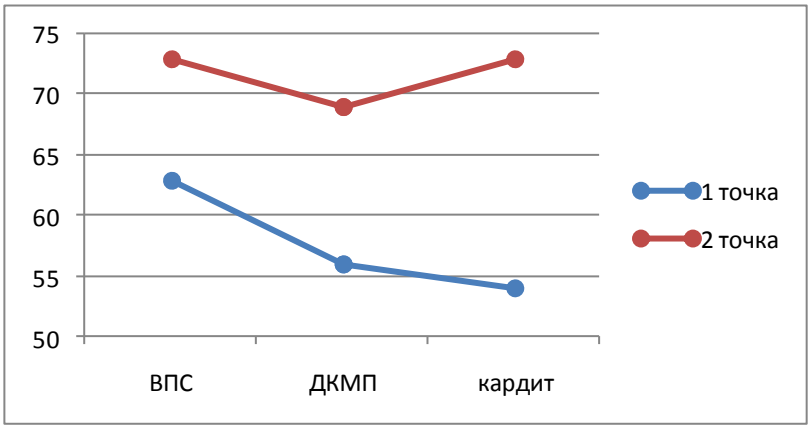


Рис. 5.1. Значения шкалы «проблемы с сердцем» в зависимости от диагноза

В отличие от диагноза, фактор длительности заболевания влиял на КЖ сам по себе, без эффекта взаимодействия (p=0,011).

Очевидно, что уровень шкалы «Проблемы с сердцем» достоверно прогрессивно снижается с увеличением длительности заболевания (p=0,011), при одинаковой выраженности ответа на лечение (p=0,423) (рис. 5.2.).

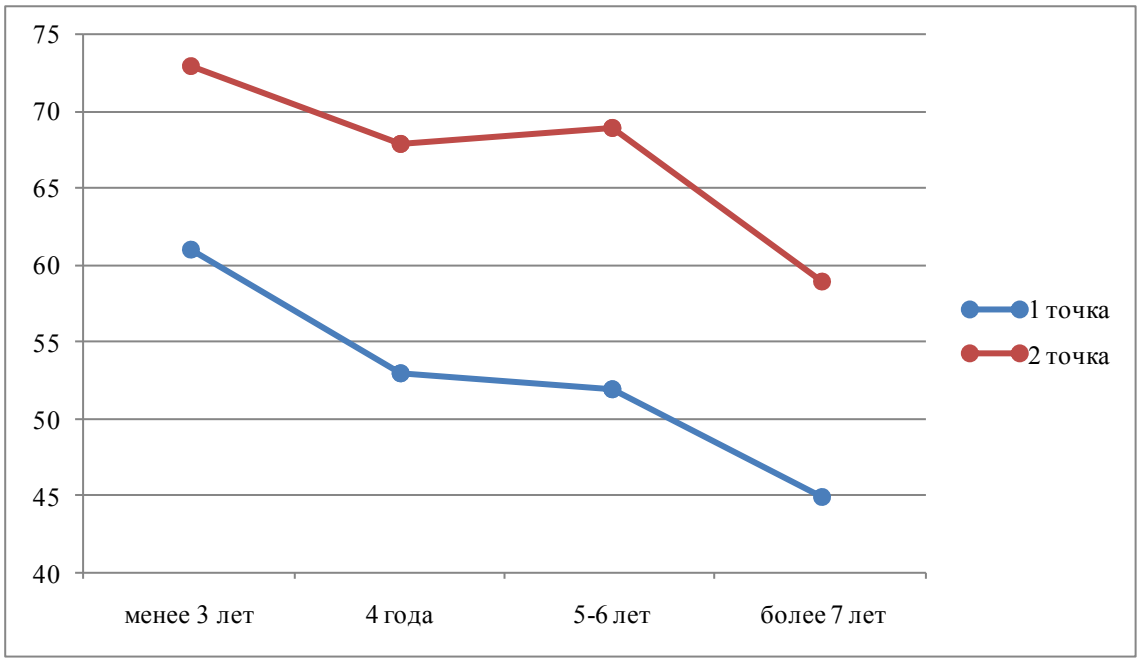


Рис. 5.2. Значения шкалы «проблемы с сердцем» в зависимости от длительности заболевания

Фактор «пол» достоверно не влиял на уровень изучаемой шкалы, ни сам по себе, ни во взаимодействии с фактором времени (p=0,504 и 0,874 соответственно).

Уровень данной шкалы достоверно зависел от стадии сердечной недостаточности: он был выше при НКI в отличие от НКIIА-IIБ (p=0,035).

Самым существенным фактором, с высоким уровнем значимости влияющим на шкалу «Проблемы с сердцем» как изолированно (p<0,001), так и во времени (p<0,001), оказался «возраст».

Как видно из рис.5.3., самые высокие показатели КЖ по данной шкале оказались у детей 2-4 лет, а самые низкие – у пациентов 5-7 лет, которые при этом давали наибольший прирост КЖ на фоне лечения.

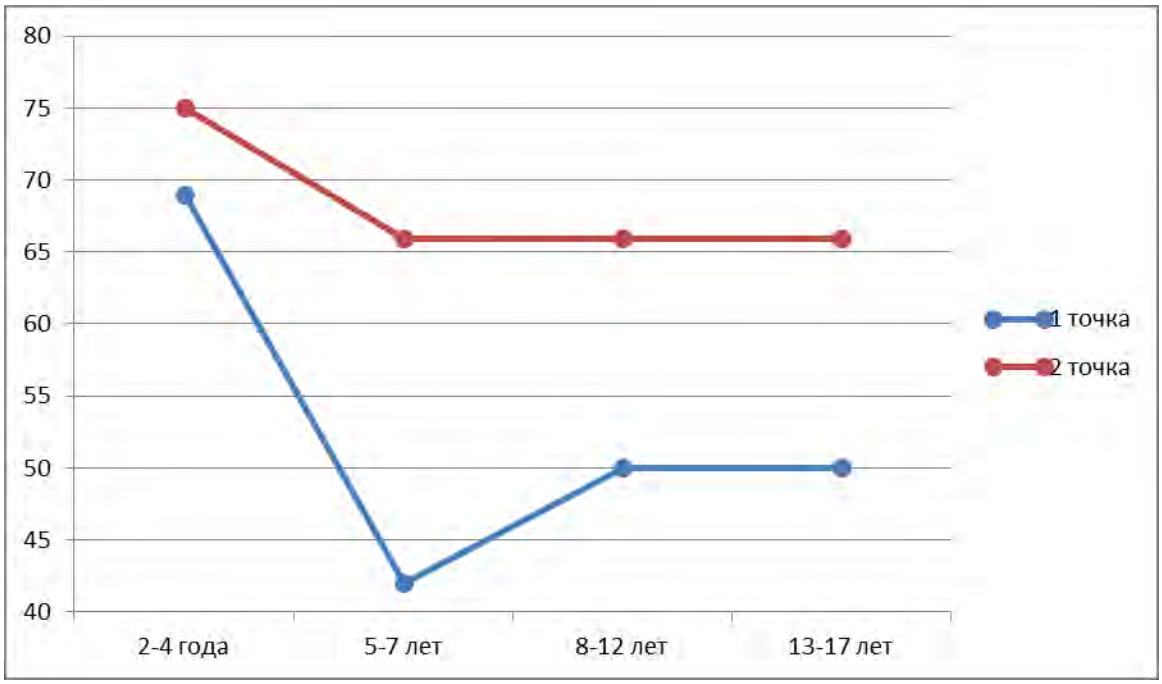


Рис. 5.3. Значения шкалы «проблемы с сердцем» в зависимости от возраста

Лечение.

Вопросы данной шкалы отражают проблемы, связанные с необходимостью принимать лекарства, уровень комплаентности.

Влияние таких факторов, как диагноз (p=0,165 и 0,24) и стадия ХСН (p=0,194 и 0,141) не обнаружено в исследовании, хотя тенденция к более значительному росту значений по данной шкале через 4 месяца лечения отмечалась у больных кардитом и с ХСН 1 стадии.

Установлено влияние пола (рис. 5.4.)на динамику показателей КЖ: мальчики продемонстрировали более выраженное повышение на фоне лечения (p=0,044).

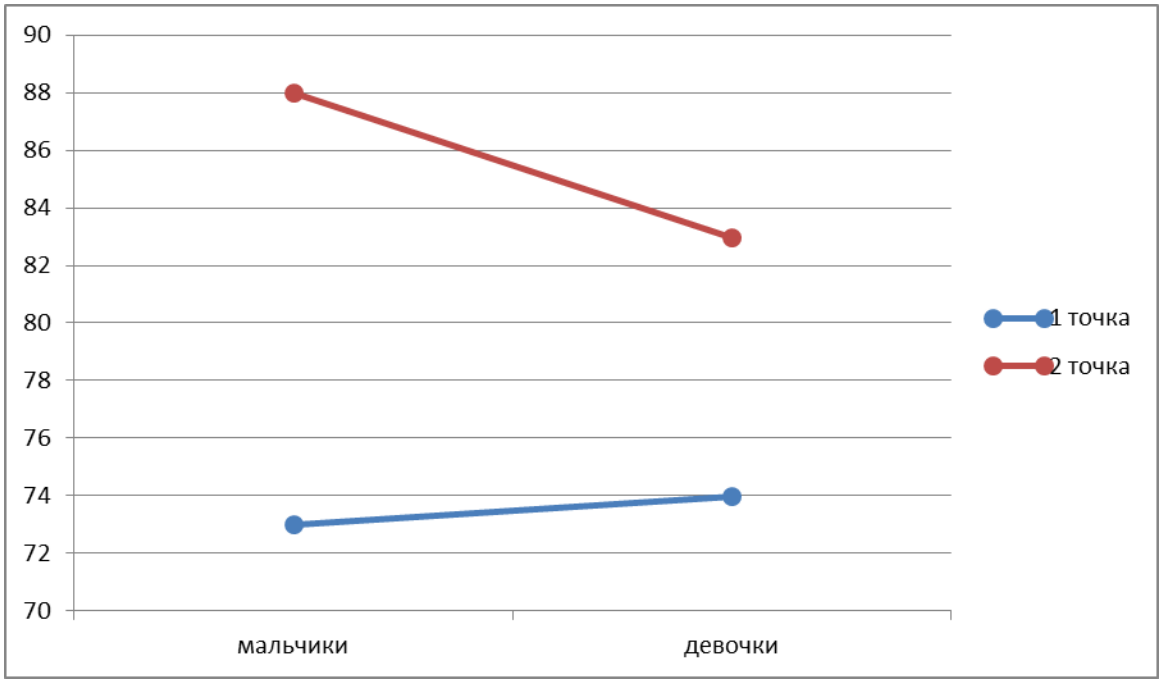


Рис.5.4. Значения шкалы «лечение» в зависимости от пола

Длительность заболевания в совокупности с временным фактором также была связана с выраженностью проблем, вызванных необходимостью принимать лекарства (p=0,019).

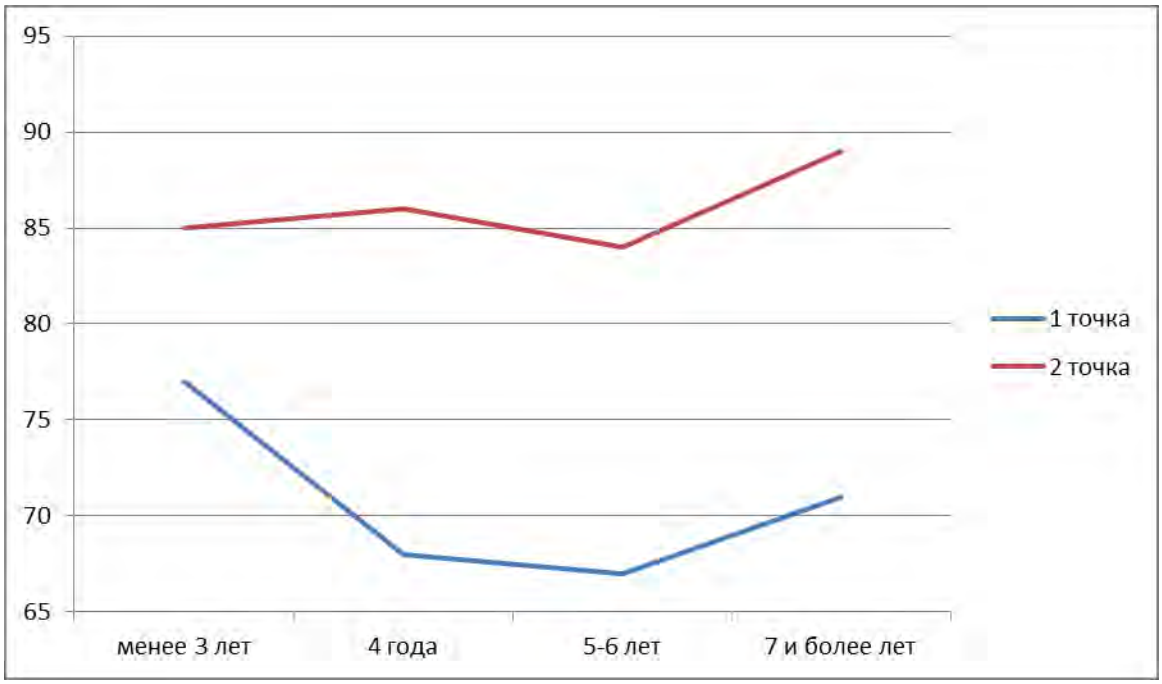


Рис.5.5. Значения шкалы «лечение» в зависимости от длительности заболевания

Рис. 5.5. иллюстрирует тот факт, что при более низких в 1 точке показателях по данной шкале у детей с длительностью заболевания более 3 лет динамика у них достоверно более выраженная.

Фактор возраста также продемонстрировал высокую степень влияния на уровень шкалы как сам по себе ($p<0,001$), так и во времени ($p<0,001$).

Наилучшие результаты выявлены у детей самой младшей возрастной группы, различий в динамике показателей не отмечено. Наихудшие результаты с незначительной динамикой продемонстрировали дети 5-7 лет, очевидно, проблемы необходимости лечения и трудности, с этим связанные, наиболее актуальны для этой возрастной группы (рис. 5.6.).

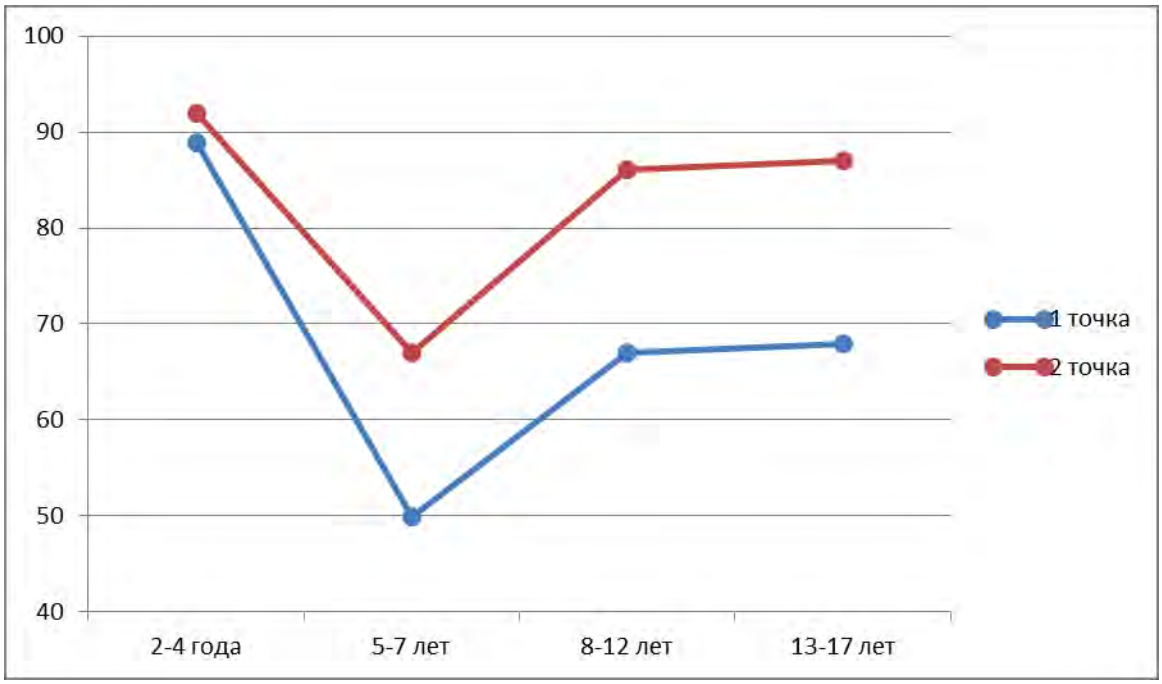


Рис.5.6. Значения шкалы «лечение» в зависимости от возраста

Отношение к внешности.

Данная шкала отражает самооценку ребенка своего тела, своей внешности.

При анализе факторов, влияющих на уровень изучаемой шкалы, не установлено только влияния пола (p=0,303 и 0,278).

Все остальные факторы влияли как изолированно, так и во взаимодействии с фактором времени, т.е. в динамике.

Влияние диагноза – p=0,01, во времени – p=0,025. У пациентов с ВПС выявлены самые высокие результаты оценки КЖ по шкале «отношение к внешности», связанные, видимо, с тем, что большинство больных – дети младшей возрастной группы, для которых данная проблема еще не актуальна (рис. 5.7.).

Пациенты с кардитом показали наиболее низкие значения по шкале, но лучшую динамику на фоне лечения.

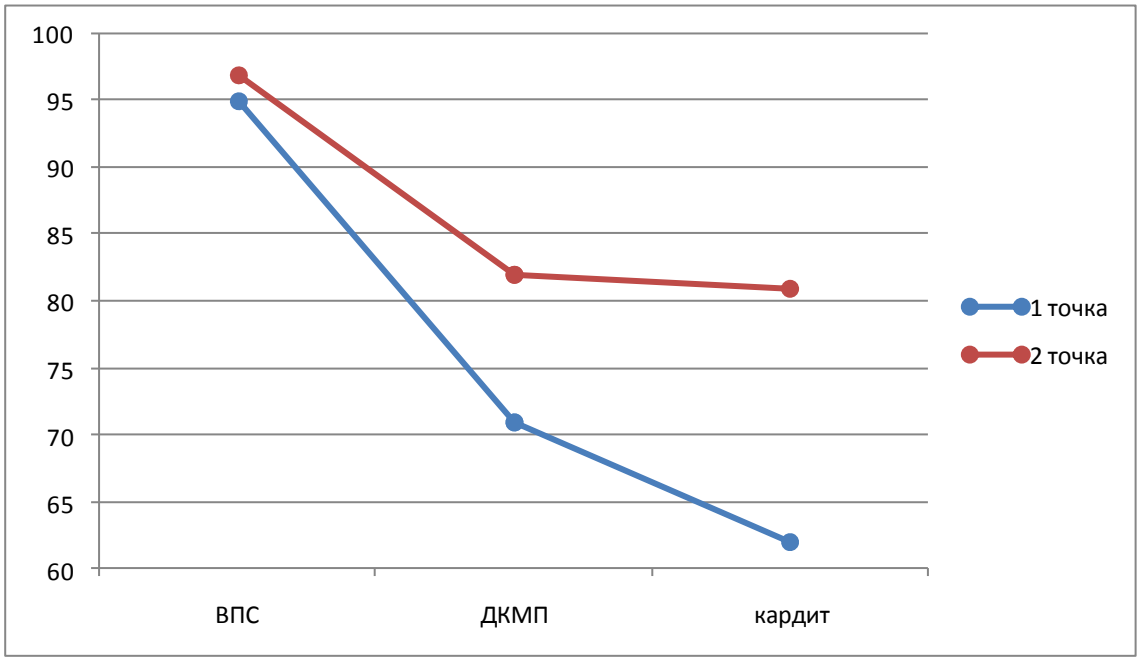


Рис.5.7. Значения шкалы «отношение к внешности» в зависимости от диагноза

Длительность заболевания влияла как изолированно (p=0,001), так и в процессе лечения (p=0,016). Ниже всего этот аспект КЖ оценили больные с длительностью заболевания от 3 до 7 лет, затем показатели начинают расти, и динамика на фоне лечения становится более отчетливой (рис. 5.8.).

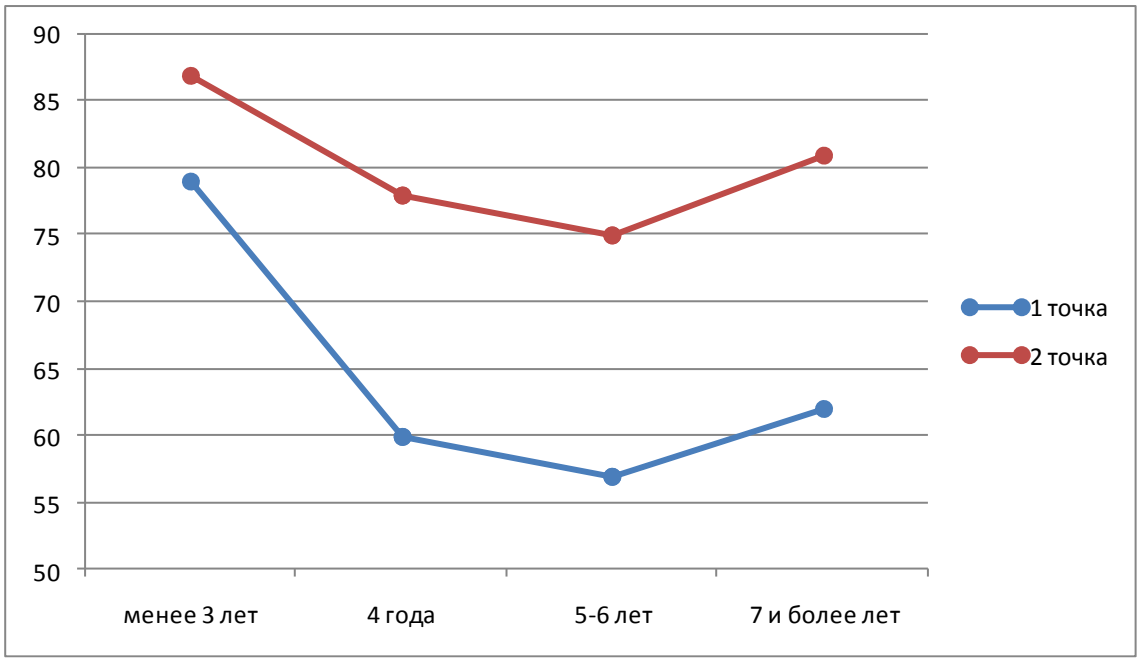


Рис.5.8. Значения шкалы «отношение к внешности» в зависимости от длительности заболевания

Стадия ХСН также влияла на уровень данной шкалы (p=0,044) и ее динамику в процессе лечения (0,018).

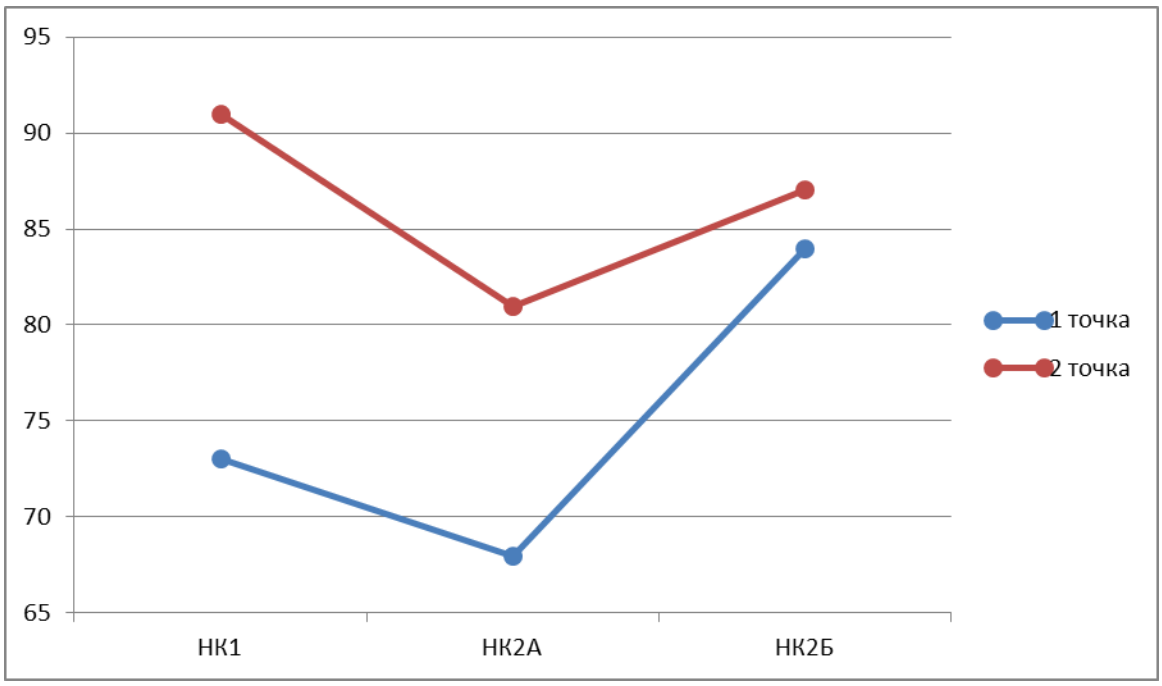


Рис.5.9. Значения шкалы «отношение к внешности» в зависимости от стадии ХСН

Выявлен феномен, что дети с меньшей стадией ХСН в 1 точке имели более низкие значения по шкале, но продемонстрировали значительную динамику в процессе лечения, в то время как пациенты с более тяжелыми нарушениями сократительной функции оценили данный аспект выше, но без существенного роста (рис. 5.9.). Выявленный эффект требует дальнейшего изучения, возможно, с использованием психологических методик.

Как и в предыдущих случаях, наиболее значимым фактором оказался возраст, который влиял на уровень шкалы «отношение к внешности» как сам по себе (p<0,001), так и во времени (p<0,001).

Здесь также просматривалась отчетливая зависимость: самые высокие результаты, но без динамики, показали дети 2-4 лет, самые низкие, но с выраженной динамикой – дети 5-7 и 8-12 лет. Подростки демонстрировали более высокую оценку по данной шкале (рис. 5.10.).

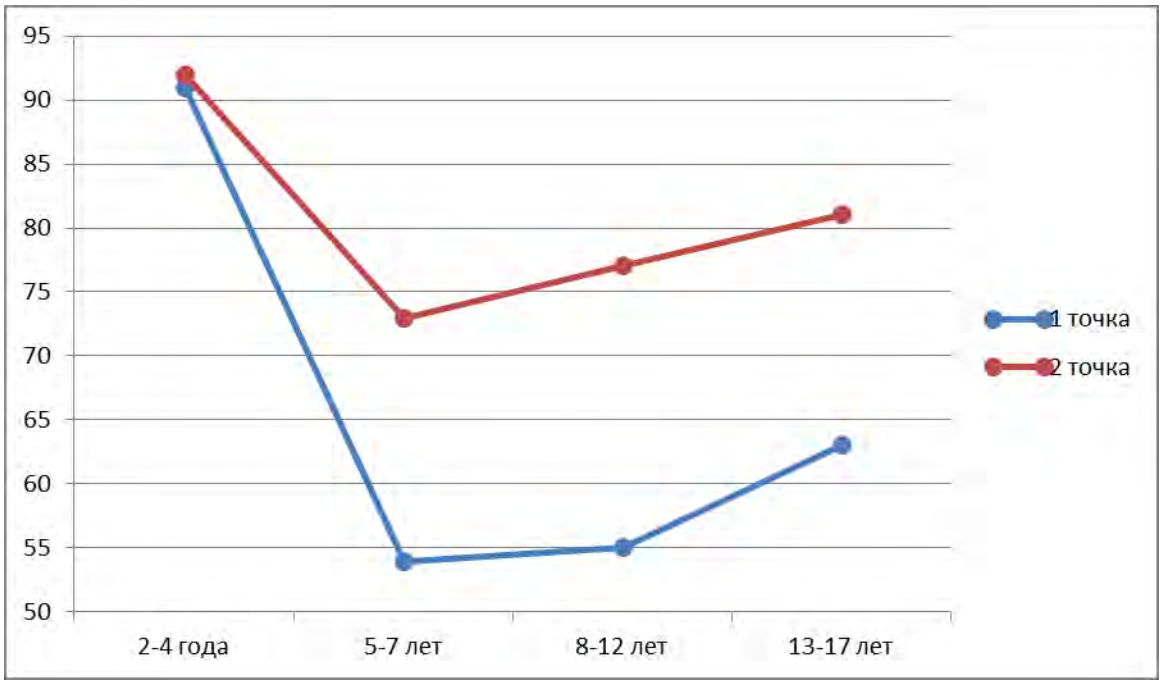


Рис.5.10. Значения шкалы «отношение к внешности» в зависимости от возраста

Тревожность, связанная с лечением.

Данная шкала описывает проблемы, связанные с волнением и страхом приема у врача и посещения медицинского учреждения.

Основное влияние на показатели КЖ по этому аспекту оказывал диагноз как изолированно (p=0,025), так и во взаимосвязи с фактором времени (p=0,001).

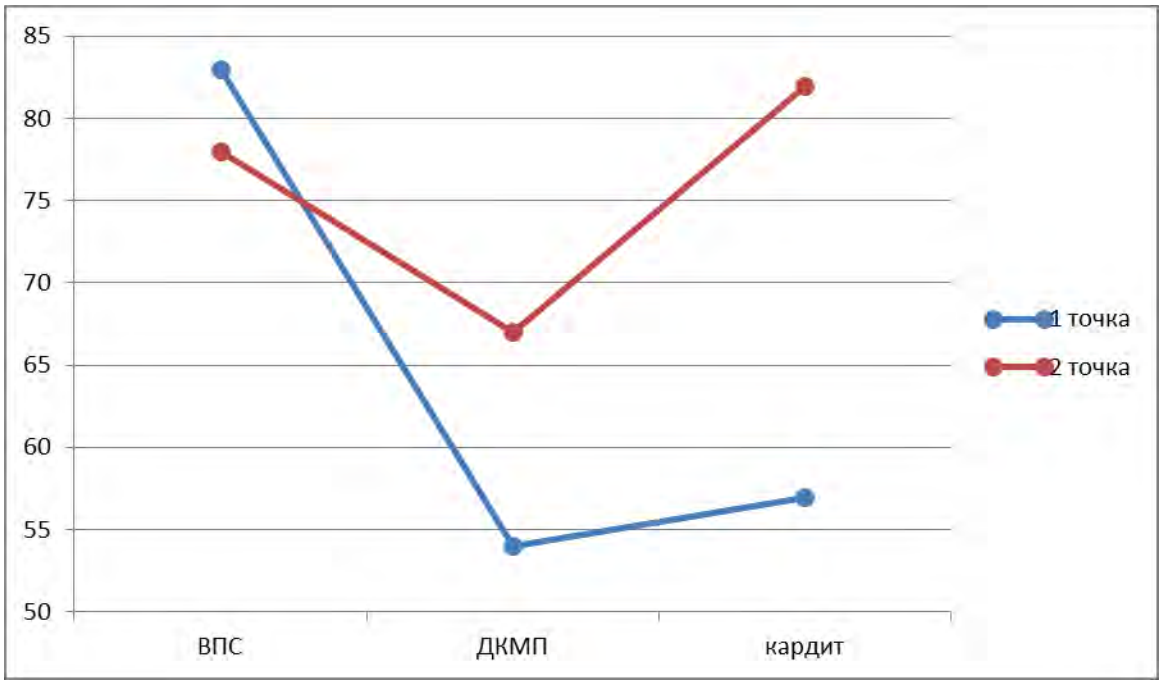


Рис.5.11. Значения шкалы «тревожность, связанная с лечением» в зависимости от диагноза

Выявлено, что наименьшая в 1 точке тревожность (чем выше балл, тем меньше тревожность) у пациентов с ВПС увеличивалась со временем, у больных кардитом и ДКМП – наоборот. Особенно выраженное уменьшение данных проблем отмечалось у пациентов с кардитом (рис. 5.11.).

Все остальные факторы, кроме пола, влияния которого не выявлено (p=0,173 и 0,65), влияли на уровень данной шкалы только во взаимосвязи со временем.

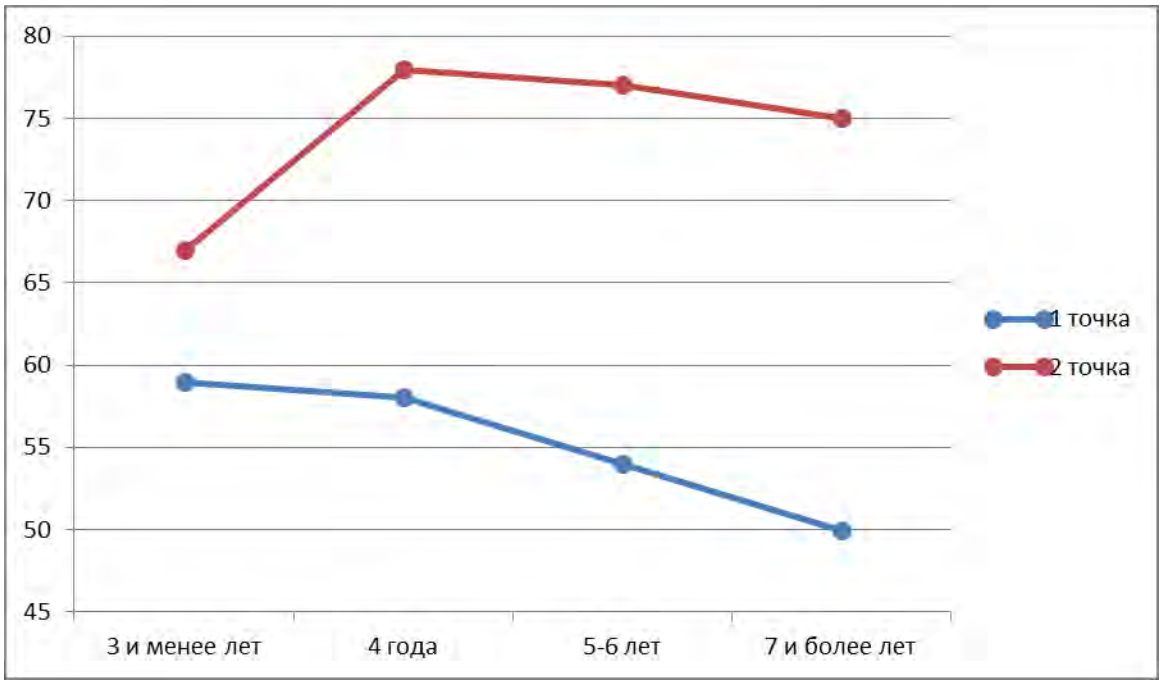


Рис.5.12. Значения шкалы «тревожность, связанная с лечением» в зависимости от длительности заболевания

Установлено, что выраженность положительной динамики, проявляющейся в снижении уровня тревожности на фоне лечения, растет с увеличением длительности заболевания (p=0,001) (рис. 5.12.).

Стадия сердечной недостаточности влияла на показатели шкалы во времени (p=0,003) – у больных с НК 2Б уровень тревожности не уменьшался на фоне лечения (рис. 5.13.).

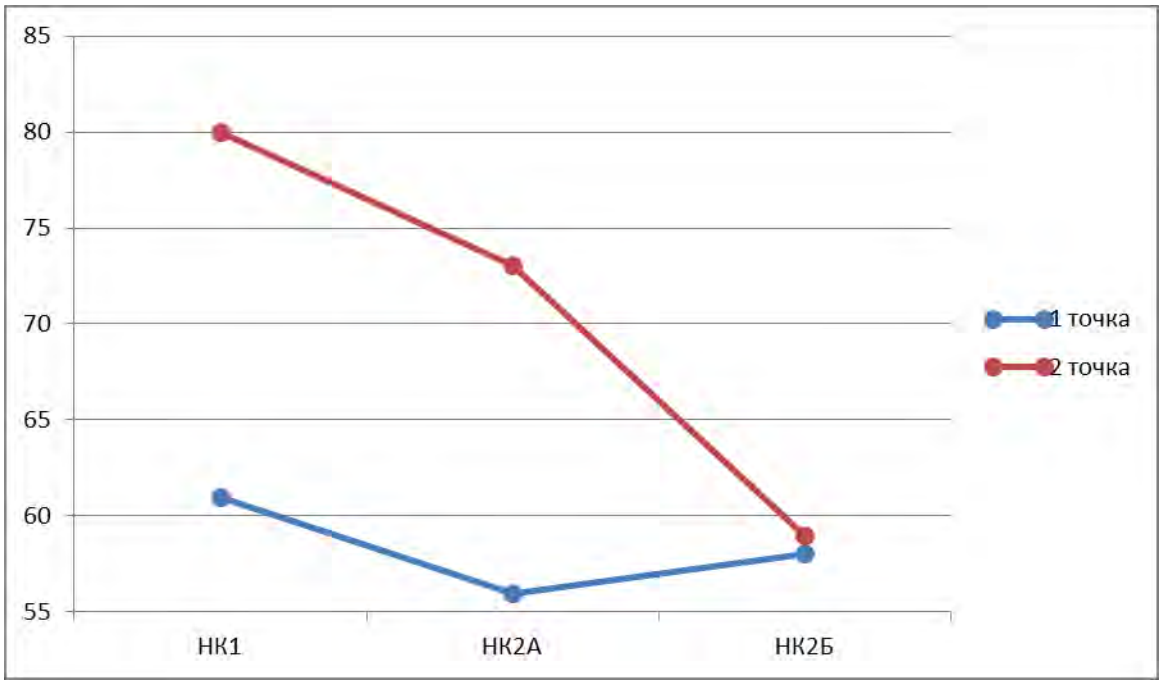


Рис.5.13. Значения шкалы «тревожность, связанная с лечением» в зависимости от стадии ХСН

Фактор возраста также воздействовал на данный параметр КЖ во временном аспекте ($p<0,001$).

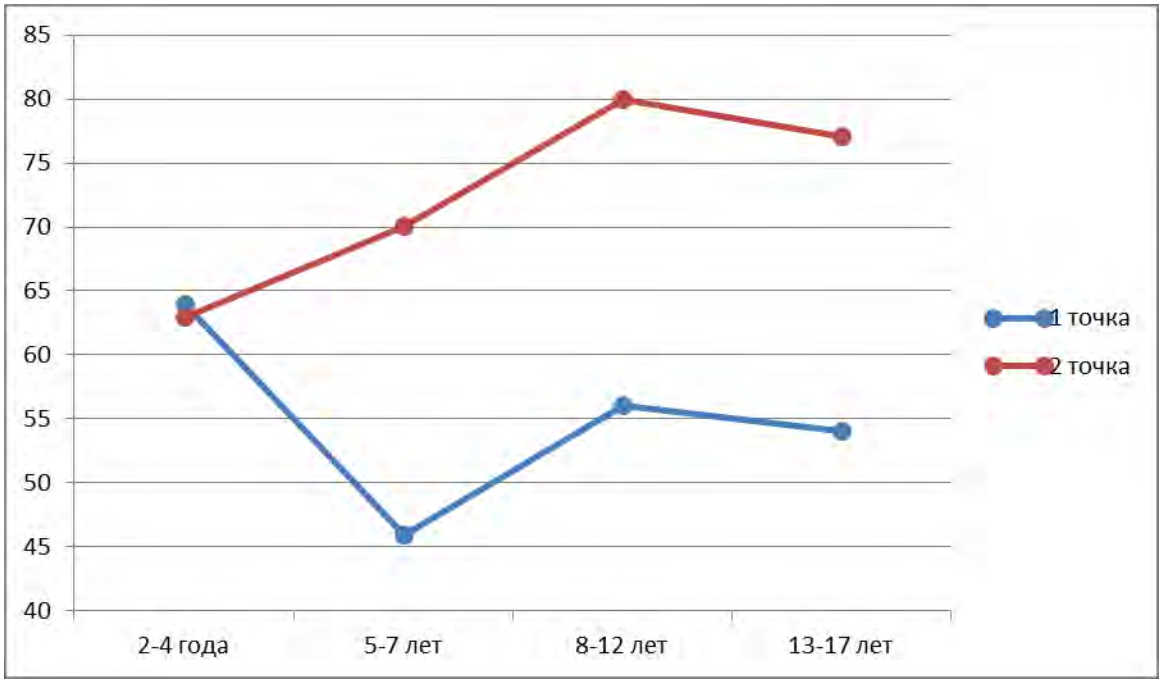


Рис.5.14. Значения шкалы «тревожность, связанная с лечением» в зависимости от возраста

Дети 2-4 лет не продемонстрировали динамики, в то время как все остальные – существенное уменьшение тревожности на фоне лечения (рис. 5.14.).

Проблемы с обучением.

Шкала отражает когнитивные проблемы у ребенка.

Установлено влияние диагноза на изучаемый аспект КЖ (p=0,01).

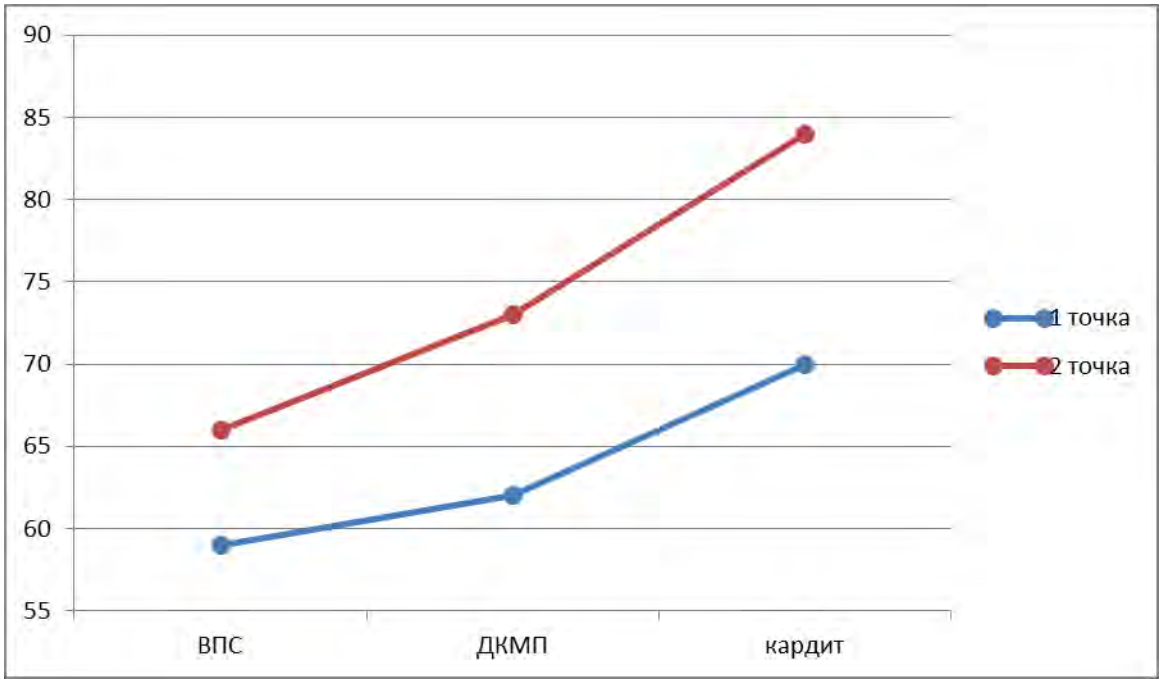


Рис.5.15. Значения шкалы «проблемы с обучением» в зависимости от диагноза

Самый высокий уровень когнитивных проблем выявлен у пациентов с ВПС, самый низкий – у больных с кардитом (рис. 5.15.).

Длительность заболевания влияла на уровень шкалы только во взаимодействии с фактором времени (p=0,001).

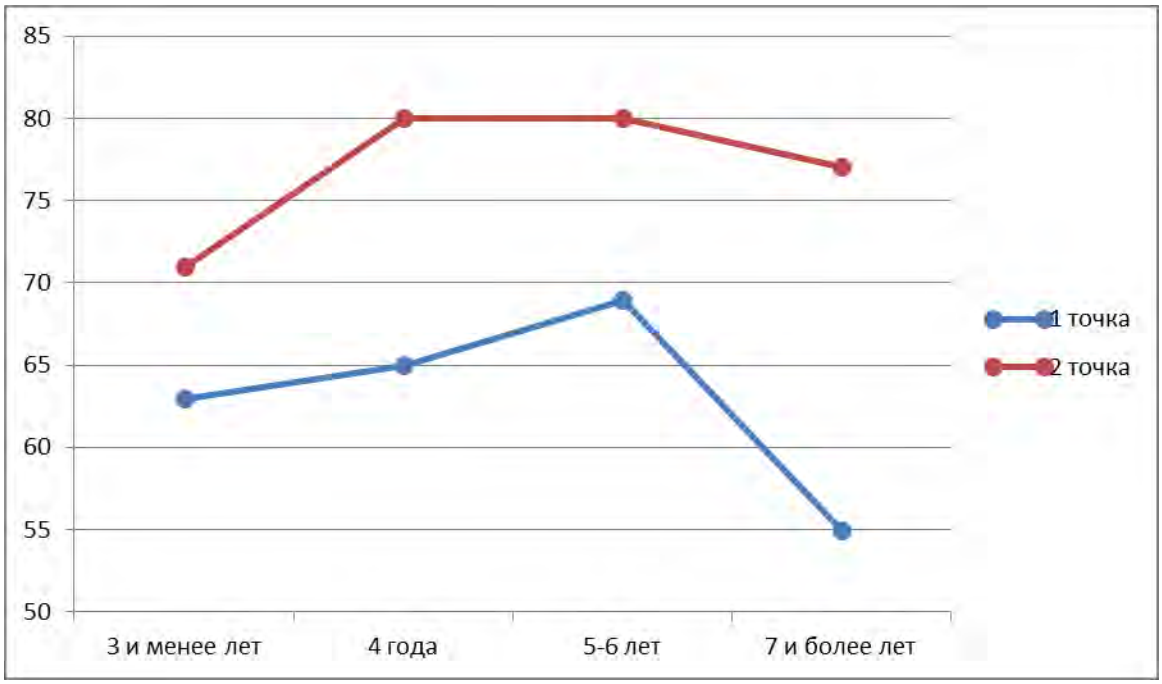


Рис.5.16. Значения шкалы «проблемы с обучением» в зависимости от длительности заболевания

Наименьшую динамику показателей давали дети с длительностью заболевания 3 и менее лет, в то же время длительно болеющие пациенты, у которых самооценка когнитивных функций была самая низкая из всех обследованных, продемонстрировали значительную положительную динамику (рис. 5.16.).

Возраст также влиял на шкалу «проблемы с обучением» только в комплексе с фактором времени ($p<0,001$).

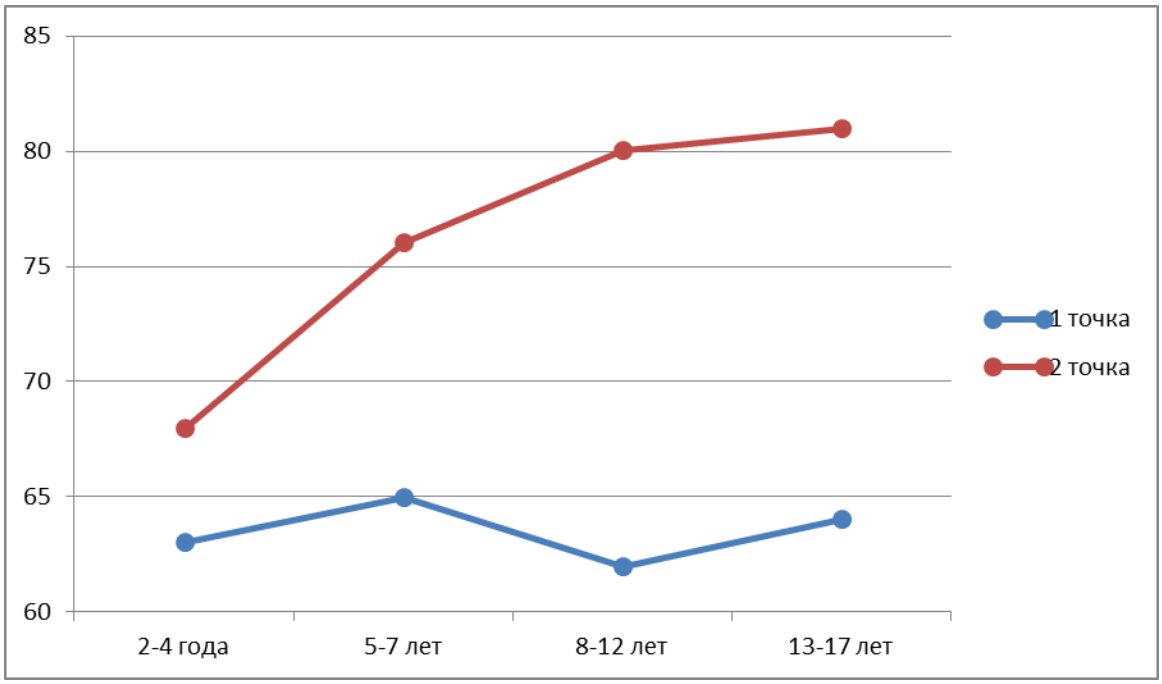


Рис.5.17. Значения шкалы «проблемы с обучением» в зависимости от возраста

Как видно из рисунка 5.17., степень улучшения КЖ по данному аспекту на фоне лечения увеличивается с возрастом.

Влияния пола на уровень шкалы не выявлено (p=0,764 и 0,169). Что касается стадии ХСН, то значимого влияния также не обнаружено (p=0,792 и 0,159), хотя отмечена тенденция к уменьшению выраженности динамики на фоне терапии по данной шкале с увеличением тяжести сердечной недостаточности.

Общение.

Шкала описывает трудности общения ребенка с другими людьми по поводу своего заболевания.

Из всех изучаемых факторов только длительность заболевания и возраст оказывали влияние на уровень данной шкалы. Диагноз (p=0,1 и 0,086), стадия ХСН (p=9,25 и 0,259) и пол (p=0,105 и 0,583) не влияли на этот аспект КЖ.

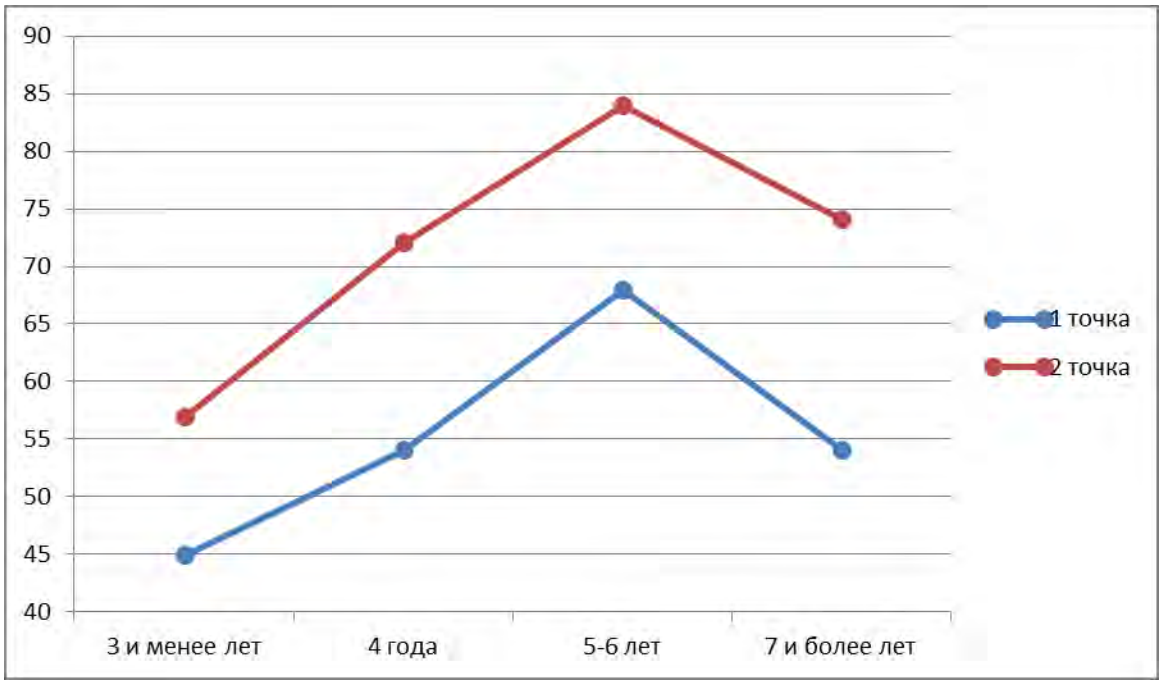


Рис.5.18. Значения шкалы «общение» в зависимости от длительности заболевания

Длительность заболевания оказывала влияние на уровень шкалы «общение» сама по себе, без влияния фактора времени (p=0,003). Выразилось это в том, что самые низкие значения отмечены у детей с наименьшей длительностью заболевания, которые, очевидно, испытывали наибольшие трудности в данном вопросе. Меньше всех подобные проблемы ухудшали КЖ пациентов с длительностью заболевания 5-6 лет, при увеличении стажа трудности с общением вновь нарастали (рис. 5.18.).

Возраст значимо влиял на показатели по изучаемой шкале как изолированно (p=0,001), так во взаимодействии с фактором времени (p<0,001).

Рис. 5.19. иллюстрирует улучшение общения, связанного с заболеванием, с возрастом. При этом выраженность положительной динамики данного аспекта на фоне лечения также увеличивалась с возрастом.

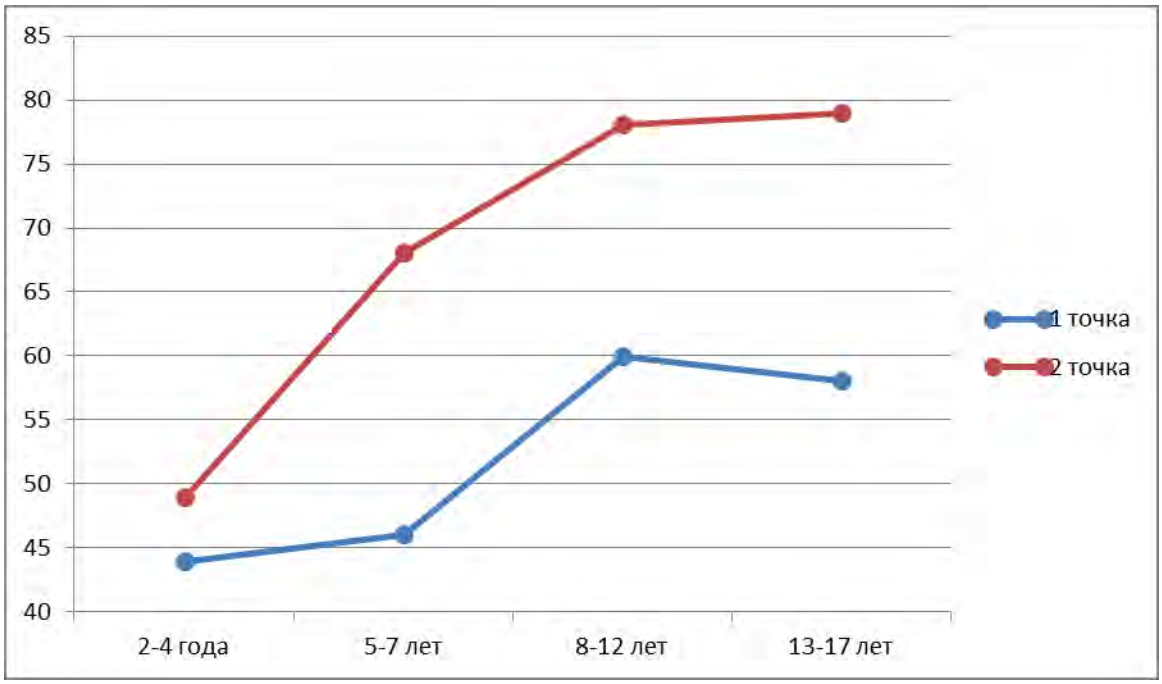


Рис.5.19. Значения шкалы «общение» в зависимости от возраста

Кроме того, нами был осуществлен кластерный анализ для выявления однородных групп по изучаемым признакам с использованием метода связи Уорда. Изучалась однородность по значениям каждой шкалы опросника в 1 точке и по выраженности положительной динамики в процессе лечения.

По 1 точке было получено три кластера – первый включал 46,5% ответов, второй – 33,3% и третий – 20,2%.

Таблица 5.3. иллюстрирует, что по шкалам «проблемы с сердцем», «лечение», «отношение к внешности» и «тревожность» выделяется 2 кластер низкими значениями. По шкалам «проблемы с обучением» и «общение» все три кластера отличаются друг от друга: в первом самые высокие значения, в третьем – самые низкие.

Таблица 5.3.

Распределение значений шкал кардиологического модуля PedsQL в кластерах (1 точка)

Кластеры (Ward Method)	Проблемы с сердцем	Лечение	Отношение к внешности	Тревожность	Проблемы с обучением	Общение
	Среднее	Среднее	Среднее	Среднее	Среднее	Среднее
1	70	92	87	75	79	75
2	44	58	55	45	60	51
3	71	90	92	64	53	21
Среднее по группе	56	74	71	57	63	51

Далее мы посмотрели, как распределяются внутри кластеров показатели КЖ в зависимости от изучаемых нами факторов.

Было установлено, что во 2 кластере отсутствовали дети с ВПС, а в 3 – пациенты с кардитом. Таким образом, кластер с минимальными значениями по первым четырем шкалам опросника (второй) включал только пациентов с ДКМП и кардитом, а кластер с минимальными значениями по двум последним шкалам – третий – только пациентов с ВПС и ДКМП.

Анализ показал, что в третий кластер попали только больные с длительностью заболевания менее 3 лет, а большая часть детей, болеющих более 7 лет, разместилась во 2 кластере.

Кроме того было выявлено, что третий кластер оказался сформирован только из детей 2-4 лет, а во втором кластере дети данной возрастной группы составили всего 12%.

По выраженности динамики показателей КЖ на фоне лечения также выделились три кластера (табл. 5.4.).

Таблица 5.4

Распределение значений шкал кардиологического модуля PedsQL в кластерах (динамика)

Кластеры (Ward Method)	Проблемы с сердцем	Лечение	Отношение к внешности	Тревожность	Проблемы с обучением	Общение
	Среднее	Среднее	Среднее	Среднее	Среднее	Среднее
1	-6,21	-,85	-1,03	3,29	-3,50	-2,79
2	**-19,11**	**-27,29**	**-29,09**	**-29,09**	**-19,86**	**-24,89**
3	-15,47	-7,47	-4,07	-14,93	-9,97	-14,83
Среднее по группе	-13,58	-12,20	-11,87	-13,68	-11,24	-14,25

Таблица 5.4. иллюстрирует, что во второй кластер попали дети с самой выраженной положительной динамикой по всем шкалам опросника, при этом первый кластер отличался минимальной динамикой.

При изучении состава кластеров было установлено, что во втором кластере отсутствовали пациенты с ВПС, при этом туда вошли более половины всех больных с кардитом. Первый кластер оказался сформирован пациентами с ДКМП (40% от всех детей с данным заболеванием) и ВПС (43% от всех).

По фактору «длительность заболевания» в первый кластер вошли, в основном, пациенты, болеющие менее 3 лет (86%), и не вошел ни один ребенок с длительностью заболевания 7 и более лет. Напротив, большинство (2/3) второго кластера составили пациенты, болеющие 4 и более лет.

По выраженности недостаточности кровообращения второй кластер сформировали, в основном, дети с НКI и НКIIА (92%), большинство пациентов с НКIIБ попали в первый кластер.

По фактору возраста также была выявлена следующая закономерность: 86% респондентов, попавших в первый кластер, оказались детьми 2-4 лет. В то же время, данная возрастная группа вообще не попала во второй кластер, который, в основном (77%) включал пациентов от 8 до 18 лет.

5.1.2 Оценка качества жизни с помощью общего модуля опросника PedsQL

Затем мы изучили КЖ детей с заболеваниями сердца с помощью общего модуля опросника PedsQL и сравнили эти данные с данными здоровых детей соответствующего возраста, полученными в предыдущих исследованиях [9, 26, 27].

Результаты сравнения для 1 точки исследования представлены в таблице 5.5.

Таблица 5.5.

Показатели КЖ детей с заболеваниями сердца, сопровождающимися ХСН (1 точка), и здоровых сверстников по данным общего модуля опросника PedsQL

Шкала	Показатели КЖ (M±σ)		p
	Дети с заболеваниями сердца	Здоровые дети	
Физическое функционирование (ФФ)	57,9±15,2	82,7±13,1	p<0,001
Эмоциональное функционирование (ЭФ)	54,3±16,0	74,5±16,1	p<0,01
Социальное функционирование (СФ)	78,6±17,2	84,3±13,1	p<0,05
Ролевое функционирование (РФ)	56,0±15,2	73,8±14,7	p<0,01
Общий балл (ОБ)	61,4±13,4	78,8±11,6	p<0,01

Как видно из таблицы, КЖ пациентов с кардиологической патологией

существенно и достоверно ниже, чем у здоровых сверстников. Наиболее выраженные различия отмечались по аспекту физического функционирования, что свидетельствует о серьезных нарушениях самочувствия, двигательной активности, чувстве боли, слабости у этих детей.

Чуть менее значительными, но тоже выраженными оказались различия в уровне эмоционального благополучия (негативные эмоции, тревога, чувство страха) и ролевого функционирования (когнитивные нарушения, пропуски школы/детского сада из-за плохого самочувствия).

Менее всего нарушенным было социальное функционирование, отражающее общение с другими детьми, что, безусловно, являлось положительным фактором удовлетворительной социальной адаптации больного ребенка в среде сверстников.

Затем мы провели сравнение КЖ пациентов в динамике, через 4 месяца лечения. Результаты представлены в таблице 5.6.

Таблица 5.6.

Показатели КЖ детей с заболеваниями сердца, сопровождающимися ХСН в динамике по данным общего модуля опросника PedsQL

Шкала	Показатели КЖ (M±σ)		p
	1 точка	2 точка	
Физическое функционирование (ФФ)	57,9±15,2	71,2±13,2	p<0,001
Эмоциональное функционирование (ЭФ)	54,3±16,0	67,3±15,3	p<0,001
Социальное функционирование (СФ)	78,6±17,2	88,0±13,6	p<0,001
Ролевое функционирование (РФ)	56,0±15,2	69,3±13,2	p<0,001
Общий балл (ОБ)	61,4±13,4	73,8±11,7	p<0,001

Сравнение продемонстрировало достоверную положительную динамику всех параметров КЖ по общему опроснику, при этом уровень социального и ролевого аспектов не отличался от здоровых детей. В то же время физическое и эмоциональное благополучие все же не достигли значений здоровых сверстников.

Аналогично с кардиологическим модулем мы изучили факторы, влияние которых могло способствовать положительной динамике.

Физическое функционирование.

Влияния диагноза на уровень шкалы не обнаружено (p=0,334 и 0,554), хотя отмечалась тенденция к более низким значениям ФФ у больных ДКМП.

Гендерных различий также не было выявлено.

Что касается длительности заболевания, то изолированное влияние этого фактора было установлено (p=0,027) без взаимодействия с фактором времени (p=0,355). Получен интересный факт – от минимальных значений в начале заболевания уровень физического благополучия постепенно увеличивается до максимальных значений у детей, болеющих 5-6 лет, и резко падает в дальнейшем (рис. 5.20.).

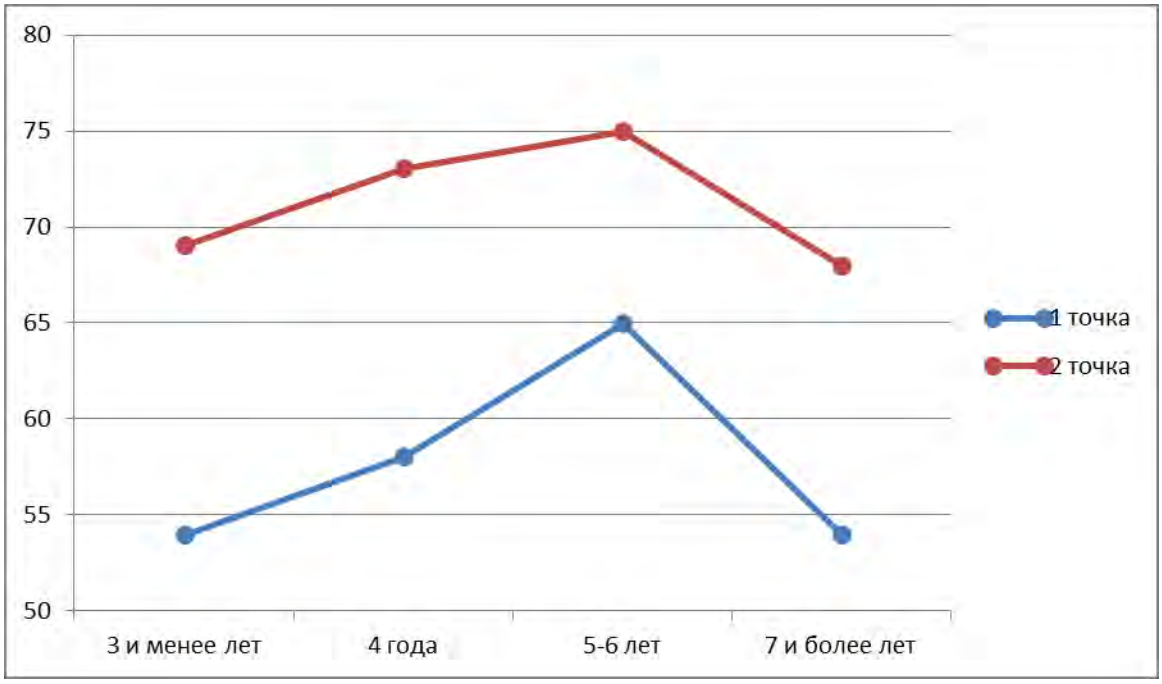


Рис.5.20. Значения шкалы «физическое функционирование» в

зависимости от длительности заболевания

Стадия ХСН также воздействовала на уровень шкалы (p=0,034). Очевидно, что физический компонент КЖ достоверно ниже у детей с НК2Б, по сравнению с НК1. При этом влияния на динамику фактор не оказывал (p=0,621) (рис. 5.21.).

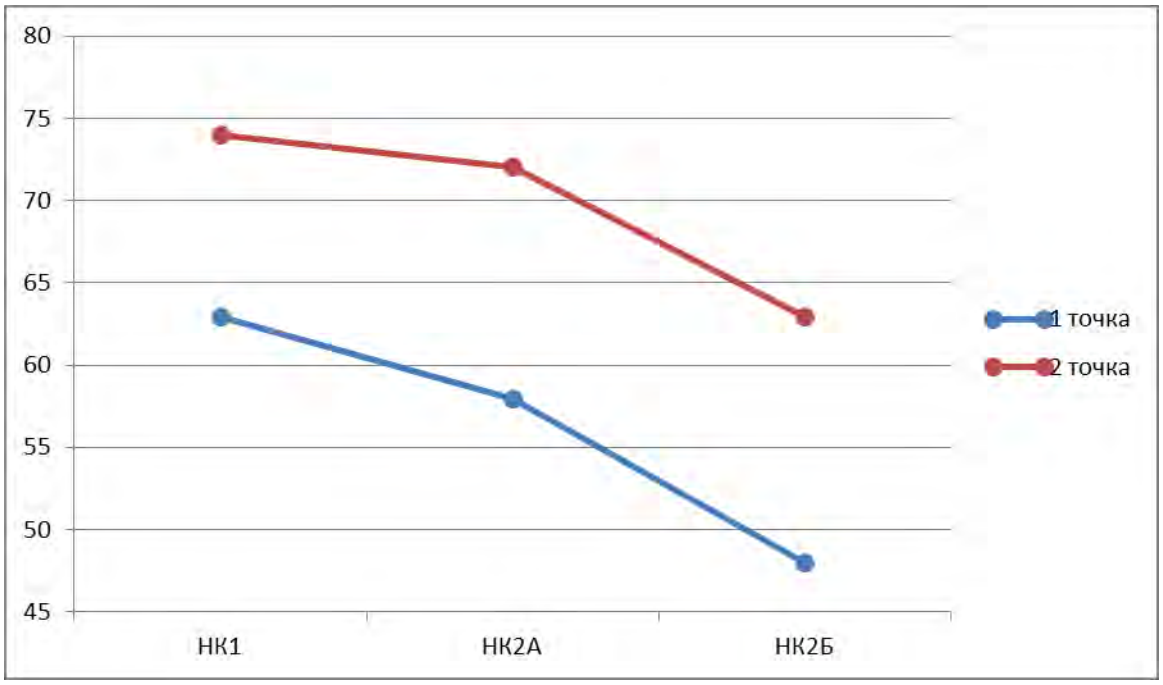


Рис.5.21. Значения шкалы «физическое функционирование» в зависимости от стадии ХСН

Влияния возраста как такового на шкалу ФФ обнаружено не было (p=0,703), а вот совместное влияние факторов возраста и времени выявлено (p=0,002).

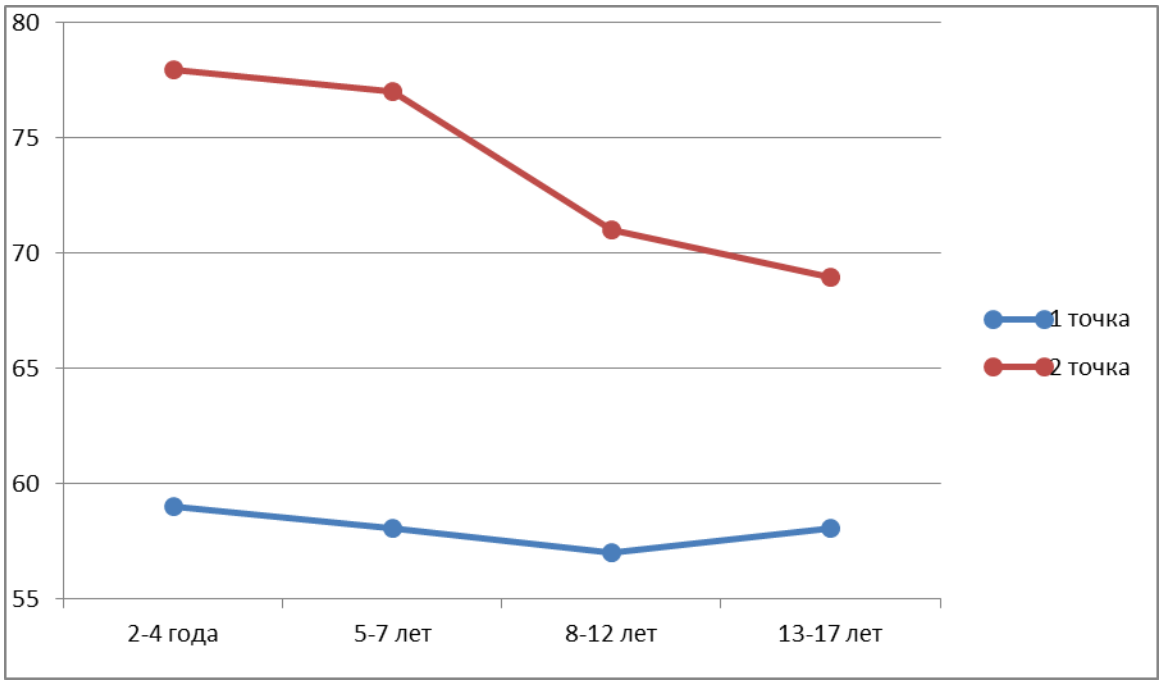


Рис.5.22. Значения шкалы «физическое функционирование» в зависимости от возраста

Рисунок 5.22. иллюстрирует, что с взрослением пациентов при одинаковом уровне шкалы в 1 точке исследования степень выраженности положительной динамики на фоне лечения снижается.

Эмоциональное функционирование.

Влияние фактора «диагноз» на уровень данной шкале проявилось как изолированно (p=0,031), так и в сочетании с фактором времени (0,039).

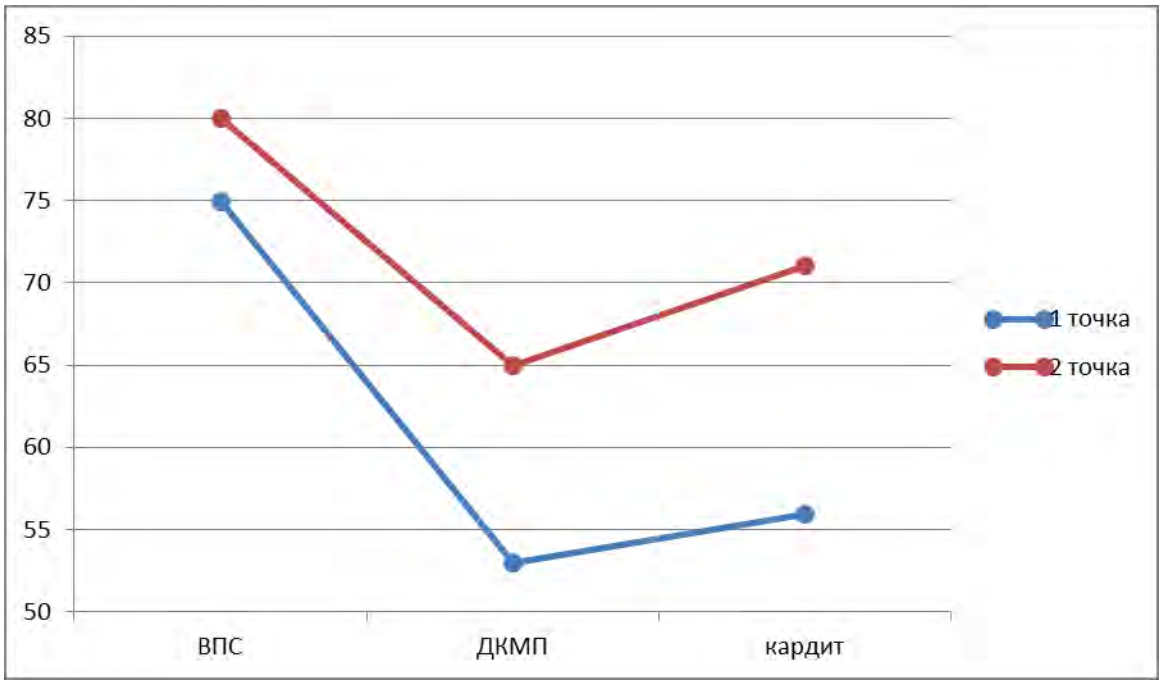


Рис.5.23. Значения шкалы «эмоциональное функционирование» в зависимости от диагноза

Наиболее благополучными с эмоциональной точки зрения оказались больные ВПС, наименее – больные ДКМП и кардитом, при этом последние продемонстрировали наиболее выраженную динамику на фоне лечения (рис. 5.23.).

Длительность заболевания также влияла на эмоциональную составляющую КЖ (p=0,044).

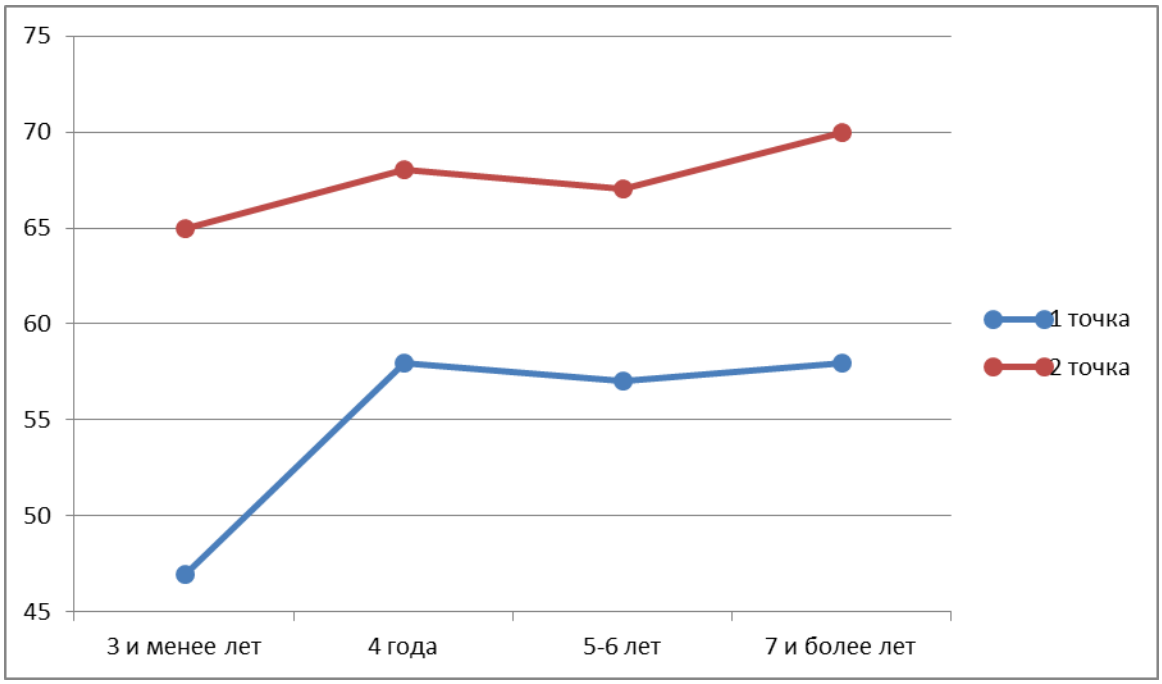


Рис.5.24. Значения шкалы «эмоциональное функционирование» в зависимости от длительности заболевания

Самые большие эмоциональные проблемы испытывали дети в начале заболевания, которые затем выходили на «плато» более высоких значений, при этом и степень выраженности положительной динамики была больше в первые годы болезни (рис. 5.24).

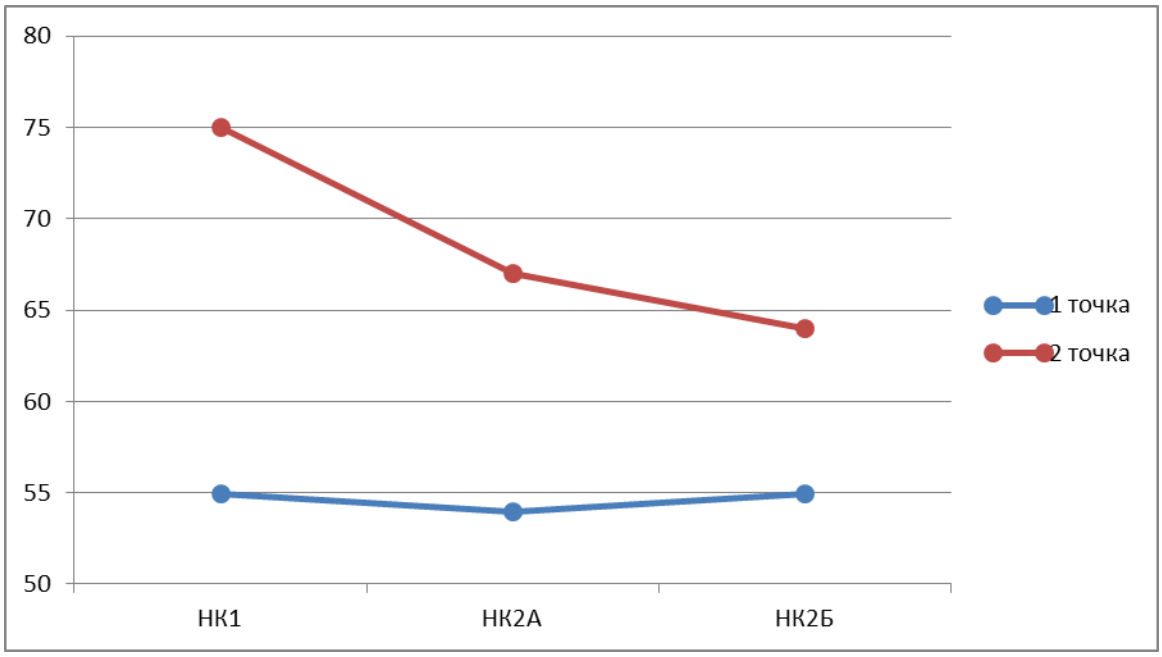


Рис.5.25. Значения шкалы «эмоциональное функционирование» в зависимости от стадии ХСН

Стадия ХСН влияла на динамику показателей в процессе лечения (p=0,02).

Рисунок 5.25. иллюстрирует достоверные различия в выраженности динамики ЭФ у пациентов с разной тяжестью ХСН.

Влияния пола выявлено не было, возраста – также, но отмечалась тенденция, когда чем старше ребенок, тем менее существенно улучшается ЭФ на фоне лечения.

Социальное функционирование.

Переменная «диагноз» влияла на уровень шкалы сама по себе (p=0,041) и во взаимодействии со временем (p=0,042).

Максимальные значения (100 баллов) отмечены у детей с ВПС, уровень СФ больных с ДКМП и кардитом достоверно ниже (рис. 5.26.).

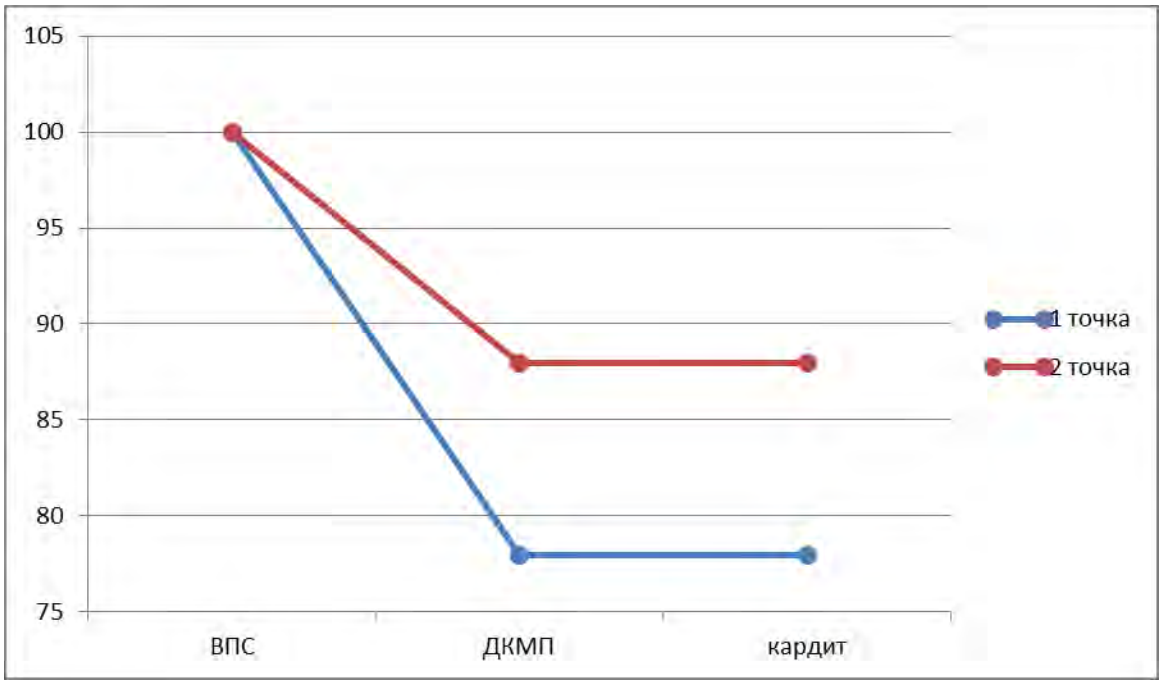


Рис.5.26. Значения шкалы «социальное функционирование» в зависимости от диагноза

Фактор длительности заболевания также воздействовал на СФ ребенка (p=0,02).

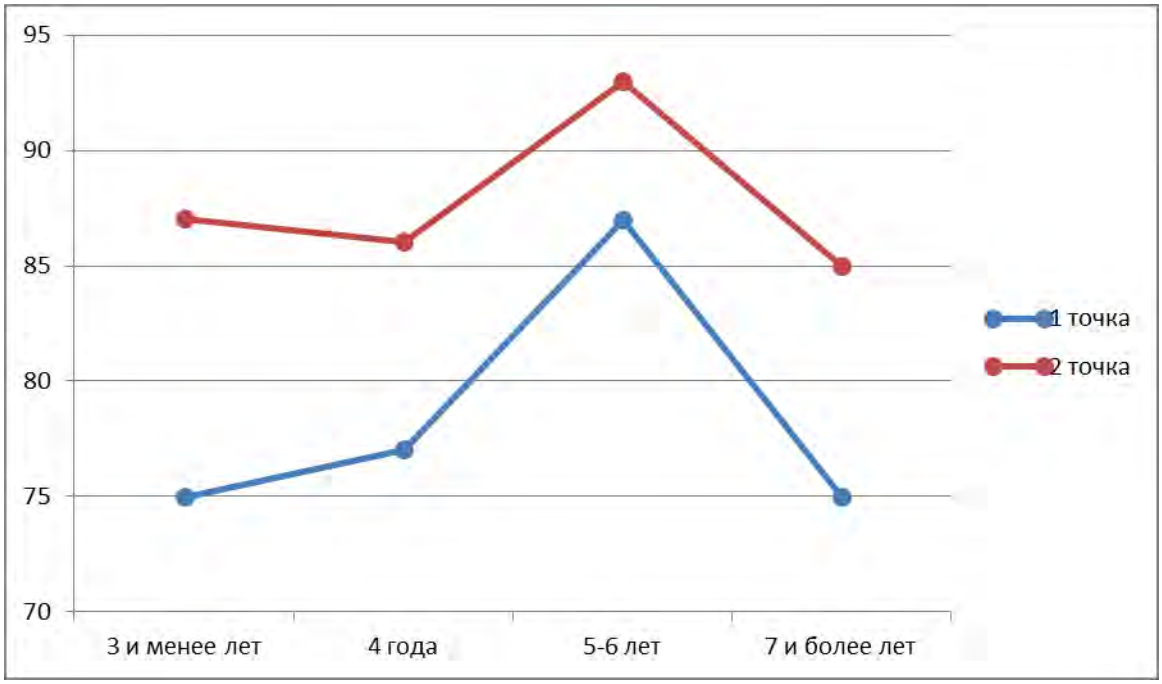


Рис.5.27. Значения шкалы «социальное функционирование» в зависимости от длительности заболевания

Социальное функционирование детей, болеющих 5-6 лет, отличалось

достоверно более высокими значениями, чем у остальных (рис. 5.27.).

Другие переменные не имели влияния на уровень данной шкалы.

Ролевое функционирование.

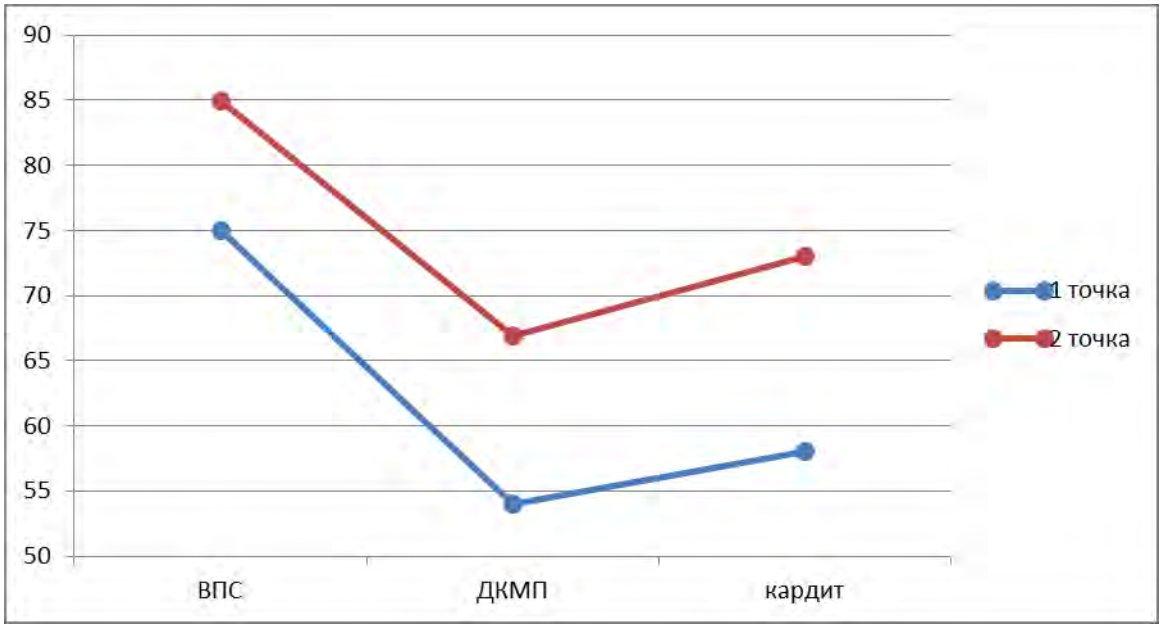


Рис.5.28. Значения шкалы «ролевое функционирование» в зависимости от диагноза

Выявлено влияние диагноза на уровень функционирования в школе/детском саду (p=0,02).

Как видно, больные с ДКМП и кардитом испытывали выраженные когнитивные трудности по сравнению с пациентами с ВПС (рис. 5.28.).

Стадия сердечной недостаточности также воздействовала на ролевое функционирование детей с кардиологической патологией (p=0,023).

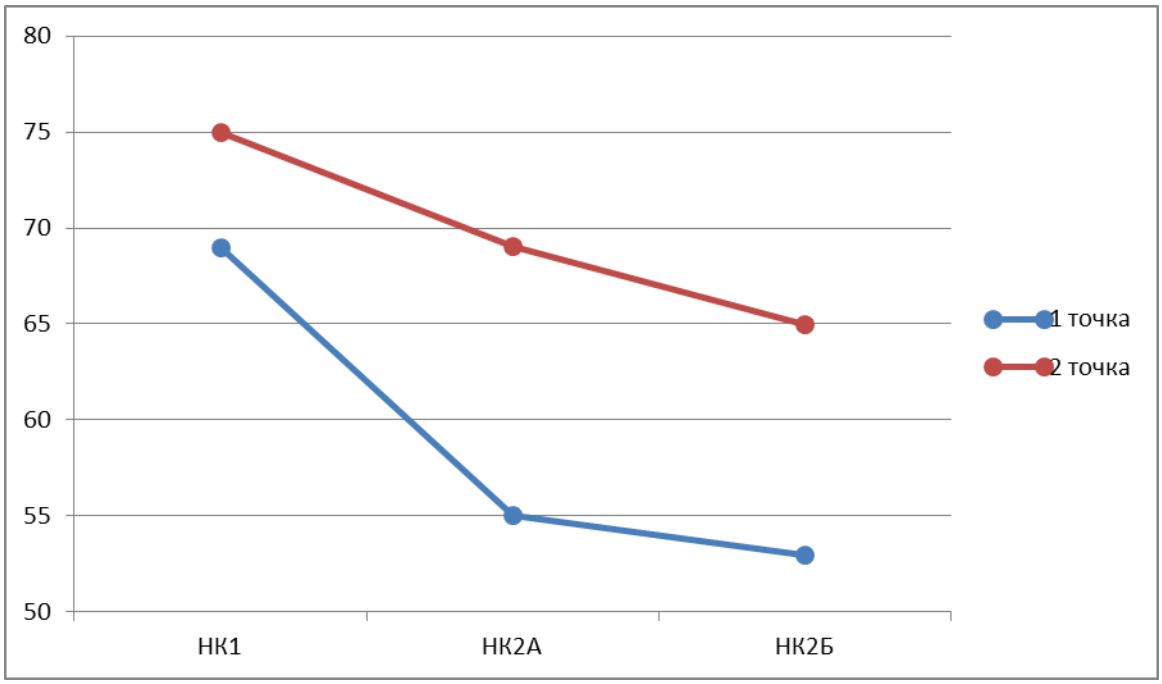


Рис.5.29. Значения шкалы «ролевое функционирование» в зависимости от стадии ХСН

Рисунок 5.29. иллюстрирует достоверно более низкий уровень шкалы у пациентов с более тяжелой сердечной недостаточностью.

Кроме того, установлено влияние фактора возраста совместно с фактором времени (p=0,008).

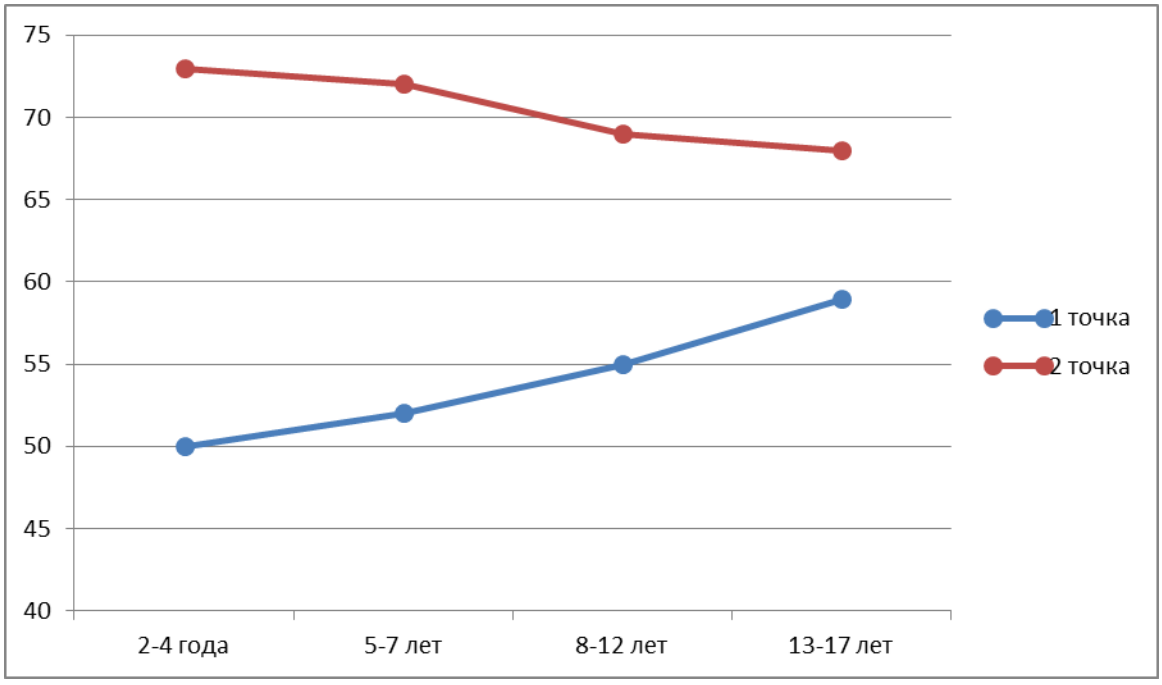


Рис.5.30. Значения шкалы «ролевое функционирование» в зависимости

от возраста

Прослеживается четкий тренд уменьшения выраженности положительной динамики ролевого благополучия через 4 месяца по мере взросления детей (рис. 5.30).

Влияния таких переменных как длительность заболевания и пол на уровень данной шкалы установлено не было.

По общему опроснику также был осуществлен кластерный анализ по данным КЖ в 1 точке исследования и в динамике (по разнице между результатами 1 и 2 точки).

В 1 точке исследования выделились, как и по данным специфического модуля, 3 кластера (табл. 5.7.).

Как можно видеть из табл. 5.7., первый кластер составили дети с максимальными показателя КЖ по общему модулю в 1 точке, третий – дети с минимальными показателями.

Таблица 5.7.

Распределение значений шкал общего модуля PedsQL в кластерах (1 точка)

Кластеры (Ward Method)	ФФ до Среднее	ЭФ до Среднее	СФ до Среднее	ФШ до Среднее
1	74	72	95	70
2	55	50	77	55
3	33	33	45	28
Среднее по группе	58	54	79	56

Анализ наполнения кластеров в зависимости от диагноза показал, что все ВПС попали в первый кластер, в то время как основное количество кардитов (74%) находились во втором кластере, а третий кластер сформировали в большей степени (84%) пациенты с ДКМП.

По длительности заболевания ситуация оказалась следующей: первый

кластер составили дети со стажем заболевания от 4 лет и более (94%), в то время как в третий кластер попали, в основном, пациенты, болеющие менее трех лет.

В 3 кластере отсутствовали пациенты с НКІ.

В зависимости от возраста, показатели в кластерах распределились следующим образом: 2/3 первого кластера составили подростки 13-17 лет, а 2/3 третьего – дети до 8 лет, то есть, более младшего возраста.

По выраженности положительной динамики также было выделено 3 кластера (табл. 5.8.).

В целом, первый кластер отличался более низкими значениями, третий – более высокими, особенно по шкалам эмоционального и ролевого функционирования.

Таблица 5.8.

Распределение значений шкал общего модуля PedsQL в кластерах (динамика)

Кластеры (Ward Method)		ФФ	ЭФ	СФ	РФ
		Среднее	Среднее	Среднее	Среднее
	1	-10,04	-10,77	-,58	-7,38
	2	-15,58	-11,46	-17,92	-14,17
	3	-17,63	-25,00	-12,50	-30,00
	Среднее по группе	-13,38	-13,02	-9,40	-13,31

Все пациенты с ВПС попали в первый кластер.

Дети с длительностью заболевания 3 и менее лет составили 50% третьего кластера. В зависимости от выраженности сердечной недостаточности, третий кластер был представлен, в основном, пациентами с НКІІА, в то время как дети с НКІІБ практически все разместились во втором кластере.

Анализ фактора возраста продемонстрировал, что в третьем кластере отсутствовали подростки 13-17 лет, которые при этом сформировали, в основном, 1 кластер.

5.2. Оценка качества жизни с помощью опросника Health Utility Index

На данном этапе исследования было изучено КЖ 78 детей с заболеваниями сердца, средний возраст 7±1,1 лет, мальчиков в группе было 29 (37,2%), девочек – 49 (62,8%). Нозологические формы были представлены врожденными пороками сердца – 13 детей, кардитом – 19 детей, дилатационной кардиомиопатией – 46 пациентов. У всех обследованных отмечались признаки сердечной недостаточности, ее стадия была 2А-2Б. Для сравнения использовались полученные ранее данные КЖ здоровых детей (I – II группы здоровья) соответствующего возраста – 92 человека.

В соответствии с возможностями использования опросника и системой представления полученных данных (User's Manual), первой ступенью является анализ распределения уровней атрибутов для оценки степени нарушения функций согласно авторской классификационной системе. В таблице 5.9. представлены результаты распределения данных уровней по категориям HUI2 у больных.

Таблица 5.9.

Распределение ответов по уровням атрибутов по системе HUI2 в группе детей с кардиологическими заболеваниями и здоровых (%)

Уровни Атрибутов	Атрибуты (пациенты/здоровые)					
	ощущение	подвижность	когнитивные способности	самообслуживание	эмоции	боль
1	**85,9/**87,9	**64,1/**98,9*	**50,0/**69,6*	**91,0/**97,8	**47,4/** 53,3	**35,9/** 56,0*

2	**9,0**/4,4	**33,3**/1,1*	**44,9**/30,4*	**9,0**/2,2	**51,3**/43,5*	**50,0**/40,7*
3	**5,1**/7,7	**2,6**/-*	**5,1**/-*	-	**1,3**/3,3	**9,0**/3,3*
4	-	-	-	-	-	**3,8**/-*
5	-	-	-	-	-	**1,3**/-

* - p<0,05

Анализируя полученные данные, можно сделать вывод, что у детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы, сопровождающимися ХСН, по системе HUI2 нарушения функций по атрибуту (аспекту) «ощущение» практически отсутствовали, т.к. большинство ответов соответствовало 1 уровню, аналогичные результаты отмечались по шкале «самообслуживание». По параметру подвижности уже треть ответов находилась на 2 уровне, что соответствовало легким нарушениям согласно авторской классификации (табл. 2.2.). Поровну распределились ответы между 1 и 2 уровнями по атрибутам «когнитивные способности» и «эмоции», что свидетельствует о том, что в половине случаев в данных аспектах КЖ отмечены нарушения легкой степени. Более существенные нарушения диагностированы по шкале боли (ее частоты и возможности контролировать): в половине случаев это были легкие, а в 14% - умеренные и выраженные нарушения.

При сравнении со здоровыми детьми становится очевидно, что у пациентов с кардиологическими заболеваниями с ХСН в первую очередь и наиболее значимо КЖ нарушено по параметру боли, затем подвижности, когнитивных способностей и, в последнюю очередь, эмоций (рис. 5.31. – 5.34.).

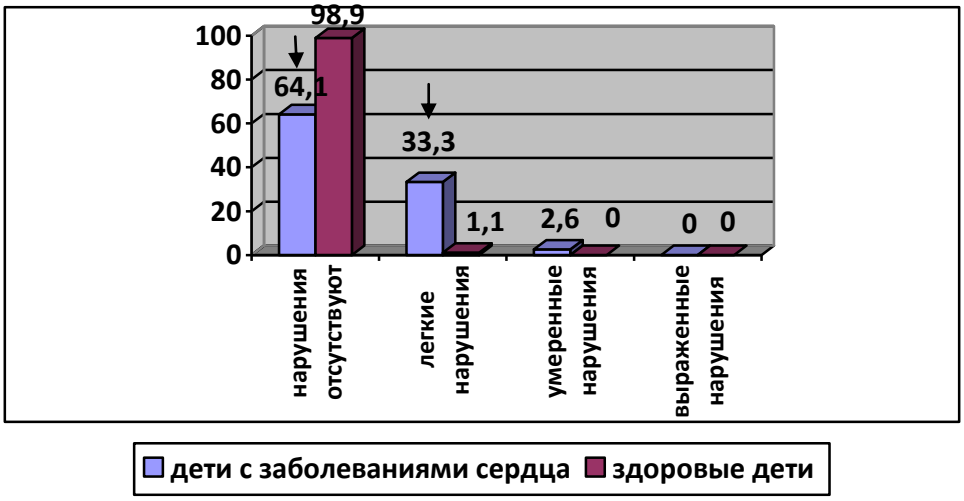


Рис. 5.31. Уровни (степень) нарушений по аспекту «подвижность» (HUI2) у детей с заболеваниями сердца и здоровых детей (%)

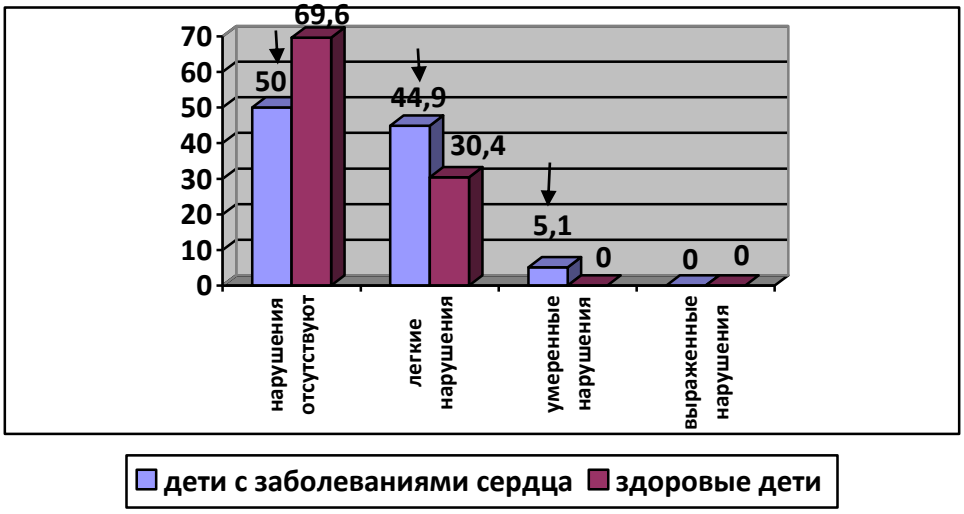


Рис. 5.32. Уровни (степень) нарушений по аспекту «когнитивные способности» (HUI2) у детей с заболеваниями сердца и здоровых детей (%)

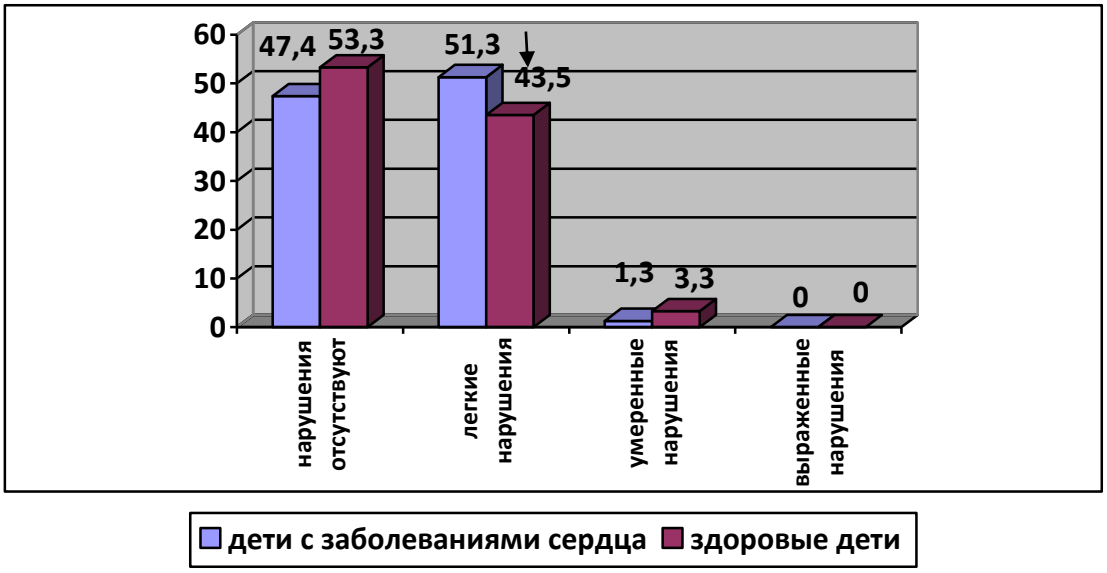


Рис. 5.33. Уровни (степень) нарушений по аспекту «эмоции» (HUI2) у детей с заболеваниями сердца и здоровых детей (%)

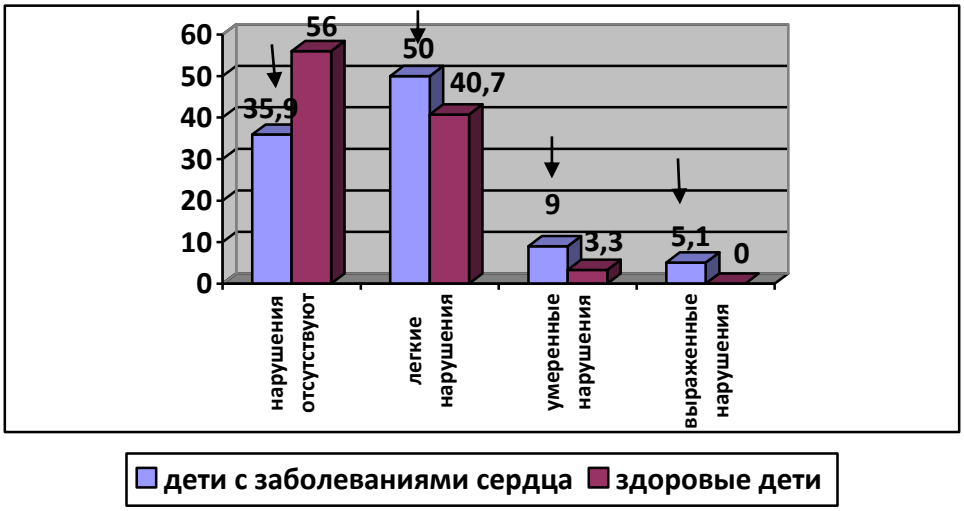


Рис. 5.34 Уровни (степень) нарушений по аспекту «боль» (HUI2) у детей с заболеваниями сердца и здоровых детей (%)

Как иллюстрирует таблица 5.10., по классификационной системе HUI3 получены аналогичные результаты. У больных с заболеваниями сердца практически отсутствовали нарушения по таким параметрам, как зрение, слух, речь и мелкая моторика. По атрибуту «когнитивные способности»

только в половине случаев нарушения отсутствовали, в трети случаев они соответствовали легким, в 15,4% - умеренным и в 5,1% случаев – выраженным.

Таблица 5.10.

Распределение ответов по уровням атрибутов по системе HUI3 в группе детей с кардиологическими заболеваниями и здоровых (%)

Уровни	Атрибуты пациенты/здоровые							
	зрение	слух	речь	когнитивные способности	эмоции	боль	способность передвигаться	мелкая моторика
1	**91,0/** 95,7	**97,4/** 97,8	**94,9/** 92,3	**50,0/** 69,6*	**45,5/** 61,5*	**33,3/** 56,0*	**64,1/** 98,9*	**97,4/** 97,8
2	**9,0/** 3,3	**2,6/** 1,1	**2,6/** 1,1	**12,8/** 3,3	**35,1/** 37,4	**42,3/** 36,3*	**33,3/** 1,1*	**2,6/** 2,2
3	-/ 1,1	-/ 1,1	**1,3/** 5,5	**16,7/** 19,6	**15,6/** 1,1*	**7,7/** 5,5	**2,6/*** -	-
4	-	-	**1,3/** 1,1	**15,4/** 7,6*	**2,6/** -*	**12,8/** 1,1*	-	-
5	-	-	-	**5,1/** -*	**1,3/** -*	**3,8/** 1,1*	-	-
6	-	-	-	-	-	-	-	-

* - $p<0,05$

Эмоции не страдали почти у половины больных, нарушения легкой степени зафиксированы чуть более чем у трети обследованных, в 15,6% случаев эмоциональные нарушения оказались умеренными, в 3,9% - выраженными.

Болевые ощущения отсутствовали всего у трети респондентов с заболеваниями сердца, степень боли как легкой отмечена у 42,4%, умеренной – 7,7%. Выраженная боль выявлена в 16,6% случаев.

Практически у двух третей пациентов способность передвигаться не

страдала, в одной трети случаев нарушения были легкими, в 2,6% - умеренными.

В отличие от здоровых сверстников по классификационной системе HUI3, у детей с заболеваниями сердца и ХСН снижены способности решать повседневные проблемы, часты проявления депрессии, выражены болевые ощущения, нарушена мобильность (рис. 5.35. – 5.38.).

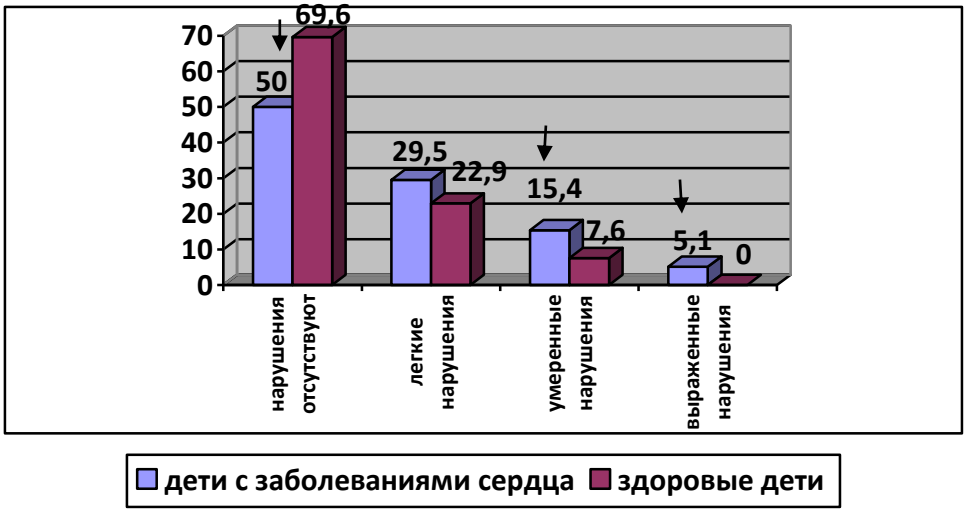


Рис. 5.35. Уровни (степень) нарушений по аспекту «когнитивные способности» (HUI3) у детей с заболеваниями сердца и здоровых детей (%)

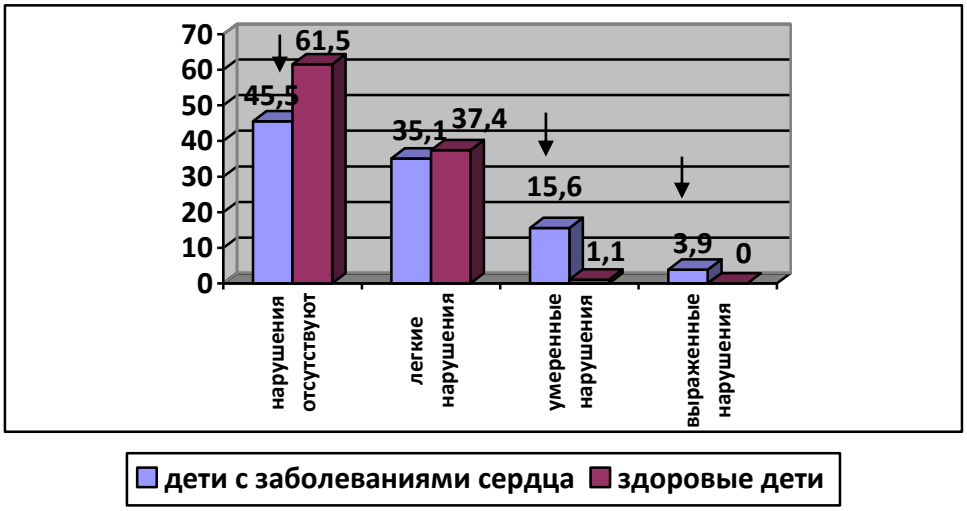


Рис. 5.36. Уровни (степень) нарушений по аспекту «эмоции» (HUI3) у детей с заболеваниями сердца и здоровых детей (%)

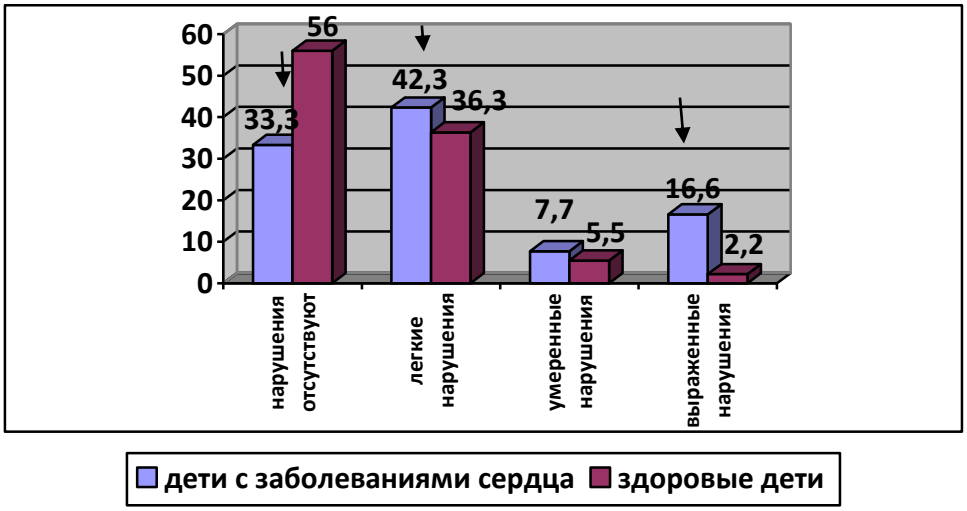


Рис. 5.37. Уровни (степень) нарушений по аспекту «боль» (HUI3) у детей с заболеваниями сердца и здоровых детей (%)

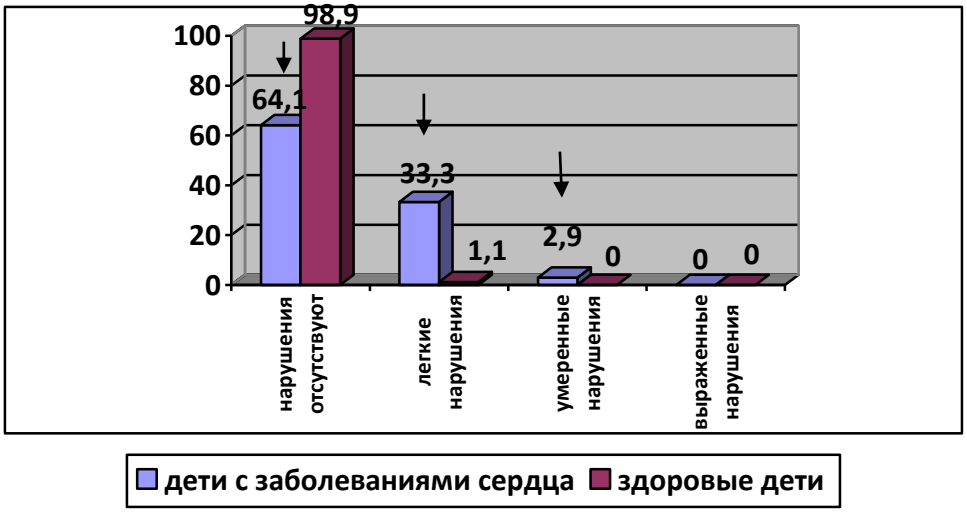


Рис. 5.38. Уровни (степень) нарушений по аспекту «способность передвигаться» (HUI3) у детей с заболеваниями сердца и здоровых детей (%)

Следующим направлением оценки результатов использования опросника HUI является определение одноатрибутных утилитарных индексов – единого цифрового значения по каждому атрибуту/параметру, входящему в состав классификационных систем HUI2/3. Результаты оценки по категории HUI2 представлены в таблице 5.11.

Таблица 5.11.

Одноатрибутные утилитарные индексы по классификационной системе HUI2 у детей с заболеваниями сердца и здоровых детей

Группы детей	Атрибуты (аспекты КЖ) M±σ					
	ощущение	подвижность	когнитивные способности	самообслуживание	эмоции	боль
Дети с заболеваниями сердца	0,97±0,08	0,96±0,07**	0,92±0,09*	0,98±0,04	0,92±0,08	0,92±0,16*
Здоровые дети	0,97±0,09	1,0±0,008	0,96±0,06	0,99±0,02	0,93±0,09	0,97±0,05

* - $p \leq 0,01$ - различия со здоровыми

** - $p \leq 0,001$ - различия со здоровыми

Как видно из таблицы 5.11., сниженными оказались утилитарные индексы по атрибутам когнитивных способностей, эмоции, боли и подвижности. Достоверные различия со здоровыми детьми определялись по аспекту подвижности, т.е. у детей с кардиологической патологией наблюдались трудности при осуществлении физической активности, соответствующей возрасту.

У пациентов также отмечались трудности в усвоении и запоминании учебного материала по сравнению со здоровыми сверстниками, что проявлялось в достоверно более низком уровне одноатрибутных утилитарных индексов по шкале «когнитивные способности».

Также достоверные различия получены по утилитарным индексам атрибута «боль», что свидетельствует о повышении частоты эпизодов боли и снижении возможности ее контролировать у кардиологических пациентов с ХСН.

Несмотря на снижение уровня атрибута «эмоции», в классификационной системе HUI2 описывающего нарушения настроения,

тревоги, страхи, достоверных различий со здоровыми не получено в силу большого разброса показателей у последних.

Таблица 5.12

Одноатрибутные утилитарные индексы по классификационной системе HUI3 у детей с заболеваниями сердца и здоровых детей

Группы	Атрибуты (аспекты КЖ) M±σ							
	зрение	слух	речь	когнитивные способности	эмоции	боль	способность передвигаться	мелкая моторика
Дети с заболеваниями сердца	0,99± 0,01	0,98± 0,02	0,98± 0,08	0,89± 0,17*	0,9± 0,17*	0,84± 0,24**	0,93± 0,09**	0,99± 0,01
Здоровые дети	0,99± 0,02	0,99± 0,03	0,97± 0,09	0,96± 0,08	0,96± 0,05	0,94± 0,12	0,99± 0,01	0,99± 0,01

* - p≤0,01 – различия со здоровыми

** - p≤0,001 - различия со здоровыми

Сравнительный анализ одноатрибутных утилитарных индексов по системе HUI3 показал аналогичные результаты (рис. 5.12.).

Среди всех утилитарных индексов сниженными оказались: «когнитивные способности», «эмоции», «способность передвигаться» и, особенно, «боль».

По сравнению со здоровыми сверстниками, в большей степени страдал аспект передвижения, возможности ходить, а также боли, выраженность которой мешала повседневной активности пациентов с ХСН.

В меньшей степени различия наблюдались по атрибутам «когнитивные способности», в данной классификационной системе отражающие способность решать повседневные проблемы, а также «эмоции», описывающие в HUI3 ощущение «счастья-несчастья».

Окончательным итогом оценки КЖ с помощью опросника HUI

является расчет так называемого мультиатрибутного утилитарного индекса – единого цифрового значения, дающего общую оценку по всем составляющим инструмент атрибутам (общее КЖ). Этот показатель используется в клинико-экономическом анализе для определения QALY.

В таблице 5.13. представлены данные группы детей с заболеваниями сердца и здоровых детей по обеим классификационным системам.

Таблица 5.13.

Мультиатрибутные утилитарные индексы по классификационным системам HUI2 и HUI3 у детей с заболеваниями сердца и здоровых детей

Дети с заболеваниями сердца	Здоровые дети
HUI2 M±σ	
0,86±0,13*	0,92±0,08
HUI3 M±σ	
0,73±0,27*	0,89±0,14

* - $p \leq 0,001$ - различия со здоровыми

Как видно из таблицы, утилитарные индексы, отражающие общее состояние здоровья, достоверно ниже у больных с заболеваниями сердца с ХСН по сравнению со здоровыми.

ОБСУЖДЕНИЕ

Изучение различных аспектов заболеваний сердечно-сосудистой системы в детском возрасте актуально во всем мире. Особенно важной медико-социальной проблемой является хроническая сердечная недостаточность, осложняющая болезни сердца, т.к. это одна из основных причин инвалидности и смертности детей с данной патологией. Помимо этого, ХСН способствует выраженному ухудшению качества жизни пациентов, как в физическом, так и психосоциальном аспектах.

Показатель качества жизни давно стал рутинной методикой в зарубежной науке и здравоохранении, используется для оценки влияния заболевания на благополучие ребенка, эффективности лечения, выбора метода лечения, проведения клинико-экономического анализа. С помощью определения КЖ рассчитывается критерий QALY (Quality-adjusted life-year) – качественно прожитый год жизни [3, 4, 5, 6, 10, 29, 30, 33, 113, 127, 141, 151, 219, 231]. Этот показатель применяется в клинико-экономическом анализе, во многих странах QALY считается основным критерием при решении вопроса о включении медицинской технологии в список видов помощи, финансируемых государством или системой медицинского страхования [141, 151, 219].

В отечественной педиатрии исследования КЖ крайне скудны, не всегда методологически корректны, что связано с ограниченным числом русскоязычных инструментов оценки КЖ и работ, основанных на стандартной международной методологии. Исследований, посвященных оценке КЖ детей с заболеваниями сердца в РФ, практически нет, отсутствуют русскоязычные специфические инструменты для данной патологии.

Работы по расчету QALY и проведению клинико-экономического анализа в отечественной педиатрии только начинаются [107, 116], так как русскоязычная версия опросника HUI, предназначенная для этих целей, разработана совсем недавно [10, 28]. Начат процесс создания Национального

каталога утилитарных индексов при различных заболеваниях в детском возрасте, который послужит базой данных для последующих клинико-экономических исследований. С помощью данного инструмента оценка КЖ детей с заболеваниями сердца, осложненными ХСН, в России не проводилась.

В последние годы не проводился комплексный анализ данных официальной статистической отчетности о ситуации с заболеваемостью, инвалидностью, смертностью детей с заболеваниями сердца….

Таким образом, целью нашего исследования стала разработка и внедрение адаптированных для России инструментов оценки качества жизни детей с заболеваниями сердца, использование их как критерия эффективности лечения.

Инструментами исследования послужили:

- Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) 3,0 Cardiac Module – специфический для кардиологических заболеваний опросник, предназначенный только для данной патологии. Опросник рассчитан на возрастной диапазон от 2 до 18 лет включительно и разделен на возрастные блоки: для детей 2-4 лет (непарная форма), детей 5-7 лет, детей 8-12 лет и подростков 13-18 лет (парные формы). В зависимости от возраста инструмент состоит из 23 (блок 2-4 года), 25 (блок 5-7 лет), 27 вопросов (блоки 8-12 и 13-18 лет) и включает в себя следующие шкалы: проблемы с сердцем, лечение, отношение к внешности, тревожность, связанная с лечением, проблемы с обучением, общение. Общее количество баллов рассчитывается по 100-бальной шкале: чем выше итоговая величина, тем лучше качество жизни ребенка.

- Pediatric Quality of Life Inventory – PedsQLтм4.0 – общий модуль опросника, наиболее популярный педиатрический инструмент, русскоязычная версия которого доказала хорошие психометрические свойства в ряде исследований [9, 92, 135, 226]. Общий модуль идентичен кардиологическому по возрастным блокам и формам для детей и родителей,

100-балльной системе шкалирования и состоит из 23(21) вопросов, которые объединены в следующие шкалы: физическое функционирование, эмоциональное функционирование, социальное функционирование, ролевое функционирование, а также общий балл. Перекодирование данных осуществлялось с помощью специальной компьютерной программы «PedsQL», разработанной сотрудниками лаборатории социальной педиатрии ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России совместно с программистами компании ООО «Би-Ай-Ти Консалтинг».

- Health Utilities Index®, версии HUI23P2RU.15Q и HUI23S2RU.15Q – общий опросник, русскоязычная версия которого была разработана в лаборатории социальной педиатрии ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России. Опросник состоит из 15 вопросов, включает две авторские классификационные системы: Health Utilities Index Mark 2 and Mark 3 (HUI 2 and HUI 3). Система HUI2 включает следующие аспекты: ощущение, подвижность, эмоции, когнитивные способности, самообслуживание и боль. Система HUI3 состоит из 8 атрибутов: зрение, слух, речь, способность передвигаться, мелкая моторика, эмоции, когнитивные способности и боль. Опросник предназначен для детей от 5 лет и старше, имеет форму для самооценки и оценки доверенных лиц. С помощью данного инструмента вычисляют: мультиатрибутные индексы (общее КЖ), одноатрибутные индексы (КЖ по отдельным аспектам), уровни функционирования по каждому аспекту.

В исследование КЖ с помощью опросника PedsQL было включено 99 больных, распределение по полу оказалось равномерным: 50,5% мальчиков и 49,5% девочек. Дети 2-4 лет составили 39,4% выборки, 5-7 лет – 15,2%, 8-12 лет – 18,2%, чуть более четверти обследованных (27,3%) были подростками 13-17 лет. Большинство пациентов (72,7%) наблюдались с диагнозом ДКМП, одна пятая детей - с диагнозом «кардит», 7% - с ВПС. Недостаточность кровообращения 2А стадии отмечалась в 72% случаев, 2Б - в 20%, у 8% пациентов диагностирована НК1. Для сравнительного анализа показателей

КЖ детей с ХСН, полученных с помощью общего опросника, взяты полученные ранее результаты здоровых детей соответствующего возраста [9, 26, 27].

С помощью опросника HUI было проанкетировано 78 пациентов от 5 до 18 лет, средний возраст 9,2±1,1, из них больные ДКМП составили 59%, кардитом – 24%, ВПС – 17%. Все обследуемые имели признаки ХСН 1-2А стадии. В качестве группы сравнения были обследованы 80 детей первой группы здоровья, которые были подобраны по принципу «копия-пара». Исследование проводилось на базе ЦГКБ г. Реутова (Московская обл.).

Решение поставленных задач осуществлялось в несколько этапов.

На первом этапе проводился анализ источников литературы по вопросам эпидемиологии заболеваний сердца у детей, их медико-социальным последствиям с особым акцентом на хроническую сердечную недостаточность. Подробно освещены исследования, касающиеся оценки КЖ пациентов с заболеваниями сердца, проведенные в последние годы за рубежом и в Российской Федерации. Осуществлен тщательный анализ всех инструментов оценки КЖ детей с кардиологической патологией, как общих, так и специфических, а также работ по созданию и валидации новых языковых версий международных опросников. Результатом данного этапа стал вывод об отсутствии в России такого рода работ.

На втором этапе оценивались потери здоровья (заболеваемость, инвалидность, смертность) детского населения Российской Федерации, обусловленные болезнями и врожденными аномалиями системы кровообращения. С этой целью анализировались официальные статистические формы и данные статистических сборников. Следует отметить, что аналогичные исследования до настоящего времени не проводились.

Установлено снижение общей и первичной заболеваемости болезнями системы кровообращения и рост частоты врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы. Следует отметить, что среди подростков наблюдается

рост первичной заболеваемости острой ревматической лихорадкой. По мере взросления детей увеличивается общая заболеваемость врожденными аномалиями системы кровообращения (в 2 раза), кардиомиопатиями (в 2 раза), хроническими ревматическими болезнями сердца (в 3 раза), болезнями, характеризующимися повышенным артериальным давлением (в 10 раз).

Несмотря на тенденцию к снижению заболеваемости, стагнацию показателей распространенности инвалидности и значительное снижение смертности при болезнях и врожденных аномалиях сердечно-сосудистой системы абсолютное число случаев заболеваний и частота развития неблагоприятных исходов при этом велики. Так, ежегодно регистрируется около 1,1 млн. случаев заболеваемости детей и подростков, более 31 тыс. случаев установления инвалидности, 2,3 тыс. случаев гибели детей (из них 1,7 тыс. в возрасте до 1 года). Ежегодно по поводу болезней системы кровообращения через стационар проходит около 80 тыс. детей в возрасте 0-17 лет, при этом более 13 тыс. операций проводится на сердце и 18 тыс. на сосудах.

Таким образом, потери здоровья детей всех возрастных групп при болезнях и врожденных аномалиях системы кровообращения являются значительными, что определяет необходимость разработки новых подходов для оценки эффективности оказания им медицинской помощи.

На третьем этапе исследования была проведена процедура лингвистической ратификации инструмента Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) 3,0 Cardiac Module, в результате которой была создана русскоязычная версия опросника. Оригинал опросника на английском языке, подтвердивший свою валидность в ряде зарубежных исследований, был предоставлен для нашего исследования международной организацией MAPI RESEARCH INSTITUTE. Процедура лингвистической ратификации осуществлялась по стандартной международной методологии (глава 4, рис. 4.1.).

После получения официального разрешения автора на использование

созданной новой языковой версии мы провели валидацию, или оценку психометрических свойств инструмента.

Оценка надежности версии осуществлялась путем определения ее внутреннего постоянства с помощью вычисления коэффициента α-Кронбаха. Шкалы опросника имели значения данного коэффициента от 0,75 до 0,91, что соответствует удовлетворительным показателям для групповых исследований (≥0,7) [90, 91].

Валидность инструмента мы оценивали двумя способами: путем определения конструктивной и конвергентной валидности.

Для оценки конструктивной валидности мы использовали метод «известных групп», группы были сформированы в зависимости от уровня фракции изгнания - < и > 60%. В качестве нулевой гипотезы было выдвинуто предположение, что качество жизни снижается при снижении фракции изгнания (сократительной способности миокарда).

В возрастной группе 2-4 лет достоверно более низкие значения при ФИ<60% были получены по шкалам «проблемы с сердцем» ($p<0,001$) и «общение» ($p<0,05$); в группе 5-7 лет - по шкалам «проблемы с сердцем», «тревожность, связанная с лечением», «проблемы с обучением» ($p<0,05$); в группе 8-12 лет – по шкалам «проблемы с сердцем», «лечение» и «проблемы с обучением» ($p<0,001$); в группе 13-17 лет – по шкалам «проблемы с сердцем» ($p<0,001$), «лечение» ($p=0,002$), «проблемы с обучением» и «отношение к внешности» ($p=0,036$ и $p=0,39$ соответственно). Результаты анкетирования родителей оказались аналогичными.

Конвергентную валидность оценивали путем сравнения ответов по шкалам опросника PedsQL Cardiac Module со шкалами общего опросника PedsQL Generic Core Scale с доказанными хорошими психометрическими свойствами с помощью корреляционного анализа (глава 4, табл. 4.2.). Наличие достоверных корреляций отмечено между всеми шкалами обоих опросников, связи высокой силы наблюдались между похожими по смыслу аспектами: шкалой «физическое функционирование» (общий модуль) и

«проблемы с сердцем» (специфический модуль) – r=0,86, p<0,01; «эмоциональное функционирование» (общий модуль) и «тревожность, связанная с лечением» - r=0,72, p<0,01; «социальное функционирование» (общий модуль) и «общение» (специфический модуль) - r=0,9, p<0,01; «ролевое функционирование» (общий модуль) и «проблемы с обучением» (специфический модуль) - r=0,87, p<0,01.

Чувствительность опросника PedsQL Cardiac Module в данном исследовании мы определяли, вычисляя достоверность различий между показателями качества жизни детей в момент первой госпитализации в кардиологическое отделение (1 точка) и через 4 месяца после начала комплексной терапии (2 точка). В качестве дополнительного критерия использовали классический метод – динамику показателей визуальной аналоговой шкалы (ВАШ) для оценки общего состояния здоровья.

Во всех возрастных группах произошло достоверное улучшение параметров КЖ на фоне лечения. Результаты оценки общего состояния здоровья по опроснику ВАШ продемонстрировали положительную динамику (p<0,001), что соответствовало данным, полученным с помощью PedsQL Cardiac Module.

Таким образом, русскоязычная версия специфического кардиологического модуля продемонстрировала хорошие психометрические свойства, что делает возможным ее дальнейшее использование для оценки КЖ детей с заболеваниями сердца в России. Аналогичные зарубежные работы по созданию новых языковых версий подтвердили валидность, надежность и чувствительность опросника, а также ухудшение качества жизни у детей с кардиологической патологией по аспектам физического благополучия, когнитивных и коммуникативных функций [135, 136, 149, 150, 159, 160, 161, 184, 185, 216, 223, 232, 233], что подтверждает результаты нашего исследования.

Четвертый этап исследования был посвящен оценке КЖ детей с заболеваниями сердца, осложненными ХСН, с помощью вновь созданной

русскоязычной версии PedsQL Cardiac Module, а также общего опросника PedsQL. Перед нами стояли задачи определить особенности нарушения КЖ при данной патологии; сравнить со здоровыми сверстниками; оценить динамику параметров КЖ на фоне комплексной терапии за 4 месяца; выявить факторы, определяющие степень выраженности динамики.

Анализ результатов анкетирования всей группы пациентов без разделения по возрасту с помощью кардиологического модуля показал низкие результаты по всем шкалам, особенно это касалось шкал «общение» (51±26,7), «проблемы с сердцем» (56,2±18,1) и «тревожность» (57±26,1), чуть лучше – «проблемы с обучением» (63,4±15,7) (табл. 5.1.). На ухудшение в первую очередь физического благополучия и самочувствия указывают также Menteer J. [185], Berkes A. [135, 136].

Оценка КЖ по общему модулю PedsQL продемонстрировала достоверно более низкое КЖ у детей с заболеваниями сердца, нежели у их здоровых сверстников (табл. 5.5.). Наиболее существенные различия отмечались по параметрам физического функционирования (57,9±15,2 против 82,7±13,1, $p<0,001$) и эмоционального функционирования (54,3±16,0 против 74,5±16,1, $p<0,01$), что свидетельствует о нарушении самочувствия, двигательной активности, наличии боли и слабости, а также негативных эмоций, тревоги, страха у кардиологических пациентов. Ролевое функционирование, которое отражает когнитивные нарушения, пропуски образовательного учреждения по болезни, тоже было снижено (56,0±15,2 против 73,8±14,7, $p<0,01$). При этом социальное функционирование оказалось нарушено в минимальной степени, что указывает на удовлетворительную адаптацию детей в среде сверстников. Полученные данные подтверждают результаты исследования Uzark K. [223], Mellion K. [184], Amedro [130], Garcia Guerra [160], Knowles [171].

Анализ динамики параметров КЖ через 4 месяца показал достоверный рост по всем шкалам кардиологического модуля ($p<0,001$), особенно выраженный по шкале «проблемы с сердцем). Аналогичная ситуация

отмечалась по общему КЖ (p<0,001), при этом значения шкал «социальное функционирование» и «ролевое функционирование» достигли уровня здоровых детей.

Учитывая такую выраженную положительную динамику КЖ, мы провели поиск факторов, обусловливающих значимое различие показателей, с использованием многофакторной дисперсионной модели с повторными измерениями. В качестве факторов выступали: пол, диагноз, стадия ХСН, возраст, длительность болезни.

Анализ кардиологического модуля установил, что пол не влияет на уровень шкал ни сам по себе, ни во взаимодействии с фактором времени, т.е. в динамике, за исключением шкалы «лечение» - мальчики продемонстрировали более выраженное повышение значений на фоне лечения. В то же время исследования, проведенные в Бразилии и Португалии, выявили негативное влияние женского пола на КЖ детей с заболеваниями сердца [131, 148], что подтверждает особенности КЖ в разных странах.

В нашем исследовании диагноз влиял на КЖ таким образом, что пациенты с кардитом демонстрировали более выраженную положительную динамику по шкале «проблемы с сердцем» (p=0,048), «отношение к внешности» (p=0,025), «тревожность, связанная с лечением» (p=0,001).

Дети с НКI показали достоверно более выраженную положительную динамику на фоне лечения по шкалам «отношение к внешности» (p=0,018), «тревожность, связанная с лечением» (p=0,003).

Длительность заболевания более 3 лет способствовала более выраженной положительной динамике по шкале «лечение» (p=0,019), «отношение к внешности» (p=0,016), «тревожность, связанная с лечением» (p=0,001), «проблемы с обучением» (p=0,001).

Что касается возраста, то установлена следующая тенденция: чем старше дети, тем более выраженная положительная динамика у них отмечается.

Кроме того, нами был проведен анализ влияния изучаемых факторов на КЖ без учета динамики, т.е. самих по себе. Уровень шкалы «проблемы с сердцем» оказался выше у детей с НКІ, длительностью заболевания менее 3 лет, детей 2-4 лет. Уровень шкалы «лечение» оказался максимальным у детей возрастной группы 2-4 года. На шкалу «отношение к внешности» положительно влияло наличие диагноза ВПС, длительности заболевания менее 3 лет, принадлежность к возрастной группе 2-4 года. Наибольшие значения шкалы «тревожность, связанная с лечением» отмечались у пациентов с ВПС. Шкала «проблемы с обучением» оказалась максимальной у детей с кардитом. Самый высокий уровень шкалы «общение» продемонстрировали дети с длительностью заболевания 5-6 лет. Кроме того, было установлено улучшения общения детей с увеличением их возраста.

Далее нами был осуществлен кластерный анализ для выявления однородных групп по изучаемым признакам с использованием метода связи Уорда. Изучалась однородность по значениям каждой шкалы опросника в 1 точке и по выраженности положительной динамики в процессе лечения.

По 1 точке выделилось 3 кластера, было установлено, что в кластер с минимальными значениями по шкалам «проблемы с сердцем», «лечение», «отношение к внешности» и «тревожность» попали пациенты с ДКМП и кардитом, а в кластер с минимальными значениями по шкалам «проблемы с обучением» и «общение» - пациенты с ВПС и ДКМП, 2-4 лет, с длительностью заболевания менее 3 лет.

По выраженности динамики показателей КЖ на фоне лечения также выделились три кластера. Кластер с минимальной положительной динамикой сформировали: пациенты с ДКМП и ВПС, 2-4 лет, болеющие менее 3 лет, с НКІІБ. Кластер с максимальной положительной динамикой включал: пациентов с кардитом, с НКІ – ІІА, от 8 лет и старше, болеющих более 4 лет.

Аналогично с кардиологическим модулем мы изучили факторы, влияние которых могло способствовать положительной динамике параметров общего модуля опросника PedsQL.

Влияния пола не было установлено ни самого по себе, ни во взаимосвязи с фактором времени, ни на одну шкалу общего опросника.

Больные с кардитом продемонстрировали наибольшую положительную динамику по шкале «эмоциональное функционирование» (p=0,039), «социальное функционирование» (p=0,042).

Более выраженная положительная динамика (p=0,02) на фоне лечения наблюдалась у детей с НКІ по уровню шкалы «эмоциональное функционирование».

Дети, болеющие менее 3 лет, также показали достоверно более существенную динамику значений эмоционального функционирования (p=0,044).

Исследованием было установлено, что по мере взросления пациентов степень выраженности положительной динамики на фоне лечения снижается по шкале «физическое функционирование» (p=0,002) и «ролевое функционирование» (p=0,008), в отличие от результатов кардиологического модуля.

Мы оценили также влияние изучаемых факторов не только на динамику КЖ, но и на сами показатели в 1 точке. Лучшие показатели КЖ по шкалам «эмоциональное функционирование» (p=0,031), «социальное функционирование» (p=0,041) и «ролевое функционирование» (p=0,02) продемонстрировали дети с ВПС.

Что касается длительности заболевания, то отмечен рост уровня физического и социального функционирования с увеличением стажа заболевания, с резким падением после 7 лет болезни (p=0,027 и p=0,02). Уровень эмоционального благополучия минимален в первые годы болезни, затем он повышается и стабилизируется (p=0,044).

Наибольшие значения по шкале «физическое функционирование» (p=0,034) и «ролевое функционирование» (p=0,023) отмечались у пациентов с НКІ.

Проведенный кластерный анализ выделил 3 кластера по 1 точке

исследования - первый кластер составили дети с максимальными показателями КЖ по общему модулю, третий – дети с минимальными показателями. Первый кластер составили: дети 13-17 лет, с ВПС, с длительностью заболевания более 3 лет, НКI. В третий кластер вошли: пациенты до 8 лет, с ДКМП, болеющие менее 3 лет, НКIIБ.

По выраженности положительной динамики также было выделено 3 кластера, при этом первый кластер отличался более низкими значениями, третий – более высокими, особенно по шкалам эмоционального и ролевого функционирования. В первый кластер попали все пациенты с ВПС, от 13 до 18 лет, в третий: дети, болеющие менее 3 лет, с НКIIА, дети до 13 лет.

Таким образом, наше исследование подтверждает некоторые результаты, свидетельствующие о взаимосвязи КЖ и ряда социально-демографических и клинико-инструментальных данных [35, 148, 159, 209, 217, 230, 232].

На пятом этапе исследования перед нами стояла задача разработать утилитарные индексы у детей с ХСН по опроснику Health Utilities Index® для включения в Национальный каталог и проведения дальнейшего клинико-экономического анализа; оценить уровни нарушений функционирования детей с заболеваниями сердца по каждому аспекту КЖ.

Общее КЖ детей 5-18 лет с заболеваниями сердца, осложненными ХСН, - мультиатрибутные утилитарные индексы – составили: по системе HUI2 - **0,86±0,13** против 0,92±0,08 у здоровых, $p<0,001$; по системе HUI3 - **0,73±0,27** против 0,89±0,14 у здоровых, $p<0,001$. Данные показатели могут быть использованы для расчета QALY и дальнейшего клинико-экономического анализа.

Оценка КЖ по отдельным составляющим (одноатрибутные утилитарные индексы) показала, что у пациентов с кардиологической патологией достоверно снижены:

- по системе HUI2 – шкалы «подвижность» (0,96±0,07 против 1,0±0,008 у здоровых, $p<0,001$), «когнитивные способности» (0,92±0,09 против

0,96±0,06 у здоровых, p<0,01) и «боль» (0,92±0,16 против 0,97±0,05, p<0,01).

- по системе HUI3 – шкалы «способность передвигаться» (0,93±0,09 против 0,99±0,01 у здоровых, p<0,001), «боль» (0,84±0,24 против 0,94±0,12 у здоровых, p<0,001), «когнитивные способности» (0,89±0,17 против 0,96±0,08 у здоровых, p<0,01) и «эмоции» (0,9±0,17 против 0,96±0,05 у здоровых, p<0,01).

Далее был осуществлен анализ распределения уровней атрибутов в баллах для оценки степени нарушения функций (нарушения отсутствуют, легкие, умеренные, выраженные) согласно авторской классификационной системе.

В системе HUI2 по атрибутам «ощущение» и «самообслуживание» нарушения практически отсутствовали. По шкале «подвижность» легкие нарушения зафиксированы в 33,3% случаев, умеренные – в 2,6%. Легкие когнитивные нарушения отмечались у 44,9% обследованных, умеренные – у 5,1%. Эмоциональные нарушения легкой степени присутствовали у 51,3% детей, умеренные – у 1,3%. Болевой синдром легкой степени отмечался у 59% обследованных, умеренной степени – у 9%, выраженной – у 5,1% детей.

В системе HUI3 по шкалам «зрение», «слух», «речь» и «мелкая моторика» нарушения практически отсутствовали, показатели не отличались от данных здоровых детей. Когнитивные способности были снижены в легкой степени у 29,5% пациентов, в умеренной – у 15,4%, в выраженной – у 5,1% детей. Эмоциональные нарушения легкой степени встречались в 35,1% случаев, умеренной – в 15,6%, выраженной – в 3,9% случаев. Болевой синдром легкой степени зафиксирован у 42,3% детей с заболеваниями сердца, умеренной степени – у 7,7%, выраженной – у 16,6% пациентов. Способность передвигаться была нарушена в 33,3% в легкой степени, в 2,6% - в умеренной.

В доступной литературе нам не встретились публикации, посвященные оценке КЖ детей с заболеваниями сердца с помощью опросника HUI, в связи с чем сравнение с другими странами провести невозможно.

Таким образом, настоящее исследование позволило оценить потери здоровья детского населения Российской Федерации при болезнях и врожденных аномалиях системы кровообращения.

В результате исследования создана валидная русскоязычная версия кардиологического модуля опросника PedsQL, которая может использоваться как с научными, так и практическими целями для оценки КЖ детей с заболеваниями сердца в РФ.

Выявлены особенности нарушения КЖ у детей с кардиологической патологией, сопровождающейся ХСН, с помощью вновь созданной версии специфического модуля, а также общих опросников PedsQL и HUI.

Оценена динамика КЖ на фоне лечения, определены факторы, влияющие на нее.

Разработаны утилитарные индексы у детей с заболеваниями сердца, которые могут быть использованы для проведения клинико-экономического анализа.

ВЫВОДЫ

1. При оценке потерь здоровья детского населения Российской Федерации при болезнях и врожденных аномалиях системы кровообращения установлены различные тенденции:

- снижение первичной и общей заболеваемости болезнями системы кровообращения, за исключением первичной заболеваемости острой ревматической лихорадкой, у подростков - хроническими ревматическими болезнями сердца и общей заболеваемости кардиомиопатиями; рост частоты врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы.
- увеличение по мере взросления детей общей заболеваемости врожденными аномалиями системы кровообращения (в 2 раза), кардиомиопатиями (в 2 раза), хроническими ревматическими болезнями сердца (в 3 раза), болезнями, характеризующимися повышенным артериальным давлением (в 10 раз);
- высокий удельный вес врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы в структуре инвалидности, обусловленной врожденными пороками в целом - более 25%;
- снижение детской смертности от болезней и врожденных аномалий системы кровообращения, более двух третей случаев которой приходится на возраст до 1 года.

Значительное число случаев заболеваний и частота неблагоприятных исходов при болезнях и врожденных аномалиях сердечно-сосудистой системы определяют необходимость разработки новых подходов для оценки эффективности оказания детям специализированной медицинской помощи.

2. Создана русскоязычная версия специфического кардиологического модуля Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) 3,0 Cardiac Module, которая продемонстрировала хорошие психометрические свойства – надежность, валидность, чувствительность, что делает возможным ее дальнейшее использование на территории Российской Федерации для оценки качества жизни детей с заболеваниями сердца.

3. Качество жизни детей с заболеваниями сердца, осложненными

хронической сердечной недостаточностью, достоверно ниже, чем здоровых сверстников, особенно по аспектам физического функционирования (57,9±15,2 против 82,7±13,1, p<0,001) и эмоционального функционирования (54,3±16,0 против 74,5 ±16,1, p<0,001). По данным специфического модуля, самые низкие значения получены по шкалам «общение» (51,0±26,7 балла), «проблемы с сердцем» (56,2±18,1 балла), «тревожность» (57,0±26,1 балла) и «проблемы с обучением» (63,4±15,7 балла).

4. В динамике через 4 месяца на фоне комплексного лечения хронической сердечной недостаточности у детей отмечается выраженная достоверная положительная динамика всех параметров качества жизни, как по общему, так и специфическому модулям. К факторам, способствующим положительной динамике, относятся наличие диагноза «хронический кардит» и «недостаточность кровообращения I стадии».

5. Мультиатрибутный утилитарный индекс (общее качество жизни) для детей с заболеваниями сердца, осложненными хронической сердечной недостаточностью, достоверно ниже, чем у здоровых детей - 0,73±0,27 против 0,89±0,14 соответственно, p<0,001. Качество жизни нарушено по шкалам «боль», «способность передвигаться», «когнитивные способности» и «эмоции».

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Оценку потерь здоровья в связи с заболеваемостью, инвалидностью и смертностью при болезнях и врожденных аномалиях системы кровообращения у детей и подростков необходимо использовать при формировании региональных программ профилактики неинфекционных заболеваний среди детского населения.

2. Рекомендуется использовать разработанную валидную русскоязычную версию опросника Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) 3,0 Cardiac Module для проведения дальнейших научных исследований качества жизни у детей 2-17 лет с заболеваниями сердца на территории РФ.

3. Рекомендуется включить опросники Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) 3,0 Cardiac Module и Health Utility Index в протокол стандартного обследования больных с заболеваниями сердца и в клинические рекомендации ведения данной группы пациентов.

4. Полученный в процессе исследования с помощью опросника Health Utilities Index мультиатрибутный утилитарный индекс необходимо включить в Национальный каталог для дальнейшего расчета QALY и проведения клинико-экономического анализа «затраты-полезность», а степени нарушения функционирования рекомендуется использовать при проведении медико-социальной экспертизы, а также для оценки эффективности реабилитационных программ.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абубакирова А.В. Скрининговые методики в оценке функционального состояния сердечно-сосудистой системы у детей и подростков г. Оренбурга. Современная медицина: актуальные вопросы. 2014; (3): 47-53.
2. Аксенова Е.Л. Клинико-функциональная оценка и качество жизни у пациентов в отдаленном периоде наблюдения после радикальной коррекции тетрады Фалло, выполненной в раннем детском возрасте. Детские болезни сердца и сосудов. 2007; (1): 18-23.
3. Альбицкий В.Ю., Винярская И.В. Проблемы и перспективы внедрения показателя QALY в отечественную педиатрию. Педиатр. 2011; 2(4): 90-93.
4. Альбицкий В.Ю., Винярская И.В., Черников В.В. и др. Методологические подходы к оценке индекса QALY в педиатрической практике. Российский педиатрический журнал. 2011; (5): 45-49.
5. Альбицкий В.Ю., Винярская И.В., Шувалова М.П. Современные подходы к оценке здоровья детей с использованием интегрального показателя QALY. Общественное здоровье и здравоохранение. 2010; (4): 17-19.
6. Аннеманс Л. Экономика здравоохранения для неэкономистов. Введение в концепции, методы и трудности экономической оценки в здравоохранении. М.: Ньюдиамед; 2010. 120 с.
7. Багаев В.И., Семакина Н.В. Актуальные вопросы качества жизни в семьях больных эпилепсией детей и подростков (обзор литературы). Вятский медицинский вестник. 2012; (1): 66-72.
8. Балабанова Р.М. Заболеваемость населения России острой ревматической лихорадкой и хроническими ревматическими болезнями сердца (2011-2012 гг.). Современная ревматология. 2014; (1): 14-17.
9. Баранов А.А., Альбицкий В.Ю., Винярская И.В. Изучение качества

жизни в педиатрии. М.: Союз педиатров России; 2010.

10. Баранов А.А., Альбицкий В.Ю., Винярская И.В. и др. Создание и валидация русской версии опросника для оценки утилитарных индексов в педиатрической практике. Педиатрическая фармакология. 2012; 9(1): 6 – 8.
11. Басаргина Е.Н. Патогенетические основы лечения сердечной недостаточности у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2003; 48(1): 38-43.
12. Басаргина Е.Н., Архипова Е.Н., Жарова О.П. Диагностика сердечной недостаточности у детей. Доктор.Ру. 2014; 4 (92): 25-7.
13. Басаргина Е.Н., Архипова Е.Н., Жарова О.П. Типичные ошибки при лечении хронической сердечной недостаточности со сниженной систолической функцией сердца у детей. Фарматека. 2014; (1): 55-62.
14. Бершова Т.В., Баканов М.И., Басаргина Е.Н. и др. Динамика биохимических маркеров ремоделирования миокарда у детей с дилатационной кардиомиопатией на фоне комплексной терапии. Российский медицинский журнал. 2014; (5): 25-29.
15. Богданова Г.Н., Беляев С.Е. Распространенность сердечно-сосудистых заболеваний у детей школьного возраста уральского региона. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 1999; 78(4): 14.
16. Богмат Л.Ф., Рак Л.И., Головко Т.А. Дисфункция сердца у подростков с патологией миокарда как начальная стадия хронической сердечной недостаточности. Украинский кардиологический журнал. 2014; (5): 97-104.
17. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия – 2006. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. М.; 2007. 118 с.
18. Бокерия Л.А., Милиевская Е.Б., Крупянко С.М. и др. Доступность кардиологической и реабилитационной помощи детям с врожденными пороками сердца в Московской области. Детские болезни сердца и

сосудов. 2014; (4): 7-14. Есть текст

19. Бокерия Л.А., Милиевская Е.Б., Крупянко С.М., Неведрова М.Н. Социальные аспекты жизни семей детей после хирургического лечения врожденных пороков сердца. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2014; 15(4): 52-60.
20. Бокерия Л.А., Милиевская Е.Б., Крупянко С.М., Неведрова М.Н. Качество жизни детей и подростков после хирургического лечения врожденных пороков сердца. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2015; 94(2): 31-37.
21. Бокерия О.Л., Голухова Е.З., Базаев В.А. и др. Качество жизни у детей с имплантированными ЭКС. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. 2003; 4(11): 326.
22. Борисова Т.А. Медико-биологические факторы и условия формирования инвалидности у детей и подростков с заболеваниями сердечно-сосудистой системы: автореф. дисс. …кандидата медицинских наук. Архангельск; 2005. 23 с.
23. Бубнова Н.И., Жакота Д.А., Каск Л.Н. и др. Кардиопатии у детей. Архив патологии. 2010; 72(6): 11-16.
24. Бушуева Т.В., Винярская И.В., Черников В.В. и др. Оценка качества жизни детей, больных фенилкетонурией. Вестник Российской академии медицинских наук. 2014; (11-12): 39-45.
25. Бычковская С.В. Качество жизни детей с бронхиальной астмой. Сибирское медицинское обозрение. 2011; (67): 8-12.
26. Валиуллина С.А., Винярская И.В., Митраков А.В., Черников В.В. Оценка качества жизни московских школьников. Тихоокеанский медицинский журнал. 2005; 3: 32-33.
27. Винярская И.В. Показатели качества жизни здоровых подростков, проживающих в разных регионах России. Общественное здоровье и здравоохранение. 2007; 3: 37-40.
28. Винярская И.В., Черников В.В., Терлецкая Р.Н. и др. Валидация

русской версии опросника для оценки утилитарных индексов в педиатрической практике. Этап II. Вопросы современной педиатрии. 2014; 13(4): 20-25.

29. Винярская И.В., Черников В.В., Устинова Н.В. и др. Определение утилитарных индексов уровня здоровья с помощью русской версии опросника Health Utilities Index в педиатрии. Заместитель главного врача. 2012; 8(75): 88-92.
30. Винярская И.В., Шувалова М.П. Возможности использования индекса статуса здоровья в педиатрии для оценки результативности медицинских вмешательств. Вопросы современной педиатрии. 2010; 9(3): 22-25.
31. Водовозова Э.В., Демерчан К.Г., Дубовой Р.М. и др. Оценка физического развития, элементного статуса и качества жизни детей, больных муковисцидозом. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2010; 19(3): 14-15.
32. Волох Е.В., Рычкова О.А., Чернышева Т.В. Вегетативный гомеостаз и качество жизни детей, больных хроническими гепатитами В и С. Инфекционные болезни. 2011; 9(3): 19-24.
33. Воробьев П.А., Авксентьева М.В., Борисенко О.В. и др. Клинико-экономический анализ. М.: Ньюдиамед. 2008; 778 с.
34. Гадаева А.С. Медико-социальная характеристика и организация медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца: автореферат дис. ... кандидата медицинских наук. Москва; 2011. 25 с.
35. Горбатых Ю.Н., Наберухин Ю.Л., Левичева Е.Н., Логинова И.Ю., Князькова Л.Г., Омельченко А.Ю. и др. Качество жизни у пациентов педиатрического возраста после протезирования митрального клапана. Сибирский медицинский журнал. 2011; 26(3-1): 52-6.
36. Гудкова А.Я., Смолина Н.А., Семернин Е.Н. и др. Мутации и редкие варианты гена десмина в качестве причин развития различных вариантов кардиомиопатий. Трансляционная медицина. 2014; (3): 62-

72.

37. Гурова М.М., Хмелевская И.Г. Качество жизни детей с хроническими гастродуоденитами. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2010; (11): 16-22.
38. Гурович О.В., Звягина Т.Г., Ситникова В.П. Анализ взаимосвязи алекситемии и качества жизни у детей с нефропатиями. Вестник новых медицинских технологий. 2010; 17(2): 112-114.
39. Давлетгильдеева З.Г. Кардиалгический синдром при функциональных нарушениях сердечно-сосудистой системы у детей. Здоровье семьи - 21 век. 2010; (4): 5.
40. Денисова Р.В., Алексеева Е.И., Альбицкий В.Ю.и др. Надежность, валидность и чувствительность русских версий опросников PedsQL Generic Core Scale и PedsQL Rheumatology Module. Вопросы современной педиатрии. 2009; 8 (1): 30–41.
41. Диагностика и лечение хронической сердечной недостаточности: национальные клинические рекомендации. М.: Всероссийское общество кардиологов; 2009. С. 145-236.
42. Диагностика, лечение хронической сердечной недостаточности у детей и подростков. Методические рекомендации. М.: Ассоциация детских кардиологов; 2010. С. 89.
43. Дубовая А.В. Качество жизни детей с искусственным водителем ритма сердца. Вестник неотложной и восстановительной медицины. 2006; 7(3): 325-329.
44. Дунаева М.П., Власова И.В., Смирнова Л.В. и др. Клинико-морфологические и функциональные особенности сердечно-сосудистой системы у подростков с артериальной гипертензией. Сибирский медицинский журнал. 2008; 23(1-2): 100-104.
45. Емец Г.В., Кузьменко С.А., Жовнир В.А. Сердечная недостаточность у детей (обзор литературы). Современная педиатрия. 2013; 6 (54): 172.
46. Зелинская Д.И., Терлецкая Р.Н. Региональные особенности

младенческой смертности от врожденных пороков развития в Российской Федерации. Детская больница. 2013; (1): 10-13.

47. Измайлова И.Г. Влияние головной боли на качество жизни детей и подростков. Психическое здоровье. 2011; 9(6-61): 55-58.
48. Измайлова И.Г. Качество жизни детей и подростков с первичными цефалгиями. Астраханский медицинский журнал. 2011; 6(2): 56-60.
49. Ильенкова Н.А., Артюхов И.П., Степанова Л.В. Эффективность наблюдения врачом-аллергологом детей с бронхиальной астмой с оценкой их качества жизни. Вопросы современной педиатрии. 2010; 9(4): 168-170.
50. Ильенкова Н.А., Мазур Ю.Е., Шульмин А.В. и др. Качество жизни курящих детей и подростков как критерий оценки состояния здоровья. Доктор.Ру. 2014; 7 (95): 24-26.
51. Калашникова О.В. Гендерные и возрастные особенности оценки качества жизни детей с хроническими артритами: автореф. дисс. …канд. мед. наук. Санкт-Петербург; 2009.
52. Калинникова Л.В., Магнуссон М. К вопросу об индикаторах качества жизни детей с множественными нарушениями развития - междисциплинарный подход. Вестник Северного (Арктического) федерального университета. Серия: Гуманитарные и социальные науки. 2010; (2): 148-153.
53. Камашева Г.Р., Хакимова Р.Ф., Валиуллина С.А. Качество жизни как критерий эффективности наружной терапии атопического дерматита у детей раннего возраста. Общественное здоровье и здравоохранение. 2012; (1): 79-82.
54. Карцева Т.В., Казанина О.Н. Состояние здоровья и качество жизни детей и подростков, страдающих ожирением. Паллиативная медицина и реабилитация. 2008; (1): 5-10.
55. Касенкова О.И. Качество жизни детей подросткового возраста с синдромом артериальной гипертензии: Дис. …канд. Мед. Наук.

Архангельск; 2008. 133 с.

56. Кассирский Г.И., Аксенова Е.Л. Оценка качества жизни у детей и подростков в отдаленном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло, выполненной в раннем детском возрасте. Детские болезни сердца и сосудов. 2005; (6): 60-63.
57. Кассирский Г.И., Ермоленко М.Л., Иванов О.И. и др. Качество жизни пациентов после операций протезирования митрального или аортального клапанов, выполненных у детей и подростков. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. 2010; 11(S6): 36.
58. Каурова Т.В. Влияние хронических дерматозов на качество жизни детей старшего возраста. Врач-аспирант. 2011; 45(2): 32-38.
59. 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): 30-33.
60. Киселева М.Г. Основные принципы психологической реабилитации детей с врожденными пороками сердца в период стационарного лечения. Научное обозрение. Серия 2: Гуманитарные науки. 2015; (6): 73-77.
61. Кисельникова Л.П., Гуревич К.Г., Нагоева М.М. и др. Влияние стоматологической профилактической программы на качество жизни детей 3-10-летнего возраста. Стоматология для всех. 2011; (4): 52-55.
62. Ковалев В.В. Психические нарушения при пороках сердца. М.: Медицина; 1974. 192 с.
63. Коротких М.Ю., Ступин А.С. Связанное со здоровьем качество жизни детей с эпилепсией. Ученые записки Орловского государственного университета. Серия: Естественные, технические и медицинские науки. 2014; (3): 209-211.
64. Крупянко С.М., Милиевская Е.Б., Неведрова М.Н. Роль оценки

качества жизни в проведении реабилитационных мероприятий у детей после хирургического лечения врожденных пороков сердца. CardioСоматика. 2015; (S1): 53.

65. Куприянова И.Е., Кривоногова Т.С., Бабикова Ю.А. и др. Психическое здоровье и качество жизни детей, страдающих бронхиальной астмой (обзор литературы). Сибирский вестник психиатрии и наркологии. 2015; 1 (86): 88-93.
66. Кушаковский М.С. Хроническая застойная сердечная недостаточность, идиопатические кардиомиопатии. СПб.: Фолиант; 1997. 318 с.
67. Леонтьева И.В. Лекции по кардиологии детского возраста. М.: Медпрактика; 2005. 536 с.
68. Леонтьева И.В. Современные представления о лечении хронической сердечной недостаточности у детей. Эффективная фармакотерапия. 2012; (15): 60-67.
69. Леонтьева И.В., Николаева Е.А., Алимина Е.Г. Клиническое значение оценки показателей карнитинового обмена при кардиомиопатиях у детей. Практика педиатра. 2012; (5): 47-52.
70. Летенкова Н.М. Проблемы диагностики миокардитов у детей. Педиатр. 2012; 3(3): 21-26.
71. Лимаренко М.П. Патология сердечно-сосудистой системы при наследственных заболеваниях и врожденных пороках развития у детей. Здоровье ребенка. 2007; (6): 38-41.
72. Линник А.В., Киргизов И.В., Винярская И.В. и др. Динамика параметров качества жизни как критерий эффективности разных методов оперативного вмешательства при болезни Гиршпрунга у детей. Вопросы диагностики в педиатрии. 2012; 4(2): 29-31.
73. Лохматова М.Е., Винярская И.В., Финогенова Н.А. и др. Сравнительная оценка качества жизни детей, страдающих β-талассемией и наследственным сфероцитозом. Вопросы диагностики в педиатрии. 2011; 3(1): 58-60.

74. Лушникова Е.Л., Непомнящих Л.М. Генетические факторы развития дилатационной кардиомиопатии. Вестник РАМН. 2006; (7): 43-52.
75. Лушникова Е.Л., Непомнящих Л.М., Клинникова М.Г. и др. Ультраструктурные проявления нарушений регенерации кардиомиоцитов при действии доксорубицина. Морфология. 2005; 128(4): 81-84.
76. Лушникова Е.Л., Непомнящих Л.М., Розенберг В.Д. Морфологические и молекулярно-генетические основы дилатационной кардиомиопатии. М.: Изд-во РАМН; 2004. 192 с.
77. Магомедова С.А. Сердечно-сосудистые заболевания у детей школьного возраста и факторы, способствующие их развитию. Врач-аспирант. 2012; 54(5.1): 201-210.
78. Макарова М.В., Прахин Е.И., Аверьянова О.В., Эверт Л.С., Щегрова Н.А., Потупчик Т.В. Анализ заболеваемости системы органов кровообращения. Сибирский медицинский журнал. 2011; 26(3): 158-61.
79. Мареев В.Ю., Даниелян М.О., Беленков Ю.Н. Сравнительная характеристика больных с ХСН в зависимости от величины фракции выброса по результатам многоцентрового исследования ЭПОХА-О-ХСН. Журнал сердечная недостаточность. 2006; 7(4): с. 165.
80. Маркелова Т.Н. Особенности показателей качества жизни и уровень контроля заболевания у детей дошкольного возраста с бронхиальной астмой. Аспирантский вестник Поволжья. 2010; (7-8): 118-120.
81. Марушко Ю.В., Гищак Т.В., Марушко Е.Ю. Применение левокарнитина в комплексном лечении детей с неревматическим кардитом. Педиатрия. Восточная Европа. 2015; 3(11): 80-89.
82. Меликян Э., Мухин К., Никифорова Н. Качество жизни детей с эпилепсией по данным опросника PedsQL. Врач. 2011; (7): 59-62.
83. Минаев С.В., Ходжаян А.Б., Цуциева В.В. и др. Современные подходы в изучении качества жизни у детей. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2010; 17(1): 77-83.

84. Михеева Н.М., Лобанов Ю.Ф., Выходцева Г.И. Качество жизни детей с хроническим пиелонефритом в процессе лечения. Забайкальский медицинский вестник. 2012; (1): 27-32.
85. Мясоедова Н.А., Тхостова Э.Б., Белоусов Ю.Б. Оценка качества жизни при различных сердечно-сосудистых заболеваниях. Качественная клиническая практика. 2002; (1): 3-8.
86. Нагорная Н.В., Дубовая А.В., Бордюгова Е.В. Значение оценки качества жизни детей с аритмиями. Анналы аритмологии. 2007; 4(3): 63-70.
87. Непомнящих Л.М., Лушникова Е.Л., Клинникова М.Г. и др. Влияние доксорубицина на дилатационное ремоделирование миокарда в период прогрессивного роста. Сибирский медицинский журнал. 2011; 26(4-1): 147-151.
88. Нечаева А.А. Клиническая характеристика, факторы риска инвалидизации и качество жизни детей с врожденными пороками сердца: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Барнаул; 2012. 21 с.
89. Николаева И.Е., Раянова Р.Р., Яковлева Л.В., Шайбакова Л.Р. и др. Организация специализированной помощи детям с заболеваниями сердечно-сосудистой системы в республиканском кардиологическом центре республики Башкортостан. Казанский медицинский журнал. 2015; 96(4): 633-635.
90. Новик А.А., Ионова Т.И. Руководство по исследованию качества жизни в медицине. - СПб.: Нева, М.: ОЛМА-ПРЕСС, 2002. – 321 с.
91. Новик А.А., Ионова Т.И. Руководство по исследованию качества жизни в медицине. – М: ОЛМА медиагрупп», 2007. – 315 с.
92. Новик А.А., Ионова Т.И. Исследование качества жизни в педиатрии. – М.: Издание Российской академии естественных наук, 2008. – 104 с.
93. Новик А.А., Ионова Т.И., Никитина Т.П. Концепция исследования качества жизни в педиатрии // Педиатрия. – 2002. – Т.66. – С. 83-88.
94. Носкова В.А., Колбасина Е.В., Поздеева Т.В. Качество жизни детей

больных сахарным диабетом. Медицинский альманах. 2010; (3): 93-96.

95. Оглоблина М.Л., Брегель Л.В., Крупская Т.С. Особенности дилатационных кардиомиопатий у детей Иркутской области. Сибирский медицинский журнал. 2012; 113(6): 148-150.

96. Палий И.И. Задержка физического развития и сердечная недостаточность при врожденных пороках сердца в зависимости от степени легочной гипертензии у детей. Вопросы практической педиатрии. 2011; 6(4): 13-16.

97. Плаксина А.Н., Ковтун О.П., Блохина С.И. Оценка показателей качества жизни детей, рожденных при помощи вспомогательных репродуктивных технологий. Системная интеграция в здравоохранении. 2011; (1): 83-89.

98. Пономарева Т.А., Водовозова Э.В., Леденева Л.Н. Социально-психологические особенности качества жизни детей и подростков Ставропольского края, страдающих муковисцидозом. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2014; 9(4-36): 376-377.

99. Порецкова Г.Ю. Результаты диспансеризации школьников как основа для разработки индивидуальных профилактических программ в рамках медицинского обеспечения образовательного процесса. Социальные аспекты здоровья населения. 2015; 6(40). URL: http://vestnik.mednet.ru/content/view/635/30/

100. Романова З.А. Комплексное изучение инвалидности вследствие врождённых аномалий системы кровообращения у детей и современные подходы к реабилитации: Дис. …канд. мед. наук. Москва; 2014. 155 с.

101. Рудникович Т.В., Иванов С.Н., Рахмазова Л.Д. Психические расстройства и социальная адаптация у детей с врожденными пороками сердца. Сибирский медицинский журнал. 2011; 26(4-1): 59-62.

102. Руженцова Т.А., Горелов А.В. Возможности кардио-метаболической терапии инфекционных миокардитов и

кардиомиопатий у детей. Практика педиатра. 2012; (5): 53-58.

103. Рябкина Н.Н., Шестакова В.Н., Доскин В.А. Состояние здоровья школьников, перенесших операцию по поводу врожденного порока сердца. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2011; 56(4): 57-60.

104. Сабирова А.В., Волосников Д.К., Лесина Ю.В. и др. Проблема качества жизни у детей с хронической патологией. Врач-аспирант. 2014; 65(4.3): 422-429.

105. Сабирова А.В., Нефёдова А.А. Качество жизни детей с сахарным диабетом 1-го типа на помповой инсулинотерапии. Вестник Национального медико-хирургического центра им. Н.И. Пирогова. 2013; 8(S3): 100-102.

106. Самойлова Ю.Г., Олейник О.А., Новоселова М.В. Характеристика показателей качества жизни детей и подростков с сахарным диабетом 1-го типа. Сибирский медицинский журнал. 2011; 26(4-2): 126-132.

107. Самсонова М.С., Симонова О.И., Винярская И.В., Горинова Ю.В., Черников В.В. Особенности изменений качества жизни больных муковисцидозом на фоне его эффективного лечения. Российский педиатрический журнал. 2016; 19(2): 86-91.

108. Солохина Л.В., Дьяченко О.А., Яринчук Е.И. Изучение качества жизни детей, больных туберкулезом. Дальневосточный медицинский журнал. 2010; (1): 134-137.

109. Тагварелия Ю.В. Сравнительный анализ поведенческих установок у детей, страдающих врожденными пороками сердца. Психические расстройства в общей медицине. 2007; 2(4): 18-20.

110. Тамазян Г.В. Совершенствование диагностики и организации медицинской помощи детям при врожденных пороках развития сердечно-сосудистой системы в московской области. Детские болезни сердца и сосудов. 2010; 1: 4-7.

111. Теппер Е.А., Таранушенко Т.Е., Гришкевич Н.Ю. и др. Характеристика состояния здоровья детей школьного возраста по отдельным группам соматической патологии. Мать и дитя в Кузбассе. 2013; (4): 13-19.

112. Терещенко С.Н., Демидова И.В. Хроническая сердечная недостаточность: диагностика и лечение. Методические рекомендации. М.; 2000. 26 с.

113. Терлецкая Р., Винярская И., Зелинская Д. Предотвратимые потери здоровья детского населения. LAP LAMBERT Academic Publishing, Deutschland. 2013; 83 с.

114. Токарева Ю.В., Новикова Л.Б. Качество жизни у детей, перенесших перитонит. Медицинский вестник Башкортостана. 2011; 6(5): 62-64.

115. Трунова Ю.А., Захарова С.Ю. Качество жизни детей школьного возраста, оперированных по поводу врожденного порока сердца. Уральский медицинский журнал. 2008; (5): 63-66.

116. Фетисова А.Н., Алексеева Е.И.. Бзарова Т.М. и др. Оценка качества жизни у пациентов с ювенильным идиопатическим артритом, лечившихся этанерцептом. Вопросы современной педиатрии. 2014; 13(4): 26-31.

117. Хаит О.В., Ушакова С.А., Петрушина А.Д. Оценка качества жизни у детей подросткового возраста. Медицинская наука и образование Урала. 2012; 13(1): 151-156. Есть текст

118. Черников В.В. Разработка и оценка эффективности русской версии опросника QUALIN для изучения качества жизни детей раннего возраста: автореф. дисс. …канд. мед. наук. Москва; 2009 2 …

119. Чуйко А.В. Клинико-электрофизиологические и психологические параллели при заболеваниях сердечно-сосудистой системы у детей подросткового возраста: автореф. дисс. … кандидата медицинских наук. Архангельск; 2009. 24 с.

120. Шахова А.М., Лобанов Ю.Ф. Влияние занятий в гастрошколе на качество жизни детей и подростков с хроническим гастродуоденитом. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2011; 90(2): 43-46.

121. Шерстнев Д.Г., Елизарова С.Ю., Сидорович О.В. Оценка качества жизни и психовегетативного статуса у детей с хронической болезнью почек. Международный студенческий научный вестник. 2015; (2): 81.

122. Школьникова М.А. Жизнеугрожающие аритмии у детей. М.; 1999.

123. Школьникова М.А. Современная ситуация с сердечно-сосудистыми заболеваниями в России. ДокторРу. Кардиология Ревматология. 2014; 7(95): 22-23.

124. Школьникова М.А., Абдулатипова И.В., Никитина С.Ю., Осокина Г.Г. Основные тенденции заболеваемости и смертности от сердечно-сосудистых заболеваний детей и подростков в Российской Федерации. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2008; 53(4): 4-14.

125. Школьникова М.А., Леонтьева И.В. Современная структура сердечно-сосудистых заболеваний у детей, лечение и профилактика. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 1997; 42(5): 14-20.

126. Юрчик К.В., Сукало А.В. Особенности личности и качество жизни детей с синдромом раздраженного кишечника. Репродуктивное здоровье Восточная Европа. 2012; (3): 116-127.

127. Ягудина Р.И., Куликов А.Ю., Литвиненко М.М. QALY: история, методология и будущее метода. Фармакоэкономика. 2010; (1): 7-11.

128. Янушек Я., Ковалёв И.А., Кубус П. и др. Кардиоресинхронизирующая терапия в лечении сердечной недостаточности у детей. Кардиология. 2015; 2 (55): 87-95.

129. Abosoudah I., Greenberg M.L., Ness K.K. et al. Echocardiographic surveillance for asymptomatic late-onset anthracycline cardiomyopathy in childhood cancer survivors/ Pediatr. Blood Cancer. 2011; 57: 467-72.

130. Amedro P., Dorka R., Moniotte S., Guillaumont S. et al. Quality of Life of Children with Congenital Heart Diseases: A Multicenter Controlled Cross-Sectional Study. Pediatr Cardiol. 2015; 36(8): 1588-601.

131. Areias M.E., Pinto C.I., Vieira P.F., Teixeira F., Coelho R., Freitas I. et al. Long term psychosocial outcomes of congenital heart disease in adolescents and young adults. Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi. 2013; 15(10): 810-6.

132. Aspesberro F., Fesinmeyer M.D., Zhou C., Zimmerman J.J., Mangione-Smith R. Construct Validity and Responsiveness of the Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales and Infant Scales in the PICU. Pediatr Crit Care Med. 2016;17(6): 272-9.

133. Azhar A.S., AlShammasi Z.H., Higgi R.E. The impact of congenital heart diseases on the quality of life of patients and their families in Saudi Arabia. Biological, psychological, and social dimensions. Saudi Med J. 2016; 37(4): 392-402.

134. Basargina E.N., Belova N.R. Immediate and late results of combined treatment of dilatated cardiomyopathy in children. Vestn. Ross. Akad. Med. Nauk. 2008; (12): 32-7.

135. Berkes A., Pataki I., Kiss M., Kemény C., Kardos L., Varni J.W. et al. Measuring health-related quality of life in Hungarian children with heart disease: psychometric properties of the Hungarian version of the Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 Generic Core Scales and the Cardiac Module.Health Qual Life Outcomes. 2010; 28(8): 14.

136. Berkes A., Varni J.W., Pataki I., Kardos L., Kemény C., Mogyorósy G. Measuring health-related quality of life in Hungarian children attending a cardiology clinic with the Pediatric Quality of Life Inventory. Eur J Pediatr. 2010; 169(3): 333-47.

137. Bertoletti J., Marx G.C., Hattge Júnior S.P., Pellanda L.C. Quality of life and congenital heart disease in childhood and adolescence. Arq Bras Cardiol. 2014; 102(2): 192-8.

138. Boran P., Horsman J., Tokuc G. et al. Translation and cultural adaptation of health utilities index with application to pediatric oncology patients during neutropenia and recovery in Turkey. Pediatr. Blood Cancer. 2011; 56(5): 812-7.

139. Bowling A. Measuring Health: a review of quality of life measurement scales – 2nd edition. Philadelphia: Open University Press, 1997.

140. Brosig C.L., Mussatto K., Kuhn E.M., Tweddell J.S. Psychosocial outcomes for preschool children and families after surgery for complex congenital heart disease. Pediatr Cardiol. 2007; 28: 255–62.

141. Bush J.W., Chen M.M., Patrick D.L. Health status index in cost-effectiveness analysis of PKU programme. – NY: Hospital Research and Educational Trust, 1973: 172-208;

142. Cassedy A., Drotar D., Ittenbach R., Hottinger S., Wray J., Wernovsky G. et al. The impact of socio-economic status on health related quality of life for children and adolescents with heart disease. Health Qual Life Outcomes. 2013; 18(11): 99.

143. Cleland J.G., Swedberg K., Follath F. et al. The Euro Heart Survey programme – a survey on the quality of care among patient with heart failure in Europe. Part 1: patient characteristics and diagnosis. Eur. Heart J. 2003; 24: 442-63.

144. Cohen M., Mansoor D., Langut H., Lorber A. Quality of life, depressed mood, and self-esteem in adolescents with heart disease. Psychosom Med. 2007; 69(4): 313-8.

145. Connolly D., Rutkowski M., Auslender M., Artman M. Measuring health-related quality of life in children with heart disease. Appl Nurs Res. 2002; 15(2): 74-80.

146. Costello J.M., Mussatto K., Cassedy A., Wray J., Mahony L., Teele S.A. et al. Prediction by clinicians of quality of life for children and adolescents with cardiac disease. J Pediatr. 2015; 166(3): 679-683.

147. Cronbach L.J. Coefficient alpha and the internal structure of tests. Psychometrika. 1951; 16: 297–334.

148. Da Silva K.R., Costa R., De Oliveira R.M. Jr., Lacerda M.S., Un Huang A.I., Rossi M.B. et al. Quality of life and functional capacity after long-term right ventricular pacing in pediatrics and young adults with congenital atrioventricular block. Pacing Clin Electrophysiol. 2013; 36(12): 1539-49.

149. do Nascimento Moraes A., Ramos Ascensão Terreri M.T., Esteves Hilário M.O., Len C.A. Health related quality of life of children with rheumatic heart diseases: reliability of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Cardiac Module scale. Health Qual Life Outcomes. 2013; 15(11):198.

150. Drakouli M., Petsios K., Matziou V. OC19 - Measuring feasibility, reliability and validity of the Greek version of PedsQL cardiac module. Nurs Child Young People. 2016; 28(4): 68-9.

151. Drummond M.F., Sculpher M.J., O`Brien B.J. et al. Methods for the economic evaluation of health care programmes. – Oxford: Oxford University Press, 2005: 2-22;

152. Dulfer K., Duppen N., Van Dijk A.P., Kuipers I.M., Van Domburg R.T., Verhulst F.C. et al. Parental mental health moderates the efficacy of exercise training on health-related quality of life in adolescents with congenital heart disease. Pediatr Cardiol. 2015; 36(1): 33-40.

153. Eagleson K.J., Justo R.N., Ware R.S., Johnson S.G., Boyle F.M. Health-related quality of life and congenital heart disease in Australia. J Paediatr Child Health. 2013; 49(10): 856-64.

154. Eiser C., Morse R. A review of measures of quality of life for children with chronic illness. Arch. Dis. Child. 2001; 84: 205-11.

155. Ewer M.S., Ewer S.M. Cardiotoxicity of anticancer treatments: what the cardiologist needs to now. Nat. Rev. Cardiol. 2010; 7: 564-75.

156. Feeny D., Furlong W., Boyle M. et al. Multi- attribute health status

classification systems — Health Utility Index. Pharmacoeconomics. 1995; 7 (6): 490–502.

157. Feeny D., Furlong W., Saigal S. Comparing directly measured standard gamble scores to HUI2 and HUI3 utility scores: group- and individual-level comparisons. Soc. Sci. Med. 2004; 58(4): 799-809.

158. Feeny D., Furlong W., Torrance G.W., Goldsmith C.H., Zhu Z., DePauw S., Denton M., Boyle M. Multiattribute and single-attribute utility functions for the health utilities index mark 3 system. Med. Care. 2002; 40 (2): 113–128.

159. Friess M.R., Marino B.S., Cassedy A., Wilmot I., Jefferies J.L., Lorts A. Health-related quality of life assessment in children followed in a cardiomyopathy clinic. Pediatr Cardiol. 2015; 36(3): 516-23.

160. Garcia Guerra G., Joffe A.R., Robertson C.M., Atallah J., Alton G., Sauve R.S. et al. Health-related quality of life experienced by children with chromosomal abnormalities and congenital heart defects. Pediatr Cardiol. 2014; 35(3): 536-41.

161. Garcia Guerra G., Robertson C.M., Alton G.Y. et al. Health-related quality of life in pediatric cardiac extracorporeal life support survivors. Pediatr. Crit. Care Med. 2014; 15(8): 720-7.

162. González-Gil T., Mendoza-Soto A., Alonso-Lloret F., Castro-Murga R., Pose-Becerra C., Martín-Arribas M.C. The Spanish version of the health-related quality of life questionnaire for children and adolescents with heart disease (PedsQL(TM)). Rev Esp Cardiol (Engl Ed). 2012; 65(3): 249-57.

163. Griffiths T., Giarchi G., Carr A. et al. Life mapping: a “Therapeutic Document” approach to needs assessment. Quality Life Res. 2007; 16: 467-81.

164. Groetzner J., Reichart B., Roemer U. et al. Results of pediatric cardiac transplantation - long-term results of a 15-year experience. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2005; 53(2): 149-54.

165. Heusch A., Calaminus G., Kahl J., Schmidt K. Health related quality

of life after corrective surgery for congenital heart disease. Klin Padiatr. 2014; 226(5): 281-6.

166. Hoffman J., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J. Am. Coll. Cardiol. 2002; 39(12): 1890-1900.

167. Horsman J., Furlong W., Feeny D. et al. The Health Utilities Index (HUI®): concepts, measurement properties and applications. Health and Quality of Life Outcomes. 2003; 1(54): 1-13.

168. Hunt S.A., Abraham W.T., Chin M.H. et al. 2009 Focused update incorporated into the ACC/AHA2005 guidelines for the diagnosis and management of heart failure in adults: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on practice guidelines developed in collaboration with the International Society for Heart and Lung Transplantation. Circulation. 2009; 119(14): 391-479.

169. Karsdorp P.A., Everaerd W., Kindt M. et al. Psychological and cognitive functioning in children and adolescents with congenital heart disease: a meta-analysis. J. Pediatr. Psychol. 2007; 32(5): 527-41.

170. Kay J.D., Colan S.D., Graham T.P.Jr. Congestive heart failure in pediatric patients. Am. Heart J. 2001; 142(5): 923-28.

171. Knowles R.L., Day T., Wade A., Bull C., Wren C., Dezateux C. et al. Patient-reported quality of life outcomes for children with serious congenital heart defects. Arch Dis Child. 2014; 99(5): 413-9.

172. Landolt M.A., Valsangiacomo Buechel E.R., Latal B. Health-related quality of life in children and adolescents after open-heart surgery. J. Pediatr. 2008; 152: 349–55.

173. Latal B., Helfricht S., Fischer J.E., Bauersfeld U., Landolt M.A. Psychological adjustment and quality of life in children and adolescents following openheart surgery for congenital heart disease: a systematic review. BMC Pediatr. 2009; 22(9): 6.

174. Le Galès C., Costet N., Gentet J.C. et al. Cross-cultural adaptation of a health status classification system in children with cancer. First results of

the French adaptation of the Health Utilities Index Marks 2 and 3. Int. Cancer Suppl. 1999; 12:112-8.

175. Lee J.M., Rhee K., O'grady M.J. et al. Health utilities for children and adults with type 1 diabetes. Med. Care. 2011; 49(10): 924-31.

176. Linguistic validation of a Quality of Life Questionnaire. Mapi Research Trust, 2002.

177. Majnemer A., Limperopoulos C., Shevell M.I., Rohlicek C., Rosenblatt B., Tchervenkov C. Health and well being of children with congenital cardiac malformations, and their families, following openheart surgery. Cardiol. Young. 2006; 16: 157–64.

178. Marino B.S., Drotar D., Cassedy A., Davis R., Tomlinson R.S., Mellion K. et al. External validity of the pediatric cardiac quality of life inventory. Qual Life Res. 2011; 20(2): 205-14.

179. Marino B.S., Tomlinson R.S., Drotar D., Claybon E.S., Aguirre A., Ittenbach R. et al. Quality-of-life concerns differ among patients, parents, and medical providers in children and adolescents with congenital and acquired heart disease. Pediatrics. 2009; 123(4): 708-15.

180. Marino B.S., Tomlinson R.S., Wernovsky G. et al. Validation of the pediatric cardiac quality of life inventory. Pediatrics. 2010; 126(3): 498-508.

181. Matza L.S., Swensen A.R., Flood E.M. et al. Assessment of health-related quality of life in children: A review of conceptual, methodological and regulatory issues. Val. in Health. 2004; 7(1): 79 – 92.

182. McCrindle B.W., Williams R.V., Mitchell P.D., Hsu D.T., Paridon S.M., Atz M.A. et al. Relationship of patient and medical characteristics to health status in children and adolescents after the Fontan procedure. Circulation. 2006; 113: 1123–9.

183. McIlvennan C.K., Allen L.A. Palliative care in patients with heart failure. BMJ. 2016; 14: 353.

184. Mellion K., Uzark K., Cassedy A., Drotar D., Wernovsky G., Newburger J.W. Health-related quality of life outcomes in children and

adolescents with congenital heart disease. J Pediatr. 2014; 164(4): 781-788.

185. Menteer J., Beas V.N., Chang J.C., Reed K., Gold J.I. Mood and health-related quality of life among pediatric patients with heart failure. Pediatr Cardiol. 2013; 34(2): 431-7.

186. Mertens L., Friedberg M.K. Echocardiography and cardiac resynchronization therapy in children and patients with congenital heart disease. Minerva Pediatr. 2012; 64(5): 451-60.

187. Mo F., Choi B.C., Li F.C., Merrick J. Using Health Utility Index (HUI) for measuring the impact on health-related quality of Life (HRQL) among individuals with chronic diseases. Scientific World Journal. 2004; 27(4): 746-57.

188. Morris A., Perez D., McNoe B. The use of quality of life data in clinical practice. Qual Life Research. 1998; 7: 85-91.

189. Nandi D., Rossano J.W. Epidemiology and cost of heart failure in children. Cardiol Young. 2015; 25(8): 1460-8.

190. Neal A.E., Stopp C., Wypij D., Bellinger D.C., Dunbar-Masterson C., DeMaso D.R. et al. Predictors of health-related quality of life in adolescents with tetralogy of Fallot. J Pediatr. 2015; 166(1): 132-8.

191. Niemitz M., Seitz D.C., Oebels M., Schranz D., Hövels-Gürich H., Hofbeck M. et al. The development and validation of a health-related quality of life questionnaire for pre-school children with a chronic heart disease. Qual Life Res. 2013; 22(10): 2877-88.

192. Nunnally J.C., Bernstein I.R. Psychometric Theory. 3th Edition. New-York, 1994.

193. O'Connor A.M., Wray J., Tomlinson R.S., Cassedy A. et al. Impact of Surgical Complexity on Health-Related Quality of Life in Congenital Heart Disease Surgical Survivors. J Am Heart Assoc. 2016; 22: 5-7.

194. Ozturk C., Ayik F., Oguz E., Ozturk P., Karapolat H., Balcioglu O. et al. Evaluation of changes in quality of life among Turkish patients undergoing ventricular assist device implantation. Transplant Proc. 2012;

44(6): 1735-7.

195. Pontes J.C., Gomes Jun J. F., Silva G.V. et al. Anatomopathological Study of cardiomyopathy induced by doxorubicin in rats. Acta Cir. Bras. 2010; 25: 137-43.

196. Pulgaron E.R., Wile D., Schneider K., Young M.L., Delamater A.M. Quality of life and psychosocial functioning of children with cardiac arrhythmias. Cardiol Young. 2013; 23(1): 82-8.

197. Quality of life and pharmacoeconomics in clinical trials. Ed. Spilker B. 2nd Edition. Philadelphia: New-York Lippincott-Raven, 1996: 1259.

198. Quality of life assessments in clinical trials. Ed. M. J. Staquet. Oxford University Press: Oxford, New-York, Tokyo, 1998: 360.

199. Raat H., Bonsel G.J., Essink-Bot M.L. et al. Reliability and validity of comprehensive health status measures in children: The Child Health Questionnaire in relation to the Health Utilities Index. J. Clin. Epidemiol. 2002; 55(1): 67-76.

200. Raat H., Bonsel G.J., Hoogeveen W.C. et al. Feasibility and reliability of a mailed questionnaire to obtain visual analogue scale valuations for health states defined by the Health Utilities Index Mark 3. Med. Care. 2004; 42(1): 13-8.

201. Rassart J., Luyckx K., Goossens E., Apers S., Klimstra T.A., Moons P. Personality traits, quality of life and perceived health in adolescents with congenital heart disease. Psychol Health. 2013; 28(3): 319-35.

202. Rathe M., Carlsen N.L., Ozhoj H. et al. Long-term cardiac follow-up of children treated with anthracycline doses of 300 mg/m2 or less for acute lymphoblastic leukemia. Pediatr. Blood Cancer. 2010; 55: 444-48.

203. Rosenthal D., Chrisant M.R., Edens E. et al. International Society for Heart and Lung Transplantation: Practice guidelines for management of heart failure in children. J. Heart. Lung Transplant. 2004; 23(12): 1313-33.

204. Sabati A.A., Szmuszkovicz J.R., Herrington C., Hermes M. et al. Survival and quality of life for children with end-stage heart failure who are

not candidates for cardiac transplant. J Heart Lung Transplant. 2015; 34(7): 906-11.

205. Sani M.U. Myocardial disease in human immunodeficiency virus (HIV) infection: a review. Wien Klin. Wochenschr. 2008; 120(3-4): 77-87.

206. Schaefer C., von Rhein M., Knirsch W., Huber R., Natalucci G., Caflisch J. et al. Neurodevelopmental outcome, psychological adjustment, and quality of life in adolescents with congenital heart disease. Dev Med Child Neurol. 2013; 55(12): 1143-9.

207. Shimoda S., de Camargo B., Horsman J. et al. Translation and cultural adaptation of Health Utilities Index (HUI) Mark 2 (HUI2) and Mark 3 (HUI3) with application to survivors of childhood cancer in Brazil. Qual. Life Res. 2005; 14(5): 1407-12.

208. Sivaprakasam P., Gupta A.A., Greenberg M.L. et al. Survival and long-term outcomes in children with hepatoblastoma treated with contiuous infusion of cisplatin and doxorubicin. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 2011; 33: 226-30.

209. Sleeper L.A., Towbin J.A., Colan S.D., Hsu D. et al. Health-Related Quality of Life and Functional Status Are Associated with Cardiac Status and Clinical Outcome in Children with Cardiomyopathy. J Pediatr. 2016; 170: 173-80.

210. Soongswang J., Sangtawesin C., Durongpisitkul K. et al. The effect of coenzyme Q10 on idiopathic chronic dilated cardiomyopathy in children. Pediatr. Cardiol. 2005; 26(4): 361-6.

211. Spijkerboer A.W., Utens E.M., de Koning W.B., Bogers A.J., Helbing W.A., Verhulst F.C. Health-related quality of life in children and adolescents after invasive treatment for congenital heart disease. Qual. Life Res. 2006; 15: 663–73.

212. Sritipsukho P., Poomsitong J. Health-related quality of life in children with chronic diseases at Thammasat University Hospital. J Med Assoc Thai. 2012; 95(1): 8-12.

213. Startari U., Taylor M.R., Sinagra G. et al. Dilated cardiomyopathy: etiology, clinical criteria for diagnosis and screening of the familial form. Ital. Heart J. 2002; 3: 378-85.

214. Svensson B., Idvall E., Nilsson F., Liuba P. Health-related quality of life in children with surgery for CHD: a study from the Swedish National Registry for Congenital Heart Disease. Cardiol Young. 2016; 26:1-11.

215. Szecket N., Medin G., Furlong W.J. et al. Preliminary translation and cultural adaptation of Health Utilities Index questionnaires for application in Argentina. Int. J Cancer Suppl. 1999; 12:119-24.

216. Tahirović E., Begić H., Nurkić M., Tahirović H., Varni J.W. Does the severity of congenital heart defects affect disease-specific health-related quality of life in children in Bosnia and Herzegovina? Eur J Pediatr. 2010; 169(3): 349-53.

217. Tahirović E., Begić H., Sutović A., Tahirović H. Impact of the family socioeconomic status on health related quality of life in children operated on for congenital heart defects. Acta Med Croatica. 2010; 64(1): 9-16.

218. Toledo M.I., Alarcón A.M., Bustos L.M., Molina J.P., Heusser F.R., Garay F.G. et al. Validation of quality of life questionnaire ConQol for Chilean children with congenital heart diseases. Rev Med Chil. 2012; 140(12): 1548-53.

219. Torrance G.W. Measurement of health status utilities for economic appraisal // J. Health Economics. – 1986: 5: 1-30

220. Torrance G.W., Feeny D., Furlong W. et al. Medical Care. 1996; 34(7): 702-722.

221. Towbin J.A., Lowe A.M., Colan S.D. et al. Incidence, causes and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. JAMA. 2006; 296(15): 1867-76.

222. Trudel J.G., Rivard M., Dobkin P.L. et al. Psychometric properties of the Health Utilities Index Mark 2 system in paediatric oncology patients. Qual. Life Res. 1998; 7(5): 421-32.

223. Uzark K., King E., Spicer R., Beekman R., Kimball T., Varni JW. The clinical utility of health-related quality of life assessment in pediatric cardiology outpatient practice. Congenit Heart Dis. 2013; 8(3): 211-8.

224. van Litsenburg R.R., Huisman J., Raat H. et al. Health-related quality of life and utility scores in short-term survivors of pediatric acute lymphoblastic leukemia. Qual. Life Res. 2013; 22(3): 677-81.

225. Varni J., Seid M., Kurtin P. Pediatric health-related quality of life measurement technology: a guide for health care decision makers. JCOM. 1999; (6): 33-40.

226. Varni J.W., Seid M., Kurtin P.S. The PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. Med Care. 2001; 39: 800-812.

227. Venugopalan P., Agarwal A.K., Worthing E.A. Chronic cardiac failure in children due to dilated cardiomyopathy: diagnostic approach, pathophysiology and management. Eur. J. Pediatr. 2000; 159(11): 803-10.

228. Wald R.M., Altaha M.A., Alvarez N., Caldarone C.A., Cavallé-Garrido T., Dallaire F. et al. Rationale and Design of the Canadian Outcomes Registry Late After Tetralogy of Fallot Repair: The CORRELATE Study. Can J Cardiol. 2014; 30 (11): 1436-43.

229. Walker R.E., Gauvreau K., Jenkins K.J. Health-related quality of life in children attending a cardiology clinic. Pediatr Cardiol. 2004; 25(1): 40-8.

230. Wang Q., Hay M., Clarke D., Menahem S. Associations between knowledge of disease, depression and anxiety, social support, sense of coherence and optimism with health-related quality of life in an ambulatory sample of adolescents with heart disease. Cardiol Young. 2014; 24(1): 126-33.

231. Williams A. Calculating the global burden of disease: time for a strategic reappraisal? Health Economics. 1999; 8: 1-8.

232. Wilmot I., Cephus C.E., Cassedy A., Kudel I., Marino B.S., Jefferies J.L. Health-related quality of life in children with heart failure as perceived

by children and parents. Cardiol Young. 2016; 26(5): 885-93.

233. Wray J., Franklin R., Brown K., Blyth J., Marino B.S. Linguistic validation of a disease-specific quality of life measure for children and teenagers with cardiac disease. Cardiol Young. 2012; 22(1): 13-7.

ПРИЛОЖЕНИЕ

ПРИЛОЖЕНИЕ 1

Таблица 1

Всего зарегистрировано болезней системы кровообращения по субъектам РФ с уровнем превышающим российский (на 100 тыс. обследованных)

Возраст							
0-4 года		5-9 лет		10-14 лет		15-17 лет	
Территория	пок	Территория	пок	Территория	пок	Территория	пок
Кировская область	9202,5	Тамбовская область	7839,3	Архангельская область	23697,5	Архангельская область	21153,8
Тамбовская область	5717,2	Республика Тыва	6750,0	Республика Калмыкия	9183,5	Удмуртская Республика	20388,3
Удмуртская Республика	4843,5	Удмуртская Республика	6162,6	Республика Тыва	9006,9	Республика Адыгея	15686,3
Псковская область	4084,2	Республика Мордовия	5651,8	Удмуртская Республика	7905,7	Республика Бурятия	14591,4
Республика Мордовия	3569,0	Ульяновская область	5318,8	Республика Мордовия	7896,2	Ульяновская область	13450,3
Республика Татарстан	2870,7	Республика Татарстан	4958,1	Владимирская область	7521,9	Калужская область	12219,5
Карачаево-Черкесская Р.	2044,0	Псковская область	3671,7	Республика Карелия	7510,2	Оренбургская область	12007,1

Вологодская область	1935,0	Белгородская область	3636,8	Оренбургская область	7206,9	Республика Тыва	10505,8
Белгородская область	1849,4	Тульская область	3474,7	Еврейская авт.область	6903,0	Рязанская область	10422,7
Тульская область	1775,2	Брянская область	3422,7	Калужская область	6468,8	Псковская область	10344,8
Брянская область	1772,7	Республика Калмыкия	3382,9	Тамбовская область	6464,7	Республика Коми	10309,8
Чеченская Республика	1578,6	Саратовская область	3333,1	Республика Бурятия	6327,8	Республика Алтай	10000,0
Саратовская область	1542,5	Ханты-Мансийский АО - Югра	3218,9	Белгородская область	6092,0	Тульская область	9445,2
Оренбургская область	1406,9	Ставропольский край	3065,5	Ульяновская область	5584,0	Республика Мордовия	9328,1
гор. Москва	1381,4	Республика Дагестан	2972,3	Тульская область	5544,5	Еврейская авт.область	9208,8
Самарская область	1343,1	Кировская область	2712,3	Смоленская область	5526,8	Смоленская область	9166,7
Владимирская область	1314,8	Карачаево-Черкесская Респ.	2710,1	Ростовская область	5417,9	Республика Калмыкия	8991,9
Мурманская область	1287,6	Самарская область	2699,2	Республика Адыгея	5405,4	Ханты-Мансийский АО	8550,0
Смоленская область	1198,7	Челябинская область	2449,2	Республика Татарстан	5383,3	Кемеровская область	8380,1
Ульяновская область	1193,1	Оренбургская область	2348,6	Брянская область	5307,4	Саратовская область	8344,7
Чувашская Республика	1041,8	Чувашская Республика	2148,4	Псковская область	5111,2	Чувашская Республика	7715,2
Амурская область	1002,9	Республика Карелия	2029,7	Вологодская область	4993,2	Республика Татарстан	7643,3
Волгоградская область	945,5	Ростовская область	2012,6	Челябинская область	4317,6	Республика Карелия	7074,8
Республика Бурятия	922,3	Республика Бурятия	2009,4	Саратовская область	4140,4	Амурская область	6978,5
Новгородская область	891,5	гор. Москва	1931,8	Свердловская область	4129,9	Челябинская область	6699,6
		Рязанская область	1853,3	Омская область	4104,5	Брянская область	6576,3

		Новгородская область	1830,2	Кировская область	4075,5	Свердловская область	6313,3
		Архангельская область	1771,7	гор. Санкт - Петербург	3934,1	Курганская область	6284,4
		Амурская область	1716,3	Кемеровская область	3869,7	Кировская область	6220,5
		Орловская область	1628,8	Чувашская Республика	3830,9	Белгородская область	6173,8
		Республика Башкортостан	1623,0	Мурманская область	3752,8	Мурманская область	6060,6
				Ханты-Мансийский АО	3442,7	гор. Москва	5750,1
				Карачаево-Черкесская Респ.	3425,8	Тамбовская область	5591,2
				Рязанская область	3389,8	Воронежская область	5220,2
				Ямало-Ненецкий авт.округ	3369,1	Пермский край	5060,9
				гор. Москва	3346,8	Омская область	4935,9
				Республика Коми	3307,9	Иркутская область	4895,4
				Иркутская область	3250,8	Карачаево-Черкесская Р.	4826,8
				Самарская область	3082,2	Республика Хакасия	4801,1
				Республика Алтай	3030,3	Республика Дагестан	4683,3
				Орловская область	2992,9	Республика Башкортостан	4559,2
				Ставропольский край	2953,2	Ростовская область	4554,8
				Амурская область	2927,8		

Таблица 2

Впервые зарегистрировано болезней системы кровообращения по субъектам РФ с уровнем превышающим российский (на 100 тыс. обследованных)

Возраст							
0-4 года		5-9 лет		10-14 лет		15-17 лет	
Территория	пок	Территория	пок	Территория	пок	Территория	пок
Кировская область	7975,5	Республика Тыва	5500,0	Архангельская область	17142,9	Калужская область	9538,7
Республика Мордовия	2058,2	Республика Мордовия	1729,8	Республика Тыва	6466,5	Республика Адыгея	9411,8
Белгородская область	1340,7	Кировская область	1650,9	Владимирская область	6226,5	Архангельская область	8974,4
Чеченская Республика	1005,3	Республика Татарстан	1559,6	Республика Карелия	4959,6	Республика Тыва	7003,9
Удмуртская Республика	1004,1	Удмуртская Республика	1285,4	Калужская область	4874,5	Удмуртская Республика	6472,5
Тамбовская область	938,2	Саратовская область	1274,1	Ростовская область	4136,9	Республика Алтай	5000,0
Республика Татарстан	857,3	Республика Адыгея	1219,5	Республика Адыгея	3815,6	Оренбургская область	4108,9
Карачаево-Черкесская Р.	778,2	Республика Дагестан	1136,8	Вологодская область	3495,3	Свердловская область	3928,6
Саратовская область	707,0	Ставропольский край	1031,5	Республика Алтай	3030,3	Псковская область	3448,3
гор. Москва	694,0	Белгородская область	1021,3	Смоленская область	2720,2	Ханты-Мансийский АО	3350,7
Вологодская область	595,4	Ульяновская область	991,1	Свердловская область	2571,1	Воронежская область	3018,5
Республика Тыва	436,7	Ненецкий автономный округ	970,9	Иркутская область	2546,0	Кировская область	3016,0

Мурманская область	429,2	Карачаево-Черкесская Респ.	946,3	Кировская область	2534,8	Челябинская область	2967,6
Брянская область	423,2	Республика Ингушетия	902,8	Челябинская область	2429,3	Иркутская область	2947,3
Ямало-Ненецкий АО	405,8	Тульская область	832,7	Удмуртская Республика	2357,8	Республика Бурятия	2927,6
Республика Бурятия	374,8	Республика Карелия	790,2	Республика Коми	2290,1	Вологодская область	2821,3
Республика Карелия	369,7	Ростовская область	751,0	Республика Мордовия	2227,3	Республика Коми	2759,0
Новгородская область	359,9	Челябинская область	720,3	Белгородская область	2055,3	Рязанская область	2475,8
Тульская область	333,2	Брянская область	691,6	Тульская область	1992,6	Калининградская область	2459,0
Республика Ингушетия	327,1	Рязанская область	684,3	Ульяновская область	1907,9	Курганская область	2407,5
Ульяновская область	325,4	Псковская область	683,9	Мурманская область	1766,0	Саратовская область	2396,7
Псковская область	319,1	Омская область	657,8	Ямало-Ненецкий авт.округ	1745,9	Республика Татарстан	2228,7
Республика Хакасия	316,2	Костромская область	613,9	Омская область	1737,7	Смоленская область	2222,2
Чувашская Республика	314,3	Тамбовская область	606,3	Республика Калмыкия	1685,7	Республика Мордовия	2143,3
Рязанская область	311,6	гор. Москва	593,3	Саратовская область	1608,4	Еврейская авт.область	2075,2
Архангельская область	304,0	Ямало-Ненецкий авт.округ	592,0	Тамбовская область	1601,9	Ростовская область	2047,1
		Республика Калмыкия	576,2	Республика Татарстан	1596,3	Магаданская область	1956,3
		Чукотский АО	547,8	Курская область	1596,1	Пермский край	1907,8
		Чувашская Республика	534,0	Брянская область	1581,8	Новгородская область	1804,8
		Чеченская Республика	496,7	Костромская область	1529,1	Республика Дагестан	1680,2
		Архангельская область	492,1	Ханты-Мансийский АО	1494,0	Белгородская область	1627,8

		Республика Башкортостан	437,7	Орловская область	1477,9	Мурманская область	1515,2
				гор. Санкт - Петербург	1441,6	Омская область	1496,8
				Рязанская область	1328,9	Тамбовская область	1444,6
				Воронежская область	1297,8	Карачаево-Черкесская Респ.	1426,1
				Ставропольский край	1220,3	Ставропольский край	1396,9
				Кемеровская область	1208,8	Ямало-Ненецкий авт.округ	1355,4
				Хабаровский край	1180,3	Сахалинская область	1336,9
				Еврейская авт.область	1119,4	Брянская область	1301,8
				Пермский край	1067,8	Чувашская Республика	1280,7
				Республика Дагестан	959,3	Кемеровская область	1220,2
				гор. Москва	942,2		
				Карачаево-Черкесская Респ.	924,9		
				Забайкальский край	903,5		
				Оренбургская область	900,3		
				Чувашская Республика	887,7		
				Калининградская область	882,8		

Таблица 3

Всего зарегистрировано врожденных аномалий системы кровообращения по субъектам РФ с уровнем превышающим российский (на 100 тыс. обследованных)

Возраст							
0-4 года		5-9 лет		10-14 лет		15-17 лет	
Территория	пок	Территория	пок	Территория	пок	Территория	пок
Смоленская область	22775,2	Республика Алтай	41666,7	Архангельская область	18487,4	Курская область	30232,6
Кировская область	15644,2	Челябинская область	9828,7	Республика Алтай	18181,8	Республика Алтай	10000,0
Владимирская область	14462,5	Смоленская область	7930,5	Смоленская область	10924,0	Еврейская авт.область	7133,6
Ставропольский край	10390,1	Республика Тыва	7250,0	Республика Карелия	10369,3	Республика Карелия	5909,8
Республика Тыва	8733,6	Тамбовская область	5203,8	Челябинская область	9573,8	Архангельская область	5769,2
Чувашская Республика	8651,7	Чувашская Республика	4689,7	Ненецкий автономный округ	6492,0	Смоленская область	5000,0
Волгоградская область	7554,8	Ивановская область	4120,4	Республика Адыгея	4928,5	Республика Адыгея	4705,9
Магаданская область	7225,7	Пермский край	3838,7	Республика Тыва	4849,9	Республика Тыва	4280,2
Удмуртская Республика	6969,9	Республика Бурятия	3578,6	Омская область	4512,7	Калининградская область	4098,4
Амурская область	6894,9	Республика Карелия	3470,7	Чувашская Республика	3651,0	Челябинская область	3866,9
Челябинская область	6695,7	Волгоградская область	3390,9	Ханты-Мансийский АО	3442,7	Омская область	2911,6
Республика Адыгея	6160,8	Республика Адыгея	3292,7	Пермский край	3330,2	Чувашская Республика	2605,4

Пермский край	5786,7	Ханты-Мансийский АО	3084,8	Ивановская область	3088,3	Ульяновская область	2339,2
Тамбовская область	5199,2	Омская область	2641,8	Еврейская авт.область	2798,5	Пермский край	1934,3
Ненецкий авт. округ	5133,1	Калининградская область	2561,2	Кемеровская область	2676,7	Рязанская область	1827,5
Калининградская область	4258,8	Архангельская область	2559,1	Рязанская область	2620,8	Ивановская область	1764,8
Еврейская авт.область	4129,0	Ставропольский край	2507,0	Республика Калмыкия	2546,1	Саратовская область	1730,6
Мурманская область	3862,7	Астраханская область	2412,5	Республика Бурятия	2449,5	Орловская область	1690,1
Ханты-Мансийский АО	3457,5	Рязанская область	2282,2	Саратовская область	2419,9	Оренбургская область	1615,7
Архангельская область	3343,5	Кировская область	2240,6	Тамбовская область	2103,0	Астраханская область	1541,6
Астраханская область	3123,5	Удмуртская Республика	1890,4	Астраханская область	2088,6	Мурманская область	1515,2
Курская область	3111,5	Саратовская область	1874,5	Курская область	1838,0	Новгородская область	1491,5
Республика Карелия	3109,3	Республика Калмыкия	1858,7	Вологодская область	1738,4	Республика Бурятия	1459,1
Псковская область	2807,9	Нижегородская область	1839,2	Свердловская область	1726,1	Ненецкий авт. округ	1379,3
Вологодская область	2604,8	Курская область	1768,3	Ульяновская область	1721,7	Кемеровская область	1322,7
Нижегородская область	2532,0	Еврейская авт.область	1751,6	Ставропольский край	1636,3	Нижегородская область	1302,5
Ульяновская область	2494,6	Брянская область	1687,6	Новгородская область	1635,8	Ростовская область	1228,2
Ямало-Ненецкий АО	2446,4	Воронежская область	1661,9	Воронежская область	1610,2	Липецкая область	1199,7
Республика Коми	2348,8	Кемеровская область	1626,3	Орловская область	1589,3	Воронежская область	1100,9
Рязанская область	2338,0	Ульяновская область	1585,7	Кировская область	1540,8	Республика Коми	1064,9
Саратовская область	2276,4	Владимирская область	1575,2	Волгоградская область	1527,3	Амурская область	1032,1

Кемеровская область	2248,1	Амурская область	1534,2	гор. Санкт - Петербург	1486,5	гор. Санкт - Петербург	1025,6
Омская область	2228,4	Ростовская область	1532,0	Костромская область	1467,9	Тверская область	996,1
Сахалинская область	2206,5	Республика Коми	1504,5	Брянская область	1429,3	Удмуртская Республика	970,9
Р. Сев. Осетия - Алания	2115,1	Белгородская область	1492,3	Нижегородская область	1371,0	Кировская область	942,5
Республика Мордовия	1789,8	Орловская область	1446,6	Тульская область	1364,9	Калужская область	935,2
Воронежская область	1768,6	Магаданская область	1363,6	Удмуртская Республика	1248,3	гор. Москва	913,7
Ивановская область	1710,5	Мурманская область	1297,2	Республика Хакасия	1241,5	Брянская область	912,6
Оренбургская область	1702,4	Псковская область	1295,9			Республика Татарстан	870,3
Брянская область	1686,8	Алтайский край	1293,5			Алтайский край	861,0
						Ямало-Ненецкий авт.округ	853,4
						Волгоградская область	846,0

Таблица 4

Впервые зарегистрировано врожденных аномалий системы кровообращения по субъектам РФ с уровнем превышающим российский (на 100 тыс. обследованных)

Возраст							
0-4 года		5-9 лет		10-14 лет		15-17 лет	
Территория	пок	Территория	пок	Территория	пок	Территория	пок
Республика Тыва	8296,9	Республика Тыва	6250,0	Республика Карелия	5443,0	Республика Тыва	3112,8
Кировская область	6441,7	Челябинская область	1696,8	Республика Тыва	3695,2	Курская область	2790,7
Амурская область	4843,3	Кировская область	1061,3	Архангельская область	2521,0	Челябинская область	1124,1
Ставропольский край	2677,9	Омская область	1003,8	Челябинская область	2142,2	Калининградская область	819,7
Магаданская область	2140,9	Тамбовская область	850,5	Омская область	1741,9	Архангельская область	641,0
Смоленская область	1852,5	Костромская область	799,5	Ханты-Мансийский АО	1315,4	Кировская область	471,3
Чувашская Республика	1286,4	Ставропольский край	742,8	Костромская область	1100,9	Саратовская область	461,3
Омская область	1279,1	Саратовская область	717,6	Курская область	1088,3	Амурская область	419,6
Челябинская область	1264,7	Республика Адыгея	487,8	Саратовская область	1022,6	Астраханская область	402,1
Сахалинская область	1201,7	Нижегородская область	451,8	Республика Адыгея	953,9	Республика Адыгея	392,2
Республика Карелия	1194,4	Ивановская область	443,6	Ульяновская область	884,1	Омская область	327,9

Республика Калмыкия	1143,6	Республика Карелия	433,8	Кировская область	844,9	Удмуртская Республика	323,6
Нижегородская область	890,1	Рязанская область	407,0	Свердловская область	811,1	Оренбургская область	321,5
Р. Сев. Осетия - Алания	804,6	Вологодская область	376,9	Ставропольский край	659,7	Вологодская область	313,5
Саратовская область	794,2	Смоленская область	375,4	Пермский край	610,8	Ростовская область	307,1
Тамбовская область	791,6	Магаданская область	340,9	Кемеровская область	531,0	Смоленская область	277,8
Ямало-Ненецкий АО	686,5	Республика Коми	321,4	Вологодская область	517,8	Пермский край	265,0
Рязанская область	672,4	Амурская область	299,3	Тамбовская область	512,5	Еврейская авт.область	259,4
Республика Мордовия	610,6	Ульяновская область	297,3	гор. Санкт - Петербург	439,1	Республика Карелия	233,0
Архангельская область	607,9	Архангельская область	295,3	Орловская область	423,3	Свердловская область	220,6
Астраханская область	583,2	Тверская область	294,4	Астраханская область	422,8	Нижегородская область	219,9
Республика Адыгея	525,9	Калининградская область	263,7	Ростовская область	378,0	Чувашская Республика	199,2
гор. Москва	511,6	Калужская область	260,8	Республика Коми	373,2	Тамбовская область	193,4
Калининградская область	488,7	Чукотский авт. округ	252,8	Брянская область	361,7	Брянская область	187,9
Кемеровская область	441,9	Карачаево-Черкесская Респ.	242,2	Ямало-Ненецкий авт.округ	353,1	гор. Санкт - Петербург	185,1
		Чувашская Республика	228,7	Ивановская область	347,8	Ставропольский край	171,3
		Псковская область	216,0	Новосибирская область	331,1	Республика Коми	145,2
		Кемеровская область	199,3	Калужская область	329,9	Кемеровская область	131,8
		гор. Москва	187,8	Нижегородская область	309,8	Калужская область	124,7

		Астраханская область	181,1	Смоленская область	302,2	Рязанская область	113,7
		Белгородская область	178,2	Карачаево-Черкесская Респ.	273,7	Ямало-Ненецкий авт.округ	110,4
		Республика Татарстан	166,6			Ивановская область	109,5
		Брянская область	162,0			Воронежская область	106,5
		Алтайский край	160,0			Республика Татарстан	102,2
						Орловская область	101,8
						Тверская область	101,0
						Алтайский край	97,3
						Новгородская область	89,5