

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

к.м.н. доцент Крестелёва И.М., Берестень С.А., Муравьёва А.С.

ГУ «РНПЦ «Мать и дитя»

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки сердца являются наиболее частыми врожденными дефектами и остаются основной причиной неонатальной заболеваемости и смертности в развитых странах. Из них до 25% составляют так называемые критические врожденные пороки сердца, при которых гемодинамика, обеспечение адекватного кровотока, оксигенация тканей возможны только при сохранении функционирующих фетальных коммуникаций. При естественном закрытии данных коммуникаций зачастую развивается синдром прогрессирующей артериальной гипоксемии, либо сердечная недостаточность [1, 2].

По данным мировых исследований, более 30% летальных случаев от критических ВПС связано с диагностическими ошибками или с поздней диагностикой пороков [3]. Крайне тяжелое состояние новорожденного с таким ВПС характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, гипоксией тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функции жизненно важных органов.

Пренатальное ультразвуковое исследование часто позволяет идентифицировать структурные патологии плода, в том числе ВПС, однако, чувствительность этого метода по обнаружения ВПС вариабельна, и зависит от экспертности оператора методики, гестационного возраста, позиции плода внутриутробно и типа врожденного порока [4]. Чувствительность и специфичность пренатального ультразвукового исследования для диагностики ВПС составляет 33,9% и 99,8%, соответственно, в популяции низкого риска, и 68,8% и 99,4%, соответственно, в популяции высокого риска. Наиболее часто остаются недиагностированными следующие критические ВПС: критическая коарктация аорты, тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезия клапана легочной артерии с ДМЖП [5].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить клинико-лабораторные, инструментальные результаты исследования на формирование врожденных пороков сердца у новорожденных в раннем неонатальном периоде, требующих хирургической коррекции.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проведен ретроспективный анализ 67 медицинских карт стационарного пациента (новорожденные дети, родившиеся в РНПЦ «Мать и дитя», с врожденными пороками сердца, выявленными в раннем неонатальном периоде, требующие хирургической коррекции).

При обработке полученных данных использовались клинический, инструментальный, лабораторный, статистический методы исследования. Эхокардиографическое исследование проводилось на ультразвуковой системе экспертного класса Toshiba Medical Systems Corporation (Япония). Определение гематологических показателей периферической крови проводили на автоматическом гематологическом анализаторе Pentra 60 (Horiba AbX, Франция); определение биохимических констант – на аппарате «KONELAB 30 I» (Thermo Scientific, USA); определение показателей гемостаза – на аппарате ABL 10 000 (США).

Результаты обработаны с использованием программного обеспечения Windows-XP, Excel. При распределении, отличающемся от нормального, данные представляли в виде Me (25 и 75 перцентиль), что характеризует среднее развитие признака в группе.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Врожденные аномалии развития плода выявлялись у 80,6% беременных в сроке гестации 22,0 (21,0-33,0) недель. В структуре врожденных аномалий плода коарктация аорты диагностировались в каждом третьем (35,2%) случае; дефект межжелудочковой перегородки и гипоплазия дуги аорты – в каждом пятом (20,4%) случае, соответственно; транспозиция магистральных сосудов – в 14,8 % случаев и др.

Младенцы родились в 38,5 (38,0-39,5) недель гестации. Каждый второй ребенок (52,2%) родился у матерей в возрасте от 29 до 31 года. От первой и третьей и более беременностей родилось 35,8% и 37,3% детей, соответственно; от второй беременности – 26,9% младенцев. От первых родов было 44,8% новорожденных, от вторых родов – 29,8% детей и третьих и более – 25,4% младенцев. Через естественные родовые пути родилось большинство (56,7%) детей.

Доношенных младенцев было 86,6%, недоношенных – 13,4%. Масса тела при рождении составила 3115,0 (2742,5-3527,5) г. Мальчиков родилось 62,7%, девочек – 37,3%.

Асфиксия умеренной степени тяжести (5-6 баллов) регистрировалась у 13,4% новорожденных. На пятой минуте жизни оценка по шкале Апгар 6-7 баллов отмечалась у 6,0% детей. Все дети переведены в отделение анестезиологии и реанимации (с палатами для новорожденных детей). У обследованных младенцев гематологические показатели периферической крови, биохимические константы, показатели системы гемостаза регистрировались в пределах возрастной нормы. Постнатальный клинический диагноз новорожденных детей с врожденными пороками сердца по МКБ-10 представлен следующим образом:

- **врожденные аномалии (пороки развития) крупных артерий (Q25)** – 47,8% случаев (в т.ч. коарктация аорты (Q25.1) – 35,8% случаев);
- **врожденные аномалии (пороки развития) сердечных камер и соединений (Q20)** – 16,4% случаев (в т.ч. дискордантное желудочково-артериальное соединение (Q20.3) – 10,4% случаев);
- **врожденные аномалии (пороки развития) легочного и трехстворчатого клапанов (Q22)** – 11,9% случаев (в т.ч. атрезия клапана легочной артерии (Q22.0) – 7,5% случаев);
- **врожденные аномалии (пороки развития) аортального и митрального клапанов (Q23)** – 7,5% случаев (в т.ч. врожденный стеноз аортального клапана (Q23.0) и синдром левосторонней гипоплазии сердца (Q23.4) – по 3,0% случаев, соответственно);
- **другие врожденные аномалии (пороки развития) сердца (Q24)** – 3,0% случаев;
- **врожденные аномалии (пороки развития) крупных вен (Q26)** – 3,0% случаев.

В РНПЦ детской хирургии в течение первых суток жизни переведено большинство (67,1%) детей.

ВЫВОДЫ

Большинство (86,6%) новорожденных с ВПС, требующими хирургической коррекции, родились доношенными, мальчиков было 62,7%. Врожденные аномалии (пороки развития) крупных артерий (Q25) занимали лидирующую позицию (47,8% детей); врожденные аномалии (пороки развития) сердечных камер и соединений (Q20) – второе место (16,4% младенцев); третью позицию – врожденные аномалии (пороки развития) легочного и трехстворчатого клапанов (Q22) – 11,9% новорожденных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics*. 2001; 107(3):E32.
2. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998–2005. *J Pediatr*. 2008; 153(6):807–13.
3. Brown KL, Ridout DA, Hoskote A, Verhulst L, Ricci M, Bull C. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. *Heart*. 2006; 92(9):1298–302.
4. Harold JG. Screening for Critical Congenital Heart Disease in Newborns. *Circulation*. 2014;130:e79–e81.
5. Liu X, Xu W, Yu J, et al. Screening for congenital heart defects: diversified strategies in current China. *World Jnl Ped Surgery* 2019;2:e000051.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

к.м.н., доцент Крестелёва И.М.
Email: shumahr33@gmail.com;
Берестень С.А. Email: svetlana.karavay@mail.ru
Муравьёва А.С. E-mail: muraveva.ann@mail.ru.