

УДК: 616.12-007.2-053.1-073.4

Т.М. Клименко, О.Ю. Каранетян

Харьковская медицинская академия
последипломного образования
(г. Харьков, Украина)

**К ВОПРОСУ НЕОБХОДИМОСТИ
СОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ ПРЕНАТАЛЬНОЙ
ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ
СЕРДЦА**

Ключевые слова: врожденный порок сердца, дети, пренатальная диагностика.

Резюме. В статье представлен анализ встречаемости врожденных пороков сердца и их структура у новорожденных и детей до 14 лет, проживающих в г. Харькове. Выявлены факторы риска формирования врожденных пороков сердца, рассмотрены проблемы их пренатальной диагностики, резервы снижения заболеваемости, смертности, инвалидизации по причине врожденной патологии сердечно-сосудистой системы.

Вступление

В последнее десятилетие вызывает тревогу рост распространенности врожденных аномалий и хромосомной патологии в Украине среди детей 0 – 17 лет на 31,2% – с 21,04 до 27,60 (на 1000 соответствующего населения) и заболеваемости – на 21,6% с 4,82 до 5,86. Инвалидность по этой причине в структуре всей детской инвалидности выросла с 22,7% в 2002 году до 30,0% – в 2010 году и занимает первое место, что более чем в 2 раза превышает инвалидность среди детей по заболеваниям нервной системы, нарушениям психики и поведения [1]. В структуре врожденных аномалий, деформаций и хромосомных нарушений в мире и в Украине врожденные пороки сердца (ВПС) занимают первое место и составляют около 30% [2]. ВПС представляют гетерогенную группу, встречаясь либо в изолированном виде, либо входя в состав множественных врожденных пороков развития (МВПР), а также моногенных или хромосомных синдромов [3]. Описано более 100 наследственных и хромосомных заболеваний, которые сочетаются с врожденными пороками сердца и усугубляют прогноз заболевания и жизни [4]. В общей сложности синдромальную патологию обнаруживают у 6-36% больных с ВПС. Моногенная природа врожденных пороков сердца доказана в 8% случаев; около 90% наследуется многофакторно, т.е. является результатом сочетания генетической предрасположенности и воздействия средовых факторов [5].

В структуре смертности от ВПС 91% пациентов составляют дети первого года жизни, среди них более 50% – новорожденные [6]. Частота ВПС среди живорожденных в среднем равна 0,8-1,0% [7, 8]. Ежегодно в Украине рождается 5,5-6,0 тысяч детей с ВПС, из них 35-40% нуждаются в неотложной интенсивной

терапии и хирургической коррекции [9, 10].

Лечение ВПС предполагает хирургическое вмешательство. Однако, несмотря на успешное развитие детской кардиохирургической помощи в Украине, ввиду анатомических особенностей некоторых комбинированных ВПС не всегда удается провести радикальную коррекцию. Паллиативные хирургические коррекции позитивно влияют на продолжительность жизни больного и временно улучшают качество жизни, но существенно не снижают инвалидность и смертность больных. В основе эффективной профилактики рождения ребенка с комбинированным ВПС, хирургическая коррекция которого не возможна или малоперспективна, лежит своевременная пренатальная диагностика с возможностью элиминации такой беременности, особенно в случае наличия хромосомной или моногенной патологии.

Таким образом, необходим поиск резервов для решения вопросов улучшения качества ведения новорожденных с врожденными пороками сердца, в том числе, в сочетании с хромосомной и наследственной патологией.

Цель работы – изучить факторы, детерминирующие частоту и структуру ВПС для усовершенствования лечебно-профилактической помощи детям, выявить резервы снижения заболеваемости, смертности, инвалидности по причине врожденной патологии сердечно-сосудистой системы путем оценки эффективности существующей пренатальной диагностики и оказания помощи новорожденным в условиях перинатального центра.

Материалы и методы

Нами проанализированы наблюдения за новорожденными с ВПС, находившимися на лечении в Харьковском городском перинаталь-

ном центре (ХГПЦ) в 2007–2012 гг. и детьми до 14 лет по сводным отчетам детских поликлиник г. Харькова и городского детского кардиоревматологического отделения за период 2007–2012 гг. Изучены официальные статистические данные: «Звіт про медичну допомогу вагітним, роділлям та породіллям» (форма №21), «Звіт про надання медико-генетичної допомоги» (форма №49) за 2007–2012 гг., предоставленные Центром медицинской статистики Главного управления ОЗ ХОГА. В разработке учтены результаты работы комиссии по прерыванию беременности в сроке до 22 недель гестации по медицинским показаниям при Главном управлении охраны здоровья ХОГА.

Из обследованных 817 новорожденных ВПС как самостоятельное заболевание наблюдался у 734 (89,8%) новорожденных, а у 83 (10,2%) являлся составляющей синдрома МВПР или хромосомной патологии.

Результаты и их обсуждение

Анализ сводных данных количества и структуры ВПС по ХГПЦ за 6 лет, приведенных в табл. 1, позволил отметить рост общего количества ВПС в абсолютных числах в 1,8 раза (с 93 до 167 больных в год), а от числа пролеченных в стационаре – в 1,6 раза (с 4,2 до 6,8%). Исключение составил 2012 год, когда ХГПЦ в течение 1,5 месяцев был закрыт на ремонт. На протяжении последних 3 лет количество новорожденных с ВПС от числа пролеченных в стационаре остается стабильным. В структуре преобладают изолированные ВПС, причем их удельный вес вырос с 65% до 85%. Летальность в группе обследованных снизилась с 7,5% в 2007 году до 1,6% – в 2012, что обусловлено улучшением качества и своевременностью диагностики ВПС в неонатальном периоде и возможностью своевременного хирургического вмешательства.

Таблица 1

Частота встречаемости врожденных пороков сердца и их топика у новорожденных за 2007-2012 гг.

Топика ВПС	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Всего детей с ВПС	93	110	142	176	167	129
% от пролеченных	4,2	4,6	5,8	6,7	6,8	6,6
Изолированные ВПС	60 (64,5%)	72 (65,4%)	117 (82,4%)	144 (81,8%)	143 (85,6%)	106 (82,2%)
ДМЖП	40	63	58	73	85	60
ДМПП	6	3	30	31	20	27
Стеноз аорты	5	4	4	4	2	0
Стеноз Ла	9	2	14	28	21	7
ОАП	-	-	11	8	15	9
Комбинированные ВПС	33 (35,5%)	38 (34,6%)	25 (17,6%)	32 (18,2%)	24 (14,4%)	23
ТМС в т.ч. с min ДМЖП	1	-	3	1	2	(17,8%)
ДМЖП, ДМПП	5	6	4	10	7	1
Тетрада Фалло	8	3	4	3	3	5
Пентада Фалло	-	3	-	1	-	3
СГЛС	1	2	-	2	1	-
Другие комбинированные ВПС	12	15	10	14	11	2
КоАо в т.ч. с другими ВПС	6	9	4	1	-	10
Хромосомная патология с ВПС	6	9	4	17	6	2
Из них: Синдром Дауна с ВПС	6	8	4	16	6	13
МВПР с ВПС	2	5	6	6	6	11
Умерли (абс.число)	7	7	6	1	1	3
Летальность, %	7,5%	6,4%	4,2%	0,6%	0,6%	2
Из них:						1,5%
- с ВПС	5	3	4	1	-	
- хромосомной патологии с ВПС	1	2	-	-	1	2
- МВПР с ВПС	1	2	2	-	-	-

Сокращения: Ла – легочная артерия, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ОАП – открытый артериальный проток, КоАо – коарктация аорты, ТМС – транспозиция магистральных сосудов, СГЛС – синдром гипоплазии левых отделов сердца.

Анализ влияния вредных факторов на плод в ранние сроки беременности показал, что значимое место в формировании ВПС у новорожденных занимали: угроза прерывания беременности в 9,2% случаях, ОРЗ в ранние сроки гестации – в 3,2%, асоциальное поведение (курение, алкоголизм и наркомания) матерей – в 6,3%, наследственные факторы (наличие ВПС у родителей или старших детей в семье) – в 5,8%. Профессиональные вредности в I триместре беременности имели 12 (1,5%) женщин. Не наблюдались во время беременности 8,3% женщин, две трети из которых относятся к группе социально неадаптированного населения.

Анализ количества и структуры ВПС по данным детских поликлиник и городского детского кардиоревматологического отделения показал увеличение заболеваемости ВПС детей в возрасте до 14 лет за последние 6 лет в 1,3 раза, среди детей до 1 года – 1,5 раза. Соответственно увеличилась распространенность ВПС среди детей до 14 лет в 1,3 раза (рис. 1).

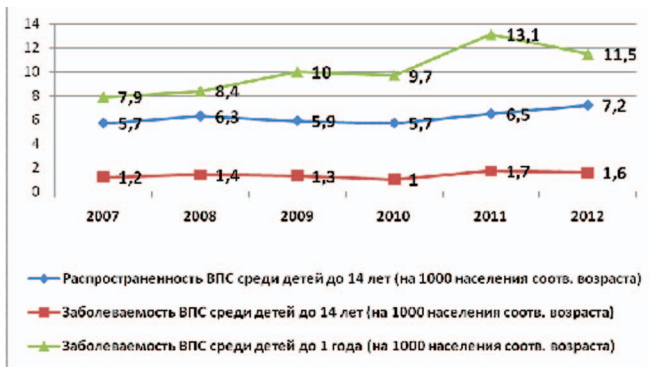


Рис.1. Заболеваемость и распространенность ВПС среди детей до 1 года и до 14 лет в г. Харькове

При проведении анализа структуры ВПС были выявлены следующие закономерности (рис.2): в настоящее время комбинированные ВПС среди новорожденных встречаются в 3,4 раза чаще, чем среди детей до 14 лет из-за низкой продолжительности жизни таких пациентов; за последние 6 лет количество комбинированных пороков сердца в структуре всех ВПС уменьшилось среди новорожденных в 1,26 раза (с 22,6% до 17,8%), а среди детей до 14 лет – в 1,75 раз (9,3% до 5,3%).

Основная задача пренатальной диагностики ВПС – предупреждение рождения ребенка с некурабельной патологией и обеспечение своевременного оказания помощи новорожденному с критическим ВПС для оптимизации наблюдения за ребенком, хирургическая

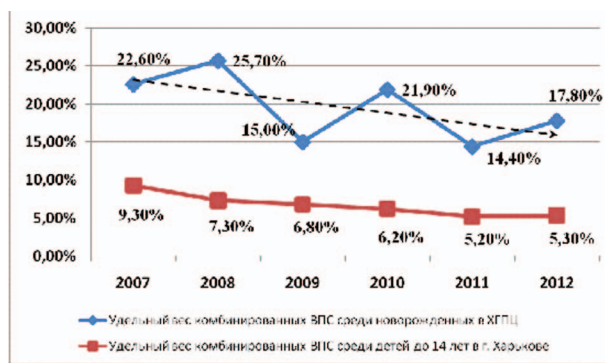


Рис.2. Динамика количества комбинированных ВПС в структуре новорожденных и детей до 14 лет с ВПС

помощь которому понадобится в отдаленном периоде. Среди наблюдаемых новорожденных с ВПС пренатально патология сердца диагностирована (или заподозрена) только в 40 (4,9 %) случаях, причем только у 12 (1,5%) – в сроке гестации до 22 недель. Среди 44 (5,4%) детей, направленных на хирургическое лечение в периоде новорожденности с критическими ВПС, пренатально врожденная патология была выявлена только у 10. Из 40 (4,9%) пренатально диагностированных ВПС 2 случая были изолированные ВПС и 38 – комбинированные, что составило 21,7% пренатально диагностированных комбинированных ВПС. Из пренатально диагностированных случаев ВПС 5 детей имели хромосомную или синдромальную патологию, которая была верифицирована только у 1 ребенка.

Учитывая такие невысокие показатели, нами был проведен анализ случаев антенатальной диагностики и элиминации беременности до 22 недель гестации по поводу изолированных ВПС, наличия порока сердца у плода с верифицированной хромосомной патологией и в составе недифференцированного синдрома МВПР (рис.3).

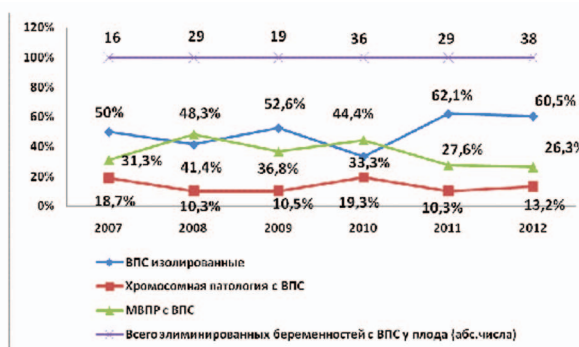


Рис.3. Динамика структуры патологии среди элиминированных плодов с ВПС в сроке гестации до 22 недель

Количество элиминированных беременностей при наличии ВПС у плода за последние 6 лет выросло в 2,4 раза. В структуре патологии увеличился удельный вес изолированных ВПС с 50% до 60,5%, несколько уменьшилось количество ВПС в составе МВПР с 31,25% до 26,3% при относительно стабильном количестве вирифицированной хромосомной патологии с ВПС (в среднем 13%). Среди плодов, элиминированных в СГ до 22 недель за время исследования по поводу хромосомной патологии и МВПР, ассоциация с ВПС отмечалась в среднем 34,5%. После элиминации беременности все плоды подвергались патолого-анатомическому исследованию для подтверждения диагноза. В структуре изолированных ВПС у элиминированных плодов более 60% случаев составлял синдром гипоплазии левых отделов сердца, затем по убыванию удельного веса тетрада Фалло с атрезией клапана легочной артерии, единый желудочек, полная форма атриовентрикулярной коммуникаций, аномалия Эбштейна.

Учитывая, что ВПС в зависимости от анатомических особенностей имеют различный прогноз для жизни и здоровья пациента, большой практический интерес представляет разделение ВПС по степени естественной летальности на 1-м году жизни [11], опубликованное еще в 1988 году. Это особенно важно при составлении прогноза для жизни и здоровья новорожденного в случае своевременной пренатальной диагностики ВПС.

1. Пороки с естественной летальностью на первом году жизни 8–11%: открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, стеноз легочной артерии.

2. Пороки с естественной летальностью на первом году жизни 24–36%: тетрада Фалло и болезни миокарда.

3. Пороки с естественной летальностью на первом году жизни 36–52%: транспозиция аорты и легочной артерии, коарктация аорты, стеноз аорты, трикуспидальная атрезия, тотальный аномальный дренаж легочных вен, единственный желудочек, отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка, общий атриовентрикулярный канал.

4. Пороки с естественной летальностью на первом году жизни 73–97%: синдром гипоплазии левого сердца, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, общий артериальный ствол.

Нами проанализировано постнатальное на-

блюдение за 38 новорожденными с пренатально диагностированным комбинированным ВПС, находившимися на лечении в ХГПЦ. Из 38 детей умерли 22 ребенка (57,9%): 13 (59,1%) – в периоде новорожденности, 6 (27,3%) – до 3 месяцев, 3 (13,6%) – до 6 месяцев. Из 22 умерших детей 15 (68,2%) имели ВПС, относящийся к 4-й группе тяжести, что подтверждает необходимость дифференцированного подхода к элиминации пренатально диагностированных ВПС.

Выводы

1. Особенностью течения беременности у новорожденных с ВПС являются: ОРЗ в ранние сроки гестации, асоциальное поведение (курение, алкоголизм и наркомания) матерей, угроза прерывания беременности, профессиональные вредности матери в I триместре беременности на фоне наследственных факторы (наличие ВПС у родителей или старших детей в семье).

2. Резервами снижения инвалидности и смертности от ВПС у детей являются совершенствование и своевременность пренатальной диагностики для возможности прерывания беременности в случае выявления у плода комбинированного ВПС, радикальная коррекция которого не может быть проведена, особенно в сочетании с синдромальной или хромосомной патологией. Важным является определение причин формирования ВПС в каждом конкретном случае и целесообразности сохранения беременности и/или обеспечить возможность более раннего хирургического вмешательства.

3. Существующая система пренатальной диагностики не превышает 5% от всех зарегистрированных ВПС, среди сложных и комбинированных ВПС составляет 21,7%. При этом удельный вес сложных и комбинированных ВПС среди новорожденных снизился в 1,26 раза (с 22,6% до 17,8%), а среди детей до 14 лет, проживающих в г. Харькове – в 1,75 раз (9,3% до 5,3%).

4. Для дальнейшего совершенствования системы пренатальной диагностики необходимо оптимизировать взаимодействие медицинских учреждений по вопросам пренатального мониторинга и ведения новорожденных с ВПС. Создание отделений катamnестического наблюдения на базе перинатальных центров, где имеется тесная интеграция специалистов всех профилей, включая генетиков, акушеров-гинекологов, неонатологов, кардиологов

и др. будет способствовать разработке индивидуального алгоритма медико-социального

сопровождения детей с ВПС и единой стратегии в системе комплексной помощи семьям.

Литература

1. Державна доповідь про становище дітей в Україні (за підсумками 2010 року); під ред. А.Г. Зінченко. – К., 2011. – 195 с.
2. Барашнев Ю.И. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей / Ю.И. Барашнев, В.А. Бахарев, П.В. Новиков. – М.: Триада-Х, 2004. – С.12–87.
3. Сухарева Г.Э. Частота наследственной патологии у детей с врожденными пороками сердца / Г.Э. Сухарева, Н.А. Афанасьева // Вестник физиотерапии и курортологии. – 2002. – № 1. – С. 28.
4. Белозеров Ю.М. Детская кардиология / Белозеров Ю.М. – М.: МЕДпресс-информ, 2004. – 600 с.
5. Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца / В.П. Подзолков, В.Н. Шведунова // Российский медицинский журнал. – 2001. – №10. – С. 430–432.
6. Шарыкин А. С. Перинатальная кардиология: руков. для педиатров, кардиологов, неонатологов // Шарыкин А. С. – М.: Изд-во «Теремок». – 2007. – 347 с.
7. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца / Зиньковский М.Ф. – К.: «Книга-плюс». – 2010. – 1200 с.
8. Сухарева Г. Э. Роль современных методов визуализации в диагностике сложных врожденных пороков сердца у детей / Г.Э. Сухарева, И.Н. Емец, Н.Н. Каладзе [и др.] // Здоровье ребенка. – 2010. – № 1 (22). – С. 43–50.
9. Верновський Г. Дослідження в перинатології: серцево-судинні захворювання у новонароджених / Г. Верновський, С.Д. Рубенштейн // Фонд Допомоги Дітям Чорнобиля. – К.: «Молодь». – 2004. – 312 с.
10. Руденко Н.М. Рання діагностика ВВС у новонароджених / Руденко Н.М. // Всеукраїнський форум «Світлий та вітчиманий досвід допомоги дітям з ВВС у ранньому віці»: матер. докл. – К., 2004. – С. 36–37.
11. Алекси-Месхишвили В.В. Вопросы оказания неотложной помощи новорожденным с пороками сердца / В.В. Алекси-Месхишвили, А.С. Шарыкин // Акушерство и гинекология. – 1988. – № 7. – С. 67–68.

ДО ПИТАННЯ НЕОБХІДНОСТІ УДОСКОНАЛЕННЯ ПРЕНАТАЛЬНОЇ ДІАГНОСТИКИ ПРИРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ

Т.М. Клименко, О.Ю. Карапетян

Харківська медична академія
післядипломної освіти
(м. Харків, Україна)

Резюме. В статті представлений аналіз зустрічальності природжених вад серця та їх структура у новонароджених і дітей віком до 14 років, що мешкають у м. Харкові. Виявлені фактори ризику формування природжених вад серця, висвітлені проблеми їх пренатальної діагностики, резерви зниження захворюваності, летальності, інвалідизації по причині природженої патології серцево-судинної системи.

Ключові слова: природжена вада серця, діти, пренатальна діагностика.

TO QUESTION ABOUT THE NECESSITY TO IMPROVEMENT OF PRENATAL DIAGNOSTIC OF CONGENITAL HEART DISEASES

T.M. Klimenko, O.Yu. Karapetyan

Kharkov Medical Academy of Postgraduate
Education
(Kharkov, Ukraine)

Summary. The analysis of the occurrence of congenital heart diseases and their structure in infants and children up to the age of 14 years living in the city of Kharkiv are presented in the article. Risk factors of congenital heart defects are identified, problems of prenatal diagnosis, reserves of reduction of morbidity, mortality and disability due to congenital abnormalities of the cardiovascular system are considered.

Keywords: congenital heart disease, children, prenatal diagnosis.