

УДК 616.12-07-08-053.3

https://doi.org/10.33619/2414-2948/107/14

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА КАК ОДНА ИЗ ПРИЧИН ПЕРИНАТАЛЬНОЙ СМЕРТНОСТИ

- ©**Алымбаев Э. Ш.**, ORCID: 0009-0004-2766-6985, SPIN-код: 5265-9459, д-р мед. наук,
Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева,
г. Бишкек, Кыргызстан, alymbaeverkin@gmail.com
- ©**Жумагулова Г. С.**, ORCID: 0009-0003-5924-8676, SPIN-code: 2753-4513,
Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева,
г. Бишкек, Кыргызстан, ggumagulova@gmail.com
- ©**Кожоназарова Г. К.**, ORCID: 0000-0003-2294-1971, SPIN-код: 6187-0643,
канд. мед. наук, Национальный центр охраны материнства и детства,
г. Бишкек, Кыргызстан, seide_2002@mail.ru

CONGENITAL HEART DEFECTS AS ONE OF THE CAUSES OF PERINATAL MORTALITY

- ©**Alymbaev E.**, ORCID: 0009-0004-2766-6985, SPIN-code: 5265-9459, Dr. habil., Kyrgyz State Medical Academy named after I.K. Akhunbaev, Bishkek, Kyrgyzstan, alymbaeverkin@gmail.com
- ©**Zhumagulova G.**, ORCID: 0009-0003-5924-8676, SPIN-code: 2753-4513, Kyrgyz State Medical Academy named after I.K. Akhunbaev, Bishkek, Kyrgyzstan, ggumagulova@gmail.com
- ©**Kozhonazarova G.**, ORCID:0000-0003-2294-1971, SPIN-код: 6187-0643, M.D., National Center for Maternal and Child Health, Bishkek, Kyrgyzstan, seide_2002@mail.ru

Аннотация. Врожденные пороки развития являются одной из наиболее частых причин младенческой смертности и инвалидности у детей, а врожденные пороки сердца (ВПС) в структуре всех аномалий развития занимают ведущее место. В статье приведены данные ретроспективного анализа карт умерших детей от сложных врожденных пороков сердца и ВПС в сочетании с множественными пороками развития. Проведен анализ карт патологоанатомических исследований 102 детей от 0 до 2 лет, умерших в роддомах и детских больницах г. Бишкек. Подбор карт вскрытых детей проводился на базе Республиканского патологоанатомического бюро. В результате патологоанатомических исследований выявлены изменения сердца и легких. На этапе родильного дома из 102 детей с тяжелыми врожденными пороками сердца умерли 70 новорожденных, что в среднем составило 68,6%. Среди врожденных пороков сердца преобладали пороки сердца с аортолегочным сбросом крови с легочной гипертензией – у 45 детей (44%), в частности дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, далее дуктусзависимые пороки сердца диагностированы у 25 детей (24,5%), куда вошли Тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов. Множественные врожденные пороки развития имели 23,5% детей: во всех случаях регистрировалась ВПС в сочетании с несколькими пороками развития, таких как аномалия костно-мышечной системы с черепно-лицевым диморфизмом, аномалии желудочно-кишечного тракта и мочевыводящей системы, аномалия легких. Наиболее частая ассоциация ВПС с пороками других органов и систем наблюдалась в случаях дефекта межжелудочковой перегородки, дефекта межпредсердной перегородки, открытого артериального протока.

Abstract. Congenital malformations are one of the most common causes of infant mortality and disability in children, and congenital heart defects (CHD) occupy a leading place in

the structure of all developmental anomalies. The article presents data from a retrospective analysis of charts of children who died from complex congenital heart defects and congenital heart defects in combination with multiple developmental defects. An analysis of the pathological examination cards of 102 children from 0 to 2 years old who died in maternity hospitals and children's hospitals in Bishkek was carried out. The selection of autopsy cards of children was carried out on the basis of the Republican Pathological Bureau. As a result of pathological studies, changes in the heart and lungs were revealed. At the maternity hospital stage, out of 102 children with severe congenital heart defects, 70 newborns died, which averaged 68.6%. Among congenital heart defects, heart defects with aortopulmonary shunting with pulmonary hypertension predominated — in 45 children (44%), in particular, ventricular septal defect, atrial septal defect, then ductus-dependent heart defects were diagnosed in 25 children (24.5%), which included Tetralogy of Fallot, transposition of the great vessels. 23.5% of children had multiple congenital malformations: in all cases, congenital heart disease was recorded in combination with several malformations, such as an anomaly of the musculoskeletal system with craniofacial dimorphism, anomalies of the gastrointestinal tract and urinary system, and an anomaly of the lungs. The most common association of congenital heart disease with defects of other organs and systems was observed in cases of ventricular septal defect, atrial septal defect, patent ductus arteriosus.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, множественные врожденные пороки развития, перинатальная смерть, дети, факторы риска.

Keywords: congenital heart disease, multiple congenital malformations, perinatal death, children, risk factors.

Врожденные пороки сердца (ВПС) — одни из наиболее распространенных пороков развития у детей — остаются ведущей причиной смерти в младшей возрастной популяции [1]. По мировым данным, обобщенным ВОЗ, видимые при рождении пороки развития (аномалии) определяются примерно у 2,5% всех новорожденных. Согласно литературным данным, частота встречаемости врожденных пороков сердца (ВПС) в популяции варьирует в широких пределах - от 2,4 до 15,17 на 1000 новорожденных детей [2, 3].

В последние годы наблюдается изменение структуры врожденных пороков сердца, в частности увеличение удельного веса тяжелых комбинированных форм, часто протекающих с развитием недостаточности кровообращения [4].

Среди детей, рождающихся с сердечными аномалиями, летальность чрезвычайно высока. К концу 1 недели умирают 29% новорожденных, к 1 месяцу — 42%, к 1 году — 87% детей. Средний срок гибели большинства больных — 59 ± 74 дня [5].

По данным ВОЗ, в большинстве стран пороки развития новорожденных занимают одно из ведущих мест в структуре смертности доношенных детей и во многом определяют показатели инвалидности с детства. Поэтому медико-социальная значимость проблемы врожденных пороков развития очевидна [7].

Несмотря на достижения современной науки, в Кыргызстане отсутствуют достоверные данные о структуре и распространенности врожденных пороков сердца. По сведению Национального исследовательского института хирургии сердца и трансплантации органов, отмечается низкая регистрация больных, которая не дает полного представления об отдельных формах пороков. По данным Национального статистического комитета Кыргызской Республики ежегодно рождаются около 150 000 детей, из них более 2000

рождаются с врожденными пороками сердца, половине из них требуется оперативное вмешательство.

Цель: изучить частоту и структуру ВПС среди умерших детей, дать морфологическую оценку состоянию сердца и легких у новорожденных с ВПС, перенесших перинатальную гипоксию.

Материалы и методы исследования.

Проведен ретроспективный анализ карт патологоанатомических исследований 102 детей от 0 до 2 лет, умерших от ВПС в сочетании с другими пороками развития в роддомах и детских больницах г. Бишкек.

Подбор карт детей подвергшихся вскрытию проводился на базе Республиканского патологоанатомического бюро.

Результаты и обсуждение.

Анализ случаев показал, что среди умерших детей с ВПС девочек было 40 (39,2%), мальчиков — 62 (60,8%). Возраст умерших детей составил: 0-5 суток жизни — 68 (66,6%), от 6 суток до 28 дней — 14 (13,7%), от 29 дней до 6 месяцев — 13 (12,7%), от 6 до 12 месяцев — 1 (1%), от 1 года до 2 лет — 3 (2,9%), мертворожденные — 3 (2,9%). Из 102 детей с ВПС на этапе родильного дома умерли 70 новорожденных, что составило 68,6%.

В структуре ВПС преобладали пороки сердца с артолегочным шунтированием с легочной гипертензией выявлены у 45 детей (44%), далее в убывающем порядке: дуктусзависимые пороки сердца — у 25 детей (24,5%), ВПС в сочетании с множественными пороками развития диагностированы у 24 детей (23,5%), сложные комбинированные ВПС с сбалансированным кровотоком были в 7 случаях (6,9%) и у 1 ребенка (1%) выявлен ВПС с форамензависимой циркуляцией (Рисунок 1).

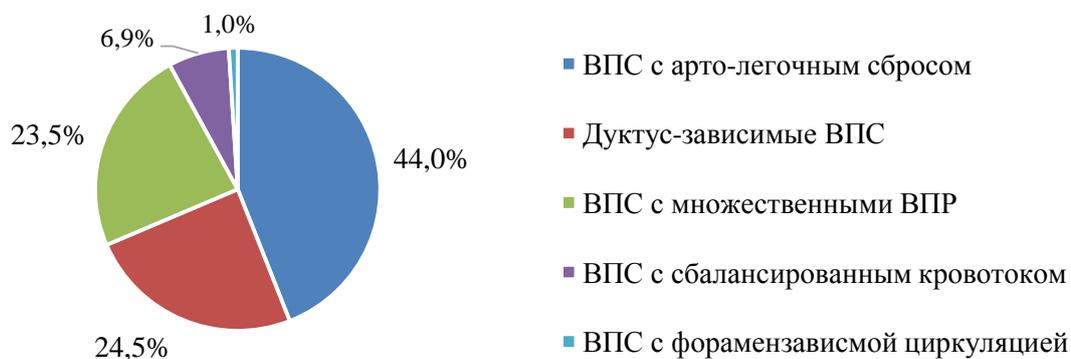


Рисунок 1. Структура ВПС

По данным патологоанатомических исследований в большинстве случаев основной причиной смерти были гемодинамические нарушения — 68 (66,7%), далее легочно-сердечная недостаточность — 51 случаев (50%), полиорганная недостаточность — у 17 детей (16,7%), асфиксия — 15 случаев (14,7%) (Рисунок 2).

В основном смертность детей наступала в периоде новорожденности, что чрезвычайно важно при прогнозировании возможных ухудшений состояния. Врожденные пороки сердца, приводящие к критическим состояниям в период новорожденности, составляют 28-30% от всех возможных пороков сердца [6].

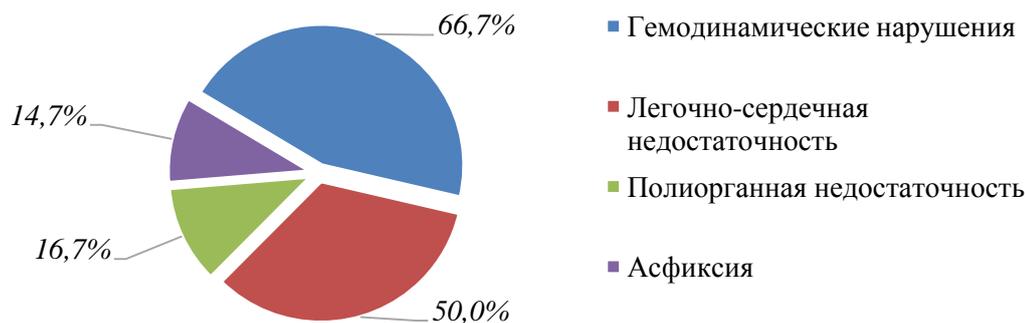


Рисунок 2. Причина смертных случаев у детей с ВПС

При исследовании карт патологоанатомических вскрытий была проанализирована продолжительность жизни, данные патоморфологического исследования и причины смерти у детей с ВПС. У большинства детей с ВПС с аортолегочным шунтированием — 31 (68,8%) продолжительность жизни была до 7 дней (перинатальный период). При морфологическом исследовании были изменения и со стороны сердца и органов дыхания. Септальные дефекты и проток были больших размеров от 0,5 до 1,7 см, масса сердца превышала нормальный вес в 2-3 раза (от 26 до 144 г.) за счет гипертрофии кардиомиоцитов и отека интерстиция, при этом сердце и сосуды были сформированы правильно. Наряду с этим, легкие были в состоянии дистелектаза и маловоздушности, имелись участки уплотнения, а в некоторых случаях и очаги инфильтрации, под висцеральной плеврой отмечались мелкоточечные кровоизлияния. У детей доживших до 1,5 лет, отмечались фиброз сосудов и межальвеолярных перегородок.

Новорожденные имеющие дуктусзависимые врожденные пороки сердца — 13 детей (52%) и синие пороки сердца со сбалансированным кровотоком 7 детей (28%) прожили всего от 5 мин до 24-27 часов, а у детей с ВПС при наличии коммуникаций, жизнь продлилась до 10 дней. При морфологическом исследовании были отмечены кардиомегалия, морфологическая незрелость и паренхиматозная дистрофия внутренних органов, также острое венозное полнокровие, мелкоточечные кровоизлияния в слизистых оболочках и были изменения со стороны вилочковой железы в виде единичных телец Гассала, обеднение стромы, гипоплазия надпочечников.

Среди исследуемых новорожденных имелись дети с тяжелыми системными врожденными пороками развития — 22 ребенка (21,5%), где из ВПС преобладали пороки с аортолегочным шунтированием, которые имели большие септальные дефекты более 0,7 см и ОАП более 0,5 см и сочетающиеся с ОАС, СГПОС, ТМС и с врожденными пороками других органов и систем, такими как аплазия либо гипоплазия одного из легких, атрезия одного из отделов ЖКТ. Были выявлены тяжелые ВПС с другими пороками, как ложная диафрагмальная грыжа с выходом в плевральную полость петель кишечника, омфалоцеле с дислокацией петель кишечника и селезенки со смещением органов средостения, anomalies развития почек (подковообразная почка, олигомеганефрония), полового члена и яичек, anomalies развития верхней челюсти, деформации конечностей, anomalies развития ЦНС. Все эти новорожденные родились с признаками задержки внутриутробного развития, внутриутробной инфекцией с поражением легких и печени. Наибольшее количество случаев смерти было от 1 минуты до 72-96 часов. Основной причиной смерти явились асфиксия в родах и несовместимые с жизнью пороки.

По данным вскрытий выявлена причина смерти 102 исследуемых детей: гемодинамические нарушения 68 (66,7%), легочно-сердечная недостаточность 51 (50%), полиорганная недостаточность 17 (16,7%), асфиксия 15 (14,7%).

Выводы

Жизнеспособность детей с комбинированными ВПР все чаще рассматривается как главный критерий в оценке состояния здоровья. Несмотря на достигнутый прогресс в повышении качества оказываемой современной хирургической помощи и интенсивной терапии детям раннего возраста, результаты лечения, к сожалению, не всегда утешительные. Значительные затраты на лечение и реабилитацию большинства детей с ВПР не оправдываются из-за тяжести их последствий и низкой жизнеспособности [6, 7].

В Кыргызстане отсутствует система пренатальной диагностики, эффективного лечения и профилактики. Это отражает проблему низкой доступности специализированной медицинской помощи в регионах. Поэтому, смертность детей первого года жизни от ВПС остается на высоком уровне. Также, по сей день остается нерешенный вопрос о сроках оперативного вмешательства, нет единой тактики по вопросам интенсивной терапии и выхаживания детей раннего возраста. Исходя из выше перечисленного, согласно исследования были сделаны следующие выводы:.

1. На этапе родильного дома из 102 детей с тяжелыми врожденными пороками сердца умерли 70 новорожденных, что в среднем составила летальность 68,6%.

2. Среди ВПС преобладали пороки сердца с аортолегочным сбросом крови с легочной гипертензией 45 (44%), в частности ДМЖП, ДМПП, далее дуктусзависимые пороки сердца 25 (24,5%), куда вошли Тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов.

3. Множественные врожденные пороки развития имели 23,5% детей: во всех случаях регистрировалась ВПС в сочетании нескольких пороков развития, как аномалия костно-мышечной системы, с черепно-лицевым диморфизмом, с аномалиями ЖКТ и мочевыводящей системы, аномалия легких. Наиболее частая ассоциация ВПС с пороками других органов и систем наблюдалась в случаях ДМЖП, ДМПП, ОАС.

4. Основные причины смерти 102 исследуемых детей: гемодинамические нарушения 68 (66,7%), легочно-сердечная недостаточность 51 (50%), полиорганная недостаточность 17 (16,7%), асфиксия 15 (14,7%).

Список литературы:

1. Саперова Е. В., Вахлова И. В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность // Вопросы современной педиатрии. 2017. Т. 16. №2. С. 126-133.

2. Белозеров Ю. М., Брегель Л. В., Субботин В. М. Распространенность врожденных пороков сердца у детей на современном этапе // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2014. №6. С. 7-11.

3. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца : рук. для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Теремок, 2005. 381 с.

4. Герасименко Н. Ф., Чернышев В. М. О некоторых принципах формирования системы обеспечения качества оказания медицинской помощи населению // Обеспечение качества оказания медицинской помощи: сборник статей. Кемерово, 1995. С. 90.

5. Миролюбов Л. М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. Казань: Медицина, 2008. 149 с.

6. Володин Н. И. Неонатология (национальное руководство). М.: ГЭОТАР Медиа, 2007. 847 с.
7. Авдеева Р. А., Старых Э. Ф., Прокопцева Н. Л., Нейман Е. Г. Патологии у новорожденных детей. Ростов-на-Дону, 2007. 208 с.

References:

1. Saperova, E. V., & Vakhlova, I. V. (2017). Vrozhdenные poroki serdtsa u detei: rasprostranennost', faktory riska, smertnost'. *Voprosy sovremennoi pediatrii*, 16(2), 126-133. (in Russian).
2. Belozеров Yu. M., Bregel' L. V., & Subbotin V. M. (2014). Rasprostranennost' vrozhdennykh porokov serdtsa u detei na sovremennom etape. *Rossiiskii vestnik perinatologii i pediatrii*, 59 (6), 7-11. (in Russian).
3. Sharykin, A. S. (2005). Vrozhdenные poroki serdtsa : ruk. dlya pediatrov, kardiologov, neonatologov. Moscow. (in Russian).
4. Gerasimenko, N. F., & Chernyshev, V. M. (1995). O nekotorykh printsipakh formirovaniya sistemy obespecheniya kachestva okazaniya meditsinskoй pomoshchi naseleniyu. In *Obespechenie kachestva okazaniya meditsinskoй pomoshchi: sbornik statei, Kemerovo*, 90. (in Russian).
5. Miroyubov, L. M. (2008). Vrozhdenные poroki serdtsa u novorozhdennykh i detei pervogo goda zhizni. Kazan'. (in Russian).
6. Volodin, N. I. (2007). Neonatologiya (natsional'noe rukovodstvo). Moscow. (in Russian).
7. Avdeeva, R. A., Starykh, E. F., Prokoptseva, N. L., & Neiman, E. G. (2007). Patologii u novorozhdennykh detei. Rostov-na-Donu. (in Russian).

*Работа поступила
в редакцию 29.08.2024 г.*

*Принята к публикации
08.09.2024 г.*

Ссылка для цитирования:

Алымбаев Э. Ш., Жумагулова Г. С., Кожоназарова Г. К. Врожденные пороки сердца как одна из причин перинатальной смертности // Бюллетень науки и практики. 2024. Т. 10. №10. С. 135-140. <https://doi.org/10.33619/2414-2948/107/14>

Cite as (APA):

Alymbaev, E., Zhumagulova, G. & Kozhonazarova, G. (2024). Congenital Heart Defects as One of the Causes of Perinatal Mortality. *Bulletin of Science and Practice*, 10(10), 135-140. (in Russian). <https://doi.org/10.33619/2414-2948/107/14>