

УДК 616.12-007.2-053.1-07

© Ю.В. Сороколат, Т.М. Клименко, О.Ю. Карапетян, 2013.

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Ю.В. Сороколат*, Т.М. Клименко, О.Ю. Карапетян******Департамент охраны здоровья Харьковского городского Совета;****Харьковская медицинская академия последипломного образования.*

PERINATAL ASPECTS OF FOLLOW-UP OF CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DISEASE Yu.V. Sorokolat, T.M. Klimenko, O.Yu. Karapetyan

SUMMARY

The problems of prenatal diagnosis of congenital heart diseases have been investigated; the reserves to reduce the morbidity, mortality and disability due to congenital abnormalities of the cardiovascular system have been established.

ПЕРИНАТАЛЬНІ АСПЕКТИ ВЕДЕННЯ ДІТЕЙ З ВРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ Ю.В. Сороколат, Т.М. Клименко, О.Ю. Карапетян

РЕЗЮМЕ

У статті розглянуті проблеми пренатальної діагностики вроджених вад серця, виявлено резерви для зниження захворюваності, смертності, інвалідизації унаслідок вродженої патології серцево-судинної системи.

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

На протяжении последнего десятилетия в Украине сохраняется стабильная тенденция ухудшения состояния здоровья детей. По данным МОЗ Украины, наблюдается увеличение уровня распространенности заболеваний на 17,92% – с 1694,62 на 1000 детей в 2003 году до 1998,3 в 2010 году [1]. Есть основание считать, что такое ухудшение ситуации связано, в том числе, и с негативным течением генетических процессов [2]. Вызывает тревогу рост распространенности врожденных аномалий и хромосомной патологии за 2003 – 2010 годы 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 [1]. Инвалидность по причине врожденных аномалий, деформаций и хромосомных нарушений среди детей в Украине 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].

Аналогичная ситуация наблюдается в Харьковской области: заболеваемость врожденными аномалиями среди всего населения выросла в 1,6 раз – с 0,83‰ в 2002 году до 1,31‰ в 2011 году, а среди детей 0 – 17 лет в 1,3 раза – с 24,15‰ до 32,48‰.

Врожденные пороки сердца (ВПС) в структуре врожденных аномалий, деформаций и хромосомных нарушений в мире и в Украине занимают первое место и составляют около 30% [2]. ВПС представляют гетерогенную группу, встречаясь либо в изо-

лированном виде, либо входя в состав множественных врожденных пороков развития (МВПР), а также моногенных (аутосомно-доминантных или аутосомно-рецессивных) 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].

Лечение ВПС в ряде случаев предполагает хирургическое вмешательство. Однако, несмотря на успешное развитие детской кардиохирургической помощи в Украине в последние годы, не всегда удается провести радикальную коррекцию ввиду анатомических особенностей некоторых комбинированных ВПС. Паллиативные хирургические коррекции продлевают жизнь пациента и временно улучшают качество жизни, но не решают вопрос снижения инвалидности больных.

Эффективная профилактика рождения ребенка с комбинированным ВПС, хирургическая коррекция которого не возможна или малоперспективна, основывается на своевременной пренатальной диагностике с возможностью элиминации такой беременности.

Цель данной работы – усовершенствование

эффективности лечебно-профилактической помощи детям с ВПС на основе выявления резервов снижения заболеваемости, смертности, инвалидности по причине врожденной патологии сердечно-сосудистой системы путем оценки эффективности существующей пренатальной диагностики.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Нами проанализированы результаты оказания помощи новорожденным с ВПС в ХГПЦ (главный врач – Коровой С.М.) и детям до 14 лет по сводным отчетам детских поликлиник г. Харькова и городского детского кардиоревматологического отделения за 2007 – 2012 годы. 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 годы, предоставленные Центром медицинской статистики Главного управления охраны здоровья Харьковской областной государственной администрации (руководитель – Зайцев А.М.). В разработке учтены результаты работы комиссии

по прерыванию беременности в сроке до 22 недель гестации по медицинским показаниям при Главном управлении охраны здоровья Харьковской областной государственной администрации.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Анализ сводных данных количества и структуры ВПС по ХГПЦ за 6 лет (2007 – 2012 гг.) 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%). В структуре преобладают изолированные ВПС, причем их удельный вес вырос с 65% до 85%.

Аналогичный анализ количества 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 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 в следствие невысокой 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%). Это связано с улучшением диагностики простых ВПС и совершенствованием пренатальной диагностики комбинированных форм, что позволяет элиминировать такую беременность.

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). 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 верифицированной хромосомной патологии с ВПС (в среднем 13%). Среди плодов, элими-

нированных в СГ до 22 недель за время исследования по поводу хромосомной патологии и МВПР, ассоциа-

ция с ВПС отмечалась в среднем 34,5%, т.е. каждый третий плод с МВПР потенциально имел ВПС.

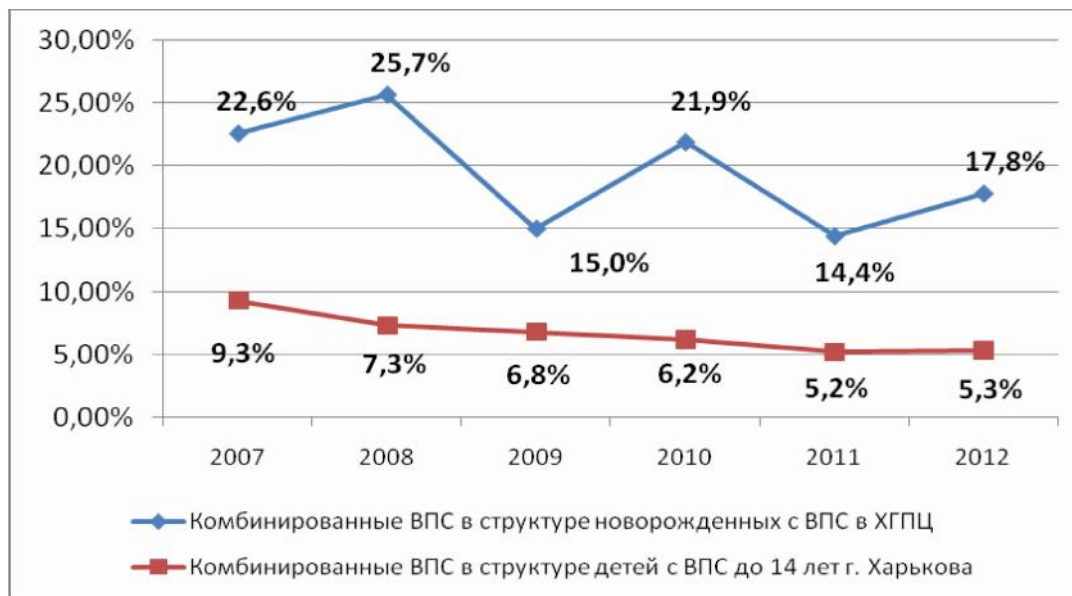


Рис. 2. Динамика количества комбинированных ВПС в структуре новорожденных и детей до 14 лет с ВПС.

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.

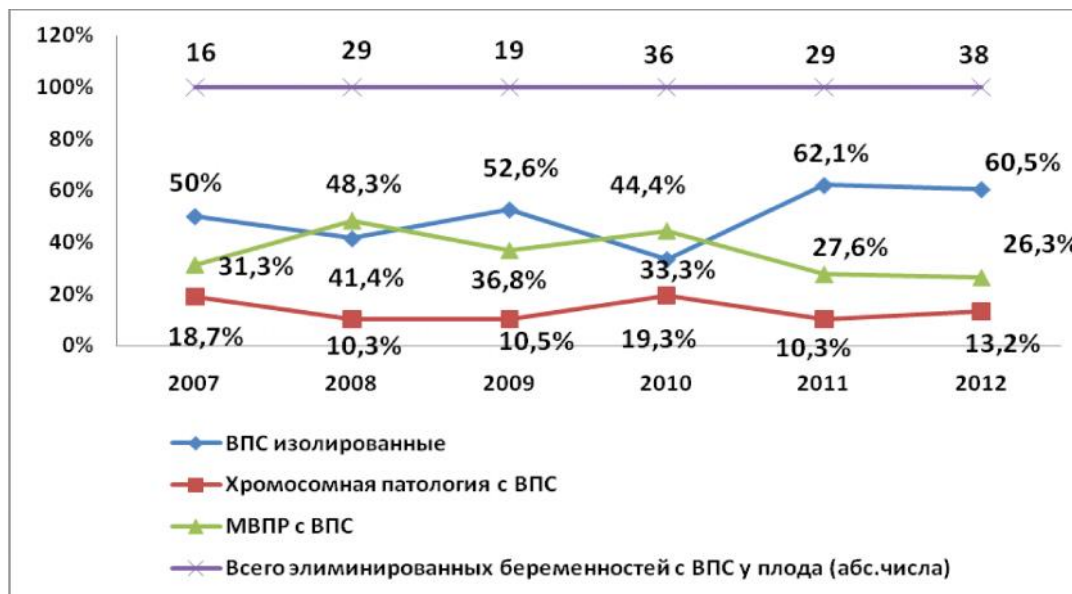


Рис. 3. Динамика структуры патологии среди элиминированных плодов с ВПС в сроке гестации до 22 недель.

По данным ХГПЦ удельный вес пренатальной диагностики ВПС среди живорожденных за 6 лет наблюдения не превышает 5% (40 случаев из 817 наблюдений), причем только у 12 (1,5%) – в сроке гестации до 22 недель. Из пренатально диагностированных ВПС 95% (38 случаев) относились к ком-

бинированным без экстракардиальной патологии или в составе МВПР. Таким образом, средняя частота пренатальной диагностики комбинированных форм ВПС составила 21,7%.

В основе успешной пренатальной УЗ-диагностики врожденных пороков развития лежит хорошо

организованная система скринингового обследования беременных. Четкое взаимодействие специалистов I, II и III уровней обследования существенно влияет на качество дородовой диагностики: частоту выявляемости и точность диагностики пороков сердца у плода. В среднем в разных странах чувствительность эхографии при диагностике ВПС на I уровне скрининга не превышает 30%. Лучшие показатели выявляемости ВПС демонстрируют страны с высоким уровнем организации службы пренатальной диагностики. Например, в Израиле точность пренатальной диагностики ВПС превышает 40%, в Великобритании она составляет 47%, в Бельгии — 52% [6].

Учитывая, что различные ВПС в зависимости от анатомии имеют различный прогноз для жизни и здоровья пациента, большой практический интерес представляет разделение ВПС по степени естественной летальности на 1-м году жизни [7], опубликованное еще в 1988 году. Это особенно важно при составлении прогноза для жизни и здоровья новорожденного с пренатально диагностированным 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 наблюдение 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.

Качество пренатальной диагностики ВПС зависит от срока беременности и квалификации врачей, от разрешающей способности ультразвукового аппарата. Оптимальными сроками для визуализации структур сердца плода является интервал от 20 до 24 нед. Ультразвуковые исследования сердца плода в 16—18 нед. способствуют выявлению менее 1%

всех клинически значимых ВПС. В настоящее время программа, которая носит название «10—20—30», успешно зарекомендовала себя и стала национальной в таких странах, как Германия, Франция, Австрия, согласно которой 1-й скрининг для выявления врожденной патологии плода проводится в 10-14 недель гестации, 2-й — в 20—24 недели и 3-й — в 30—32. Стоит уточнить, что в большинстве стран Европы при наличии у плода патологии с неблагоприятным прогнозом для жизни, беременность может быть прервана в сроке гестации до 28 недель [8]. Выявление ВПС в сроке после 21 недели гестации в Украине делает не возможным элиминирование беременности, поэтому, по-видимому, целесообразно рассмотреть вопрос об увеличении СГ, возможного для элиминации до 24 недель ВПС 4-й группы, т.е. с естественной летальностью на 1-м году жизни 73-97%, а так же при наличии ВПС в сочетании с наследственными синдромами и хромосомной патологией, предусмотренными протоколом «Ведення вагітності та пологов у вагітних із пренатально встановленими вродженими вадами серця плода» [9].

ВЫВОДЫ

1. Снижение заболеваемости, инвалидности и смертности детей с ВПС тесно связано с эффективной пренатальной диагностикой, которая должна способствовать снижению рождаемости детей с тяжелыми комбинированными пороками сердца и обеспечить возможность более раннего хирургического вмешательства.

2. Необходимо совершенствовать систему взаимодействия медицинских учреждений по вопросам пренатального мониторинга и перинатального ведения новорожденных с ВПС.

3. Целесообразно предусмотреть возможность увеличения срока гестации для прерывания беременности в случае выявления ВПС с высокой летальностью.

ЛИТЕРАТУРА

1. Державна доповідь про становище дітей в Україні (за підсумками 2010 року) / за редакцією А.Г. Зінченко. — Київ. — 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., Афанасьева Н.А. Частота наследственной патологии у детей с врожденными пороками сердца // Вестник физиотерапии и курортологии. — 2002. — № 1. — С. 28.

4. Белозеров Ю.М. Детская кардиология / Ю.М. Белозеров — М.: МЕДпресс-информ, 2004. — 600 с.

5. Подзолков В.П., Шведунова В.Н. Врожденные пороки сердца / Российский медицинский журнал. — 2001. - №10. — С.430—432.

6. Raupach K., Zimmermann R. False diagnosis in

prenatal sonography – analysis of causes and formulation of conclusions for the quality management of prenatal sonographic diagnostics. *Ultraschall Med.* – 2004. – V. 25. – P. 438 – 443.

7. Алекси-Месхишвили В.В., Шарыкин А.С. Вопросы оказания неотложной помощи новорожденным с пороками сердца // *Акуш. Гинек.* 1988. №7. – С. 67-68.

8. Queisser-Luft A., Stopfkuchen H., Stolz G. et al.

Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants// *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. №6. P. 567-576.

9. Наказ МОЗ України № 764 від 01.10.2012 клінічний протокол з акушерської допомоги «Ведення вагітності та пологів у вагітних із пренатально встановленими вродженими вадами серця плода».