

УДК 616.12-056.7:618.29-07

**І.С. Лук'янова, Г.Ф. Медведенко,  
І.А. Журавель, О.В. Головченко,  
Л.А. Іванова**

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства  
та гінекології НАМН України»  
(Україна, м.Київ)

## ПЕРИНАТАЛЬНІ АСПЕКТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ВЕДЕННЯ НОВОНАРОДЖЕНИХ З ВРОДЖЕНИМИ АНОМАЛІЯМИ РОЗВИТКУ СЕРЦЯ

**Ключові слова:** вроджені вади  
серця, фетальна ехокардіографія,  
новонароджені, ехокардіографія.

**Резюме.** Обстежено 4686 вагітних в термінах 20-24, 30-32 тижнів. У 161 новонародженого встановлено діагноз вродженої вади серця. З них, у 134 (83,2%) малюків вроджену ваду серця виявлено пренатально. Проведено клінічне та ехокардіографічне обстеження новонароджених в першу добу життя після народження, визначена тактика лікування. Більшість пацієнтів потребували термінового кардіохірургічного лікування, а для підтримки життя дитини необхідно було функціонування відкритої артеріальної протоки (ВАП) і відкритого овального вікна (ВОВ). ВАП підтримували постійною інфузією простагландину. 72 (44,7%) новонароджених були переведені для оперативного лікування, з них 53 (32,9%) дитини – в першу добу життя. 85 (52,8%) дітей були виписані додому під нагляд педіатра і кардіолога.

### Вступ

Вроджені вади розвитку складають не тільки важливу медичну але й соціальну проблему, оскільки є однією з провідних причин високої захворюваності, смертності та інвалідизації дітей різного віку [1, 2]. Частота вроджених вад серця (ВВС) складає в середньому 8-12 на 1000 новонароджених живими, вони є причиною біля 40 % перинатальних втрат. Деякі вади можуть спонтанно зникати (дефект міжшлуночкової перетинки – ДМШП), інші – можна оперативно корегувати, але частина складних структурних дефектів (такі, наприклад, як синдром гіпоплазії лівих відділів серця) або неоперабельна, або має великий ризик втрат при оперативному лікуванні [3].

Значна частина ВВС залишаються безсимптомними та не діагностованими у неонатальному періоді й проявляють себе тільки тижні або роки потому. Але дедалі більше немовлят вже при народженні мають встановлений діагноз ВВС завдяки широкому використанню УЗД плода та фетальної Ехо КГ [4, 5].

Аналіз літературних даних свідчить, що 40 % ВВС, виявлених у пренатальному періоді, поєднується з іншими вродженими вадами розвитку плода, переважно аномаліями шлунково-кишкового тракту та сечовидільної системи, а хромо-

сомні дефекти діагностуються, у середньому, в 9-33 % спостережень[6].

Рівень розвитку кардіохірургії в теперішній час дозволяє успішно виконувати корекцію не лише простих, але й більшості складних вад серця в постнатальному періоді і в зв'язку з цим виникає потреба в розробці максимально інформативних методів до пологової та ранньої післяпологової діагностики з метою забезпечити оптимальні умови для новонародженого з ВВС.

### МЕТА ТА ЗАВДАННЯ ДОСЛІДЖЕННЯ

Вивчити особливості фетальної ехокардіографії та ведення новонароджених з вродженими аномаліями розвитку серця

### МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

В основі діагностики будь-якої вродженої вади розвитку лежить система скринингового обстеження вагітних. Відбір вагітних на пренатальну ехокардіографію (ЕхоКГ) та УЗД проводився на підставі наступних факторів: вроджені аномалії у матері (у т.ч., серця та судин); метаболічні порушення, такі як, цукровий діабет, інфекції (TORCH- комплекс та ін.); екстрагенітальна патологія (набуті вади серця, артеріальна гіпертензія, колагенози та ін.); прийом ліків, що мають терато-

генну дію (антиконвульсанти, прогестерон, естрогени та ін), важкі порушення функції нирок, вік матері, виражена загроза переривання у першому триместрі, шкідливі фактори на підприємстві на ранніх стадіях гестації, наявність екстракардіальних аномалій у плода. Крім того, вивчення серцево-судинної системи плода проводилося при підозрі на серцеву патологію, виявлену під час рутинного обстеження в жіночій консультації.

Найбільш оптимальними термінами для ехографічного дослідження плода були 20-24, та 30-32 тижні вагітності. Після 36-37 тижнів вагітності отримати повноцінне зображення серця плода стає значно складнішим, особливо при фіксованому передньому виді плода внаслідок вираженого відбиття ультразвукових хвиль від ребер та хребта. Всім вагітним виконувалось повне ехокардіографічне обстеження плода з встановленням топічного діагнозу, функціональною оцінкою шлуночків серця, оцінкою гемодинамічних порушень у фетоплацентарній системі, виявлення супутньої патології.

При виявленні патології серцево-судинної системи у плода результати обстеження повідомлялись у відділення неонатології та відділення інтенсивної терапії новонароджених, що дозволяло найбільш ретельно і обстежувати новонароджених відразу після народження та приймати вірне рішення стосовно подальшої тактики ведення.

Пренатальне і постнатальне УЗ дослідження проводилося на апаратах «Acuson X300» (Siemens, Німеччина), «Medison SA-9900» (Корея).

Статистичний аналіз отриманих результатів здійснювали за допомогою методів варіаційної статистики, кореляційного аналізу. Збір, накопичення, первинну обробку даних та оформлення графічних файлів здійснювали за допомогою програми «Microsoft Excel 7,0» (MS corp., 1997). Подальший аналіз даних проводили з використанням прикладного пакету STATISTICA 6,0 for Windows 2000. У дослідженні був прийнятий рівень статистичної значимості  $p < 0,05$ .

### РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

На сьогоднішній день пренатальна діагностика залишається невід'ємною частиною успішного лікування дітей із захворюваннями серця. Пренатальне виявлення ВВС дає можливість сім'ям приймати рішення про народження дитини з вадою серця. Ще до пологів батьків знайомили з особливостями перебігу виявленої вади, можливостями їх хірургічного лікування для прийняття свідомих рішень. Якщо сім'я вирішувала зберігати вагітність, обговорення проводилось зі спеціалістами, які будуть задіяні при лікуванні

дитини – неонатологами, акушерами-гінекологами, кардіохірургами. Багато серцевих вад, наприклад проста транспозиція магістральних артерій чи ДМШП, не призводили до змін антеградного кровотоку внутрішньотробно і тому значно не погіршували стан плода до народження. Інші вади могли змінюватися внутрішньотробно. Так, внаслідок значної трикуспідальної регургітації у поєднанні з аномалією Ебштейна кровотік в легеневій артерії, який видавався нормальним на ранніх термінах гестації, прогресував до легеневого стенозу чи атрезії на момент народження. Прогресування важкості також спостерігалось у плодів із захворюваннями лівих чи правих відділів серця. Тому, у разі діагностики вади серця внутрішньотробно, ЕхоКГ обстеження плода повторювали кожні 4-6 тижнів аж до пологів для моніторингу шлуночкової дисфункції, клапанної регургітації та ступеня росту різноманітних структур, які могли уражатися порушеним антеградним кровоплином. Загальний стан плода оцінювали за наявністю ознак внутрішньотробної затримки росту плода, плацентарної недостатності та дистресу плода, серцевої недостатності з розвитком водянки плода.

Всього за 2006-2010 рр. в ШІАГ НАМНУ спостерігалось пренатально та народилося 4686 новонароджених, з яких у 161 дитини діагностовані вроджені аномалії серця. У 134 (83,2 %) випадків вади розвитку було виявлено ще внутрішньотробно та підтверджено у перші години після народження дитини. Серед них такі тяжкі вади, як гіпоплазія лівих відділів серця та гіпоплазія правих відділів серця. Вади з дуктус-залежним системним кровотоком виявлені у 25 (15,5 %) дітей, з дуктус-залежним легеневим кровотоком – у 37 (23 %) малюків. У 27 дітей – діагнози ДМШП, ДМПП були встановлені вперше після народження при проведенні ЕхоКГ у зв'язку з наявністю клінічних симптомів – ціанозу, систолічного шуму, порушень серцевого ритму.

При родорозрішенні перевага надавалася терміновим спонтанним пологам, оскільки відомо, що доношені діти мають енергетичний резерв, накопичений протягом третього триместру, якого немає у недоношених новонароджених, а також мають меншу ймовірність виникнення електролітних порушень, респіраторного дистрес-синдрому, некротичного ентероколіту та внутрішньошлуночкового крововиливу. Доношеними народилися 151 дітей (93,8 %) і 10 – недоношеними (6,2 %).

Стимуляція пологів і кесарів розтин застосовувалися у випадках, коли мало місце багатовіддя неімунного походження, ознаки дистресу плода. Шляхом кесарева розтину народилися 18 малю-

ків (11,2 %). У стані асфіксії тяжкого ступеню народилося 29 дітей (18,0 %). Без ознак асфіксії народилося 26 дітей (16,1 %). Решта дітей 106 (65,8 %) народилися в стані асфіксії легкого ступеню, що свідчило про достатньо задовільні умови внутрішньоутробного розвитку дітей навіть з такими важкими формами вроджених аномалій серцево-судинної системи, які мали високий рівень ранньої неонатальної смертності, як наприклад, транспозиція магістральних судин, синдром гіпоплазії лівих та правих відділів серця, загальний артеріальний стовбур.

Отримані нами результати також підтверджують дані літератури про зв'язок вроджених вад серця з хромосомною патологією [6]. Так, з 11 дітей, у яких був встановлений діагноз атріо-вентрикулярної комунікації, 9 малюків мали синдром Дауна.

Для забезпечення оптимальної допомоги як матері, так і новонародженому в перинатальному періоді вирішальне значення мало налагодження обміну інформацією між акушерами, спеціалістами з УЗД, неонатологами, дитячими кардіологами та визначення оптимального місця народження дитини з діагностованою пренатально критичною вадю серця.

Допомога новонародженому з діагностованою ВВС у пологовій залі визначалася добре відомими принципами: зігрівання, стимуляція, оцінка прохідності дихальних шляхів, ефективності дихання та кровообігу. Медикаменти та засоби для поповнення об'єму внутрішньосудинної рідини включали: кристалоїд-колоїдні розчини, бікарбонат, допамін, адреналін, атропін та простагландин E<sub>1</sub>.

При первинній оцінці новонародженого з підозрою на ВВС проводилось: вивчення анамнезу, фізикальна оцінка з виміром артеріального тиску на кінцівках, ехокардіографія та електрокардіографія. Після народження дитини звертали увагу на колір шкіри (блідий, периферичний ціаноз, центральний ціаноз), респіраторні показники (тахіпноє, брадіпноє, респіраторний дистрес), оцінювали периферичну перфузію (блідість, «мармуровість», порушення терморегуляції.). Досліджувалась, також, пульсація брахіальних та стегнових артерій, інші ознаки порушеної артеріальної перфузії (олігоанурія, парез кишечника, метаболічний ацидоз).

Дані про нозологічні форми вродженої патології серця наведені на діаграмі (рис. 1).

Як показано на діаграмі, більшість виявлених вад серця відносились до таких, що потребували термінового кардіохірургічного лікування в неонатальному періоді, а для підтримання життя дитини до кардіохірургічної корекції (радикальної або гемодинамічної) необхідно було функціонування двох фетальних комунікацій: відкритої ар-

теріальної протоки (ВАП) і відкритого овального вікна (ВОВ), (т.з. дуктус-залежні вади серця).

ВАП підтримували постійною цілодобовою інфузією простагландину E<sub>1</sub>. При функціонуючій ВАП після встановлення діагнозу введення починали з низьких доз – 5-10-15 нг/кг/хв (0,005–0,015 мкг/кг/хв). Якщо за даними ЕхоКГ відмічалися ознаки закриття ВАП, інфузію починали з максимальної дози – 50-100 нг/кг/хв. За наявності ВАП без ВОВ або з закриттям ВОВ необхідний був терміновий переведення в кардіохірургічний стаціонар для проведення процедури Рашкінда (ендоваскулярна балонна атріосептотомія).

До транспортування в спеціалізований кардіохірургічний стаціонар дітям проводилося лікування, яке включало:

- інфузійну терапію в залежності від віку та маси тіла дитини
- кардіотонічну терапію (допамін 3-5-10 мкг/кг/хв);
- антибактеріальну терапію (в разі потреби)
- штучну вентиляцію легень при зростанні ознак дихальної недостатності, розвитку серцевої недостатності і набряку легень.

Транспортування в кардіохірургічні центри дітей з дуктус-залежними вадами серця проводилось з постійною інфузією алпростадилу, а при серцевій недостатності і /або дихальних розладах – з проведенням штучної вентиляції легень.

У залежності від тяжкості ВВС та вираженості гемодинамічних порушень діти у віці від декількох годин до одного місяця життя були консультовані в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. акад. М.Амосова» та ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії». В результаті проведених обстежень і уточнення діагнозу 72 (44,7 %) ново-

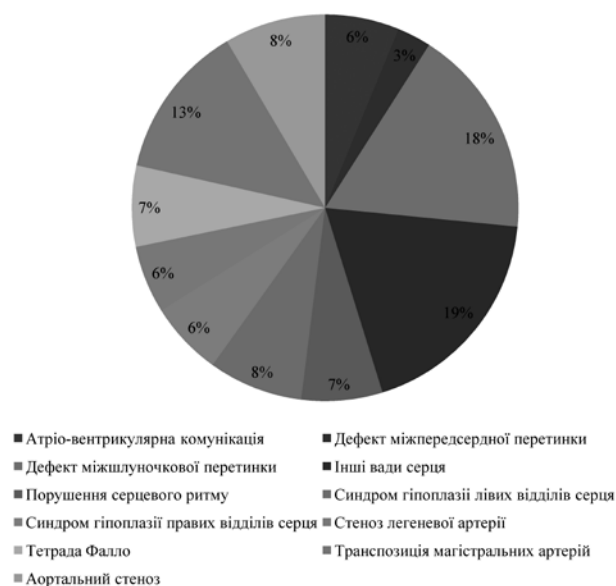


Рис. 1. Нозологічні форми вродженої патології серця

народжених були переведені для оперативного лікування, з них 53 дітей (32,9 %) – на першу добу життя. 35 (21,7 %) дітей були виписані у задовільному стані додому під нагляд педіатра і кардіолога, 50 (31,1 %) дітей – консультовані в кардіохірургічних центрах з рекомендаціями щодо подальшого спостереження. Одна дитина з хворобою Дауна, поєднаною з ДМШП, атрезією стравоходу та діафрагмальною кілою з гіпоплазією легень померла, троє дітей померли у відділенні реанімації новонароджених з діагнозом синдрому гіпоплазії лівих відділів серця, у зв'язку з неможливістю кардіохірургічної корекції даної вади серця.

### Висновки

З метою своєчасної діагностики та надання кваліфікованої кардіологічної допомоги ново-

народженим з вродженими аномаліями серцево-судинної системи рекомендовано:

- організація скрінінгового обстеження вагітних в оптимальні терміни гестації (20-22 та 30-32 тижні вагітності);
- інформування неонатологічного відділення про пологи з діагнозом вродженої аномалії серця у плода;
- проведення клінічного та ехокардіографічного обстеження дитини з підозрою на ВВС на першу добу після народження;
- інформування кардіохірургічного центру та визначення тактики лікування новонародженого;
- проведення комплексного медикаментозного лікування дитини до переведення в кардіохірургічний центр.

### ЛІТЕРАТУРА

1. Посібник з неонатології: Пер з англ. / Дж.Клоерті, Е.Старк. К.: Фонд допомоги дітям Чорнобиля, 2002. 772 с.
2. Мутафьян О.А. Врожденные пороки сердца у детей. М. – 2002. 330 с.
3. Дворяковский И.В. Ультразвуковая диагностика в неонатологии и педиатрии. М. – 2000. 215 с.
4. Эхография в акушерстве и гинекологии. Теория и практика: пер. с англ. 6-е издание. В 2 частях. Часть первая / Флешнер А., Менинг Ф., Дженти Ф., Ромеро Р.- М.: Видар, 2005. – 582 с., ил.
5. Фейгенбаум Х. Эхокардиография / Пер. с англ. Под ред. Митькова В.В. – М.: Видар, 1999. – 512 с., ил.
6. Лимаренко М.П. Атриовентрикулярная коммуникация как наиболее частый врожденный порок сердца у детей с синдромом Дауна / М.П.Лимаренко, Н.Г. Логвиненко, Т.В. Артох / [http:// www.ukrcardio.org./journal](http://www.ukrcardio.org./journal)

### ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ И ВЕДЕНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА

*И.С. Лукьянова, Г.Ф. Медведевко, И.А. Журавель,  
О.В. Головченко, Л.А. Иванова*

ГУ Институт педиатрии акушерства и гинекологии  
НАМН Украина  
(Украина, г.Киев)

**Резюме.** Обследовано 4686 беременных в сроках 20-24, 30-32 недели. У 161 новорожденного установлен диагноз врожденного порока сердца. Из них у 134 (83,2 %) малышей врожденный порок сердца выявлен пренатально. Проведено клиническое и эхокардиографическое обследование новорожденных в первые сутки жизни после рождения, определена тактика лечения. Большинство пациентов нуждались в срочном кардиохирургическом лечении, а для поддержания жизни ребенка необходимо было поддержание открытого артериального протока (ОАП) и открытого овального окна (ООО). ОАП поддерживали постоянной инфузией простагландина. 72 (44,7 %) новорожденных были переведены для оперативного лечения, из них 53 (32,9 %) ребенка – в первые сутки жизни. 85 (52,8 %) детей были выписаны домой под наблюдение педиатра и кардиолога.

**Ключевые слова:** врожденные пороки сердца, фетальная эхокардиография, новорожденные, эхокардиография,

### PERINATAL ASPECTS OF DIAGNOSTIC AND MANAGEMENT OF NEWBORNS WITH CONGENITAL ANOMALIES OF THE HEART

*I. Lukyanova, G. Medvedenko, I. Zhuravel, A. Golovchenko,  
L. Ivanova*

SI Institute of paediatrics, obstetrics and gynaecology  
of NAMS of Ukraine  
(Ukraine, Kyiv)

**Summary.** The study involved 4686 pregnant women on 20-24, 30-32 week of pregnancy. Subsequently 161 newborn were diagnosed with congenital heart disease. Including 134 (83,2 %) newborn that were diagnosed with congenital heart disease prenatal. The clinical and Echocardiographic examination of infants in the first day of life was performed, and the tactics of treatment was determined. Most patients requires immediate cardiac surgery, and for life-support were necessary functioning of patent ductus arteriosus (PDA) and the patent foramen ovale (PFO). PDA was kept by continued infusion of prostaglandins (PGE). 72 (44.7 %) of newborns were transferred for surgical treatment, including 53 (32.9 %) of them that were transferred during the first 24 hours of life. 85 (52.8 %) of newborns were discharged from the clinics under the supervision of paediatrician and cardiologist.

**Key words:** congenital heart disease, fetal echocardiography, newborns, echocardiography.

**Рецензент:** Головний науковий співробітник відділення неонатології ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології» НАМН України, д.м.н., професор Шевченко Л.І.