

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

Резерви ведення дітей із вродженими вадами серця

Харківська медична академія післядипломної освіти, м. Харків, Україна

Мета — підвищити якість лікувально-профілактичної допомоги дітям із вродженими вадами серця на основі виявлення резервів зниження рівнів захворюваності, летальності, інвалідності внаслідок вродженої патології серцево-судинної системи, шляхом оцінки існуючої пренатальної діагностики.

Пацієнти та методи. Проаналізовано результати надання допомоги новонародженим із вродженими вадами серця в Харківському міському перинатальному центрі, що є базою кафедри неонатології Харківської медичної академії післядипломної освіти, та дітям віком до 14 років за даними зведених звітів дитячих поліклінік м. Харкова та міського дитячого кардіоревматологічного відділення протягом 2007–2013 рр. Вивчено офіційні статистичні дані «Звіт про медичну допомогу вагітним, роділлям та породіллям» (форма №21), «Звіт про надання медико-генетичної допомоги» (форма №49) за 2007–2013 рр., надані Центром медичної статистики Головного управління охорони здоров'я Харківської обласної державної адміністрації.

Результати. Ефективна пренатальна діагностика залишається резервом до зменшення кількості дітей, які народжуються зі складними комбінованими вадами серця. Удосконалення системи взаємодії медичних закладів із питань пре- та перинатального моніторингу дає змогу проводити більш ранню хірургічну корекцію.

Висновки. Доцільно збільшити термін гестації для переривання вагітності в разі діагностики вроджених вад серця із несприятливим перебігом і неможливістю радикальної їх корекції.

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

Вступ

Протягом останнього десятиріччя в Україні зберігається стабільна тенденція погіршення стану здоров'я дітей. За даними Міністерства охорони здоров'я України, рівень поширеності захворювань серед дітей віком 0–17 років підвищився на 17,92% (з 1694,62‰ у 2003 р. до 1998,3‰ у 2010 р.) [5]. Таке погіршення стану здоров'я пов'язане також із негативним перебігом генетичних процесів [2]. Викликає занепокоєння зростання протягом 2003–2010 рр. рівня поширеності вроджених аномалій та хромосомної патології серед дітей віком 0–17 років на 31,2% (з 21,04‰ до 27,60‰) та захворюваності — на 21,6% (з 4,82‰ до 5,86‰) [5]. Інвалідність внаслідок вроджених аномалій, деформацій та хромосомних порушень серед дітей в Україні в структурі усієї дитячої інвалідності зросла з 22,7% у 2002 р. до 30,0% у 2010 р. та посіла перше місце, що більш ніж удвічі перевищило рівень інвалідності серед дітей внаслідок захворювань нервової системи, порушення психіки та поведінки [5].

У Харківській області спостерігається аналогічна ситуація: рівень захворюваності на вроджені аномалії серед усього населення зріс в 1,6 разу (з 0,83‰ у 2002 р. до 1,31‰ у 2011 р.), а серед дітей віком 0–17 років — в 1,3 разу (з 24,15‰ до 32,48‰).

У цілому по світі та в Україні зокрема вроджені вади серця (ВВС) у структурі вроджених аномалій, деформацій та хромосомних порушень посідають перше місце, що становить близько 30% [2]. ВВС — це гетерогенна група захворювань, які зустрічаються в ізолюваному вигляді або входять до складу множинних вроджених вад розвитку (МВВР), моногенних (з аутосомно-домінантним або аутосомно-рецесивним типом спадковості) або хромосомних синдромів [7]. У літературі описано понад 100 спадкових і хромосомних захворювань, які поєднуються з ВВС і погіршують прогноз перебігу захворювання й життя [3]. Загалом синдромальна патологія спостерігається в 6–36% хворих із ВВС. Моногенна етіологія ВВС доведена у 8% випадків; близько 90% ВВС є наслідком багаточинного впливу поєднання генетичної схильності та дії зовнішнього середовища [6].

Для лікування ВВС у ряді випадків слід проводити хірургічне втручання. Однак, незважаючи на успішний

розвиток в Україні дитячої кардіохірургічної допомоги, радикальна корекція не завжди можлива з огляду на анатомічні особливості деяких комбінованих вад серця. А паліативна хірургічна корекція покращує життя пацієнта тимчасово й не вирішує проблем зі зниженням рівня інвалідності хворих на тяжкі комбіновані ВВС.

Ефективна профілактика народження дитини з комбінованою ВВС, хірургічна корекція якої не можлива або малоперспективна, базується на своєчасній пренатальній діагностиці з можливістю елімінації такої вагітності.

Мета роботи — підвищити якість лікувально-профілактичної допомоги дітям із ВВС на основі виявлення резервів зниження рівнів захворюваності, летальності, інвалідності внаслідок вродженої патології серцево-судинної системи, шляхом оцінки існуючої пренатальної діагностики.

Матеріали та методи дослідження

Нами проаналізовано результати надання допомоги новонародженим із ВВС у Харківському міському перинатальному центрі (ХМПЦ), що є базою кафедри неонатології Харківської медичної академії післядипломної освіти (ХМАПО), та дітям віком до 14 років за даними зведених звітів дитячих поліклінік м. Харкова і міського дитячого кардіоревматологічного відділення протягом 2007–2013 рр. Вивчено офіційні статистичні дані «Звіт про медичну допомогу вагітним, роділлям та породіллям» (форма №21), «Звіт про надання медико-генетичної допомоги» (форма №49) за 2007–2013 рр., надані Центром медичної статистики Головного управління охорони здоров'я Харківської обласної державної адміністрації (керівник — Зайцев О.М.). У роботі враховано підсумки роботи комісії з переривання вагітності в терміні до 22 тижнів гестації за медичними показаннями при Головному управлінні охорони здоров'я Харківської обласної держадміністрації.

Результати дослідження та їх обговорення

Під час аналізу зведених даних кількості та структури ВВС у ХМПЦ за 7 років (2007–2013 рр.) встановлено, що загальна кількість дітей із ВВС збільшилася в 1,8 разу: в абсолютних числах — з 93 до 170 хворих на рік, а від кількості пролікованих у стаціонарі — з 4,2% до 7,4%. У струк-

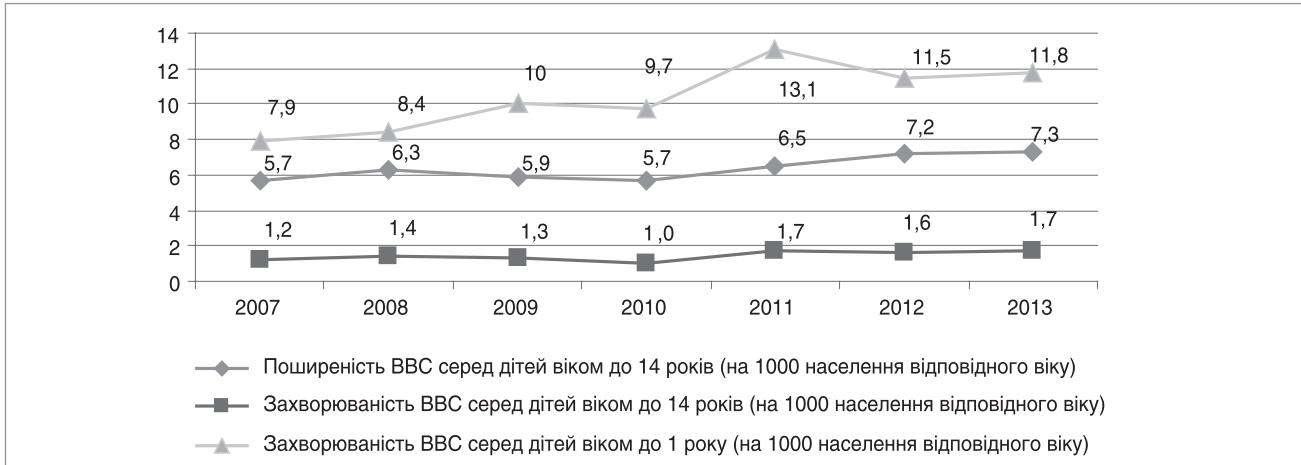


Рис. 1. Захворюваність і поширеність вроджених вад серця серед дітей віком до 1 та 14 років у м. Харкові

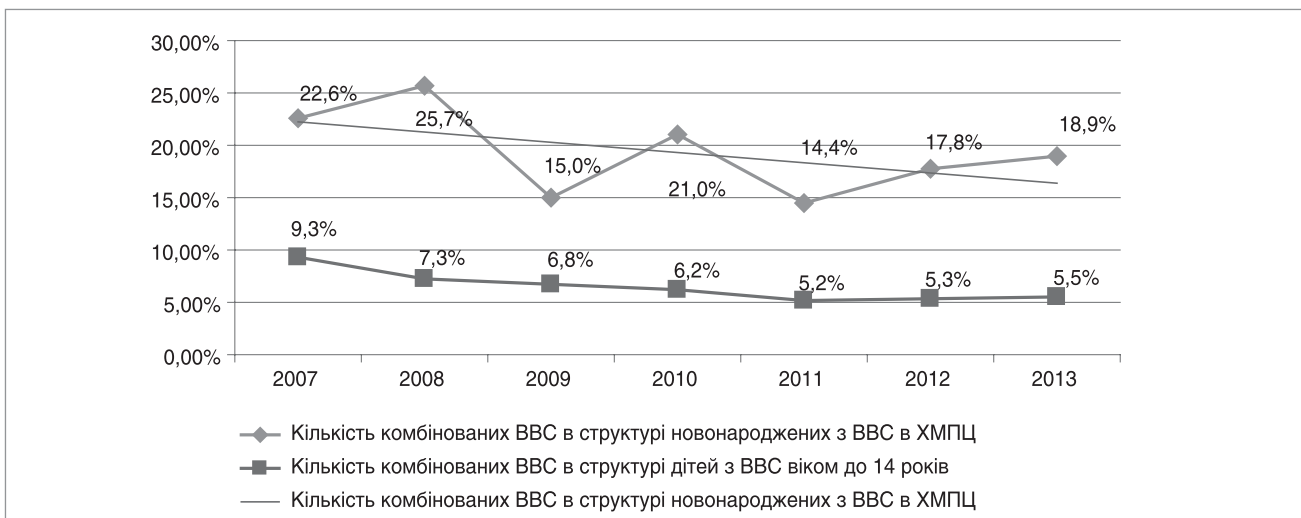


Рис. 2. Динаміка кількості комбінованих вроджених вад серця у структурі новонароджених і дітей віком до 14 років із такими вадами

турі переважала кількість ізольованих ВВС, причому їх питома вага зростає з 77,4% до 81,1%.

При аналогічному аналізі кількості ВВС за даними дитячих поліклінік м. Харкова і міського дитячого кардіоревматологічного відділення виявлено зростання рівня захворюваності ВВС дітей віком до 14 років протягом останніх 7 років в 1,3 разу, серед дітей віком до 1 року в 1,5 разу. Відповідно встановлено підвищення рівня поширеності ВВС серед дітей віком до 14 років у 1,4 разу (рис. 1).

Аналіз структури ВВС дав змогу виявити такі закономірності (рис. 2). Сьогодні комбіновані ВВС серед новонароджених зустрічаються у 3,4 разу частіше, ніж серед дітей віком до 14 років, внаслідок незначної тривалості життя цих пацієнтів. Протягом останніх 7 років кількість комбінованих ВВС зменшилася серед новонароджених в 1,1 разу (з 22,6% до 18,1%), а серед дітей віком до 14 років в 1,7 разу (з 9,3% до 5,5%). Це пов'язано з поліпшенням діагностики простих ВВС і з удосконаленням пренатальної діагностики комбінованих ВВС, які є некурабельними, що дає змогу елімінувати таку вагітність.

Також нами проведено аналіз випадків антенатальної діагностики та елімінації вагітності в термін до 22 тижнів із приводу комбінованої ВВС, наявності вади серця в плоді з верифікованою хромосомною патологією та у складі недиференційованого синдрому МВВР (рис. 3). Кількість елімінованих вагітностей при наявності ВВС у

плоді за останні 7 років зростає у 2,6 разу. У структурі патології збільшилася питома вага комбінованих вад серця без спадкової патології (з 50,0% до 58,5%), дещо зменшився показник синдрому МВВР (з 31,3% до 22,0%), практично не змінилася кількість верифікованих хромосомних захворювань (з 18,7% до 19,5%).

Після елімінації усі плоди підлягали патолого-анатомічному дослідженню для підтвердження наявності вродженої патології. У структурі ВВС в елімінованих плодів більш ніж у 60% випадків підтвердився синдром гіпоплазії лівих відділів серця, потім за зменшенням питомої ваги — єдиний шлуночок серця, тетрада Фалло з атрезією клапана легеневої артерії, повна форма атріовентрикулярної комунікації, аномалія Ебштейна тощо.

За даними ХМПЦ, питома вага пренатальної діагностики ВВС серед живонароджених за 7 років спостереження становила 4,9% (48 випадків із 987 спостережень), причому тільки 13 (1,3%) у термін гестації до 22 тижнів. Із ВВС, діагностованих пренатально, комбіновані вади серця становили 96%. Таким чином, середня частота пренатальної діагностики комбінованих ВВС серед новонароджених, які спостерігалися у ХМПЦ, дорівнювала 22,2%.

В основу успішної пренатальної ультразвукової діагностики вроджених аномалій покладена добре організована система скринінгового обстеження вагітних. Чітка взаємодія спеціалістів I, II та III рівнів обстеження суттєво впли-



Рис. 3. Динаміка структури патології серед плодів із вродженими вадами серця, елімінованих у терміні гестації до 22 тижнів

ває на якість антенатальної діагностики: частоту і точність діагностики вад серця в плода. У середньому в різних країнах чутливість ехографії при діагностиці ВВС на I рівні скринінгу не перевищує 30%. Найкращі показники діагностики ВВС спостерігаються в країнах із високим рівнем організації служби пренатальної діагностики. Наприклад, в Ізраїлі точність пренатальної діагностики перевищує 40%, у Великій Британії 47%, у Бельгії — 52% [9].

З огляду на те, що різні ВВС, залежно від анатомічних особливостей, мають різний прогноз для життя та здоров'я пацієнта, слід зупинитися на розподілі ВВС за ступенями природної летальності на 1-му році життя, оприлюдненому ще в 1988 р. [1]. Така інформація є особливо важливою при складанні прогнозу щодо життя й здоров'я новонародженого з пренатально діагностованою ВВС.

1. Вади серця з природною летальністю на 1-му році життя — 8 11%: відкрита артеріальна протока, дефекти міжшлуночкової або міжпередсердної перетинки, помірні стенози великих судин.

2. Вади серця з природною летальністю на 1-му році життя — 24 36%: тетрада Фалло, захворювання міокарда.

3. Вади серця з природною летальністю на 1-му році життя — 36 52%: Транспозиція магістральних артерій, коарктація аорти, стеноз аорти, трикуспідальна атрезія, тотальний аномальний дренаж легеневих вен, єдиний шлуночок серця, подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка, загальний атріовентрикулярний канал.

4. Вади серця з природною летальністю на 1-му році життя — 73 97%: синдром гіпоплазії лівого серця, атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перетинкою, загальний артеріальний стовбур.

Також нами проаналізовано катамнестичне спостереження за 46 дітьми з пренатально діагностованими комбінованими ВВС, що знаходилися на лікуванні в ХМПЦ. Із 46 дітей померли 25 (54,3%): 15 (60,0%) у період новонародженості, 7 (28,0%) — віком до 3 місяців, 3 (12,0%) — віком до 6 місяців. Із 25 померлих дітей у 17 (68,0%) були

ВВС, які належали до 4-ї групи (вади серця з природною летальністю на 1-му році життя — 73 97%).

Якість пренатальної діагностики ВВС залежить від терміну гестації, кваліфікації лікаря та класу ультразвукового апарату. Оптимальний термін для візуалізації структур серця плода — 20–24 тижні. Ультразвукове дослідження серця плода в термін 16–18 тижнів сприяє виявленню менш ніж 1% усіх клінічно значущих форм ВВС. У теперішній час програма під назвою «10–20–30» успішно використовується в Німеччині, Франції, Австрії. Відповідно до цієї програми, 1-й скринінг вродженої патології плоду проводиться в 10–14 тижнів, 2-й — у 20–24 тижні, 3-й — у 30–32. Слід зазначити, що в більшості країн Європи за наявності в плода патології з несприятливим прогнозом для життя вагітність може бути перервана у терміні до 28 тижнів [8]. Діагностика складної комбінованої ВВС у термін гестації після 21 тижня в Україні, згідно із законодавством, унеможливує елімінацію вагітності, тому слід уважніше підходити до діагностики вроджених аномалій, особливо тих, які мають несприятливий перебіг. Доцільно переглянути питання про збільшення терміну гестації для елімінації вагітності в разі наявності у плода складної комбінованої ВВС із несприятливим перебігом або при поєднанні ВВС зі спадковою або хромосомною патологією, які перелічені в протоколі «Ведення вагітності та пологів у вагітних із пренатально встановленими вродженими вадами серця плода» [4].

Висновки

Ефективна пренатальна діагностика залишається резервом до зменшення кількості дітей, які народжуються зі складними комбінованими вадами серця.

Удосконалення системи взаємодії медичних закладів із питань пре- та перинатального моніторингу дає змогу проводити більш ранню хірургічну корекцію.

Доцільно збільшити термін гестації для переривання вагітності в разі діагностики ВВС із несприятливим перебігом і неможливістю радикальної її корекції.

ЛІТЕРАТУРА

1. Алекси-Месишвили В.В. Вопросы оказания неотложной помощи новорожденным с пороками сердца / В.В. Алекси-Месишвили, А.С. Шарыкин // Акуш. и гинек. — 1988. — № 7. — С. 67—68.
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. Белозеров Ю.М. Детская кардиология / Ю.М. Белозеров. — М.: МЕДпресс-информ, 2004. — 600 с.
4. Ведення вагітності та пологів у вагітних із пренатально-становленими вродженими вадами серця плода: клінічний протокол з акушерської допомоги: наказ МОЗ України від 01.10.2012 р. № 764. К., 2012. 24 с.
5. Державна доповідь про становище дітей в Україні (за підсумками 2010 року) / за ред. А.Г. Зінченко. — К., 2011. — 195 с.
6. Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца / В.П. Подзолков, В.Н. Шведунова // Рос. мед. журнал. — 2001. — № 10. — С. 430—432.
7. 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.
8. Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants / A. Queisser-Luft, H. Stopfkuchen, G. Stolz [et al.] // Prenat. Diagn. — 1998. Vol. 18, № 6. P. 567-576.
9. Raupach K. False diagnosis in prenatal sonography — analysis of causes and formulation of conclusions for the quality management of prenatal sonographic diagnostics / K. Raupach, R. Zimmermann // Ultraschall Med. — 2004. — Vol. 25. — P. 438—443.

Резервы ведения детей с врожденными пороками сердца*Т.М. Клименко, Ю.В. Сороколат, О.Ю. Карапетян*

Харьковская медицинская академия последипломного образования, г. Харьков, Украина

Цель — повысить качество лечебно-профилактической помощи детям с врожденными пороками сердца на основе выявления резервов снижения уровня заболеваемости, летальности, инвалидности вследствие врожденной патологии сердечно-сосудистой системы, путем оценки существующей пренатальной диагностики.

Пациенты и методы. Проанализированы результаты оказания помощи новорожденным с врожденными пороками сердца в Харьковском городском перинатальном центре, который является базой кафедры неонатологии Харьковской медицинской академии последипломного образования, и детям в возрасте до 14 лет по данным отчетов детских поликлиник г. Харькова и городского детского кардиоревматологического отделения в течение 2007–2013 гг. Изучены официальные статистические данные «Звіт про медичну допомогу вагітним, роділлям та породіллям» (форма №21), «Звіт про надання медико-генетичної допомоги» (форма №49) за 2007–2013 гг., представленные Центром медицинской статистики Главного управления здравоохранения Харьковской областной государственной администрации.

Результаты. Эффективная пренатальная диагностика остается резервом к снижению количества детей, которые рождаются со сложными комбинированными пороками сердца. Усовершенствование системы взаимодействия медицинских учреждений по вопросам пре- и перинатального мониторинга позволяет проводить более раннюю хирургическую коррекцию.

Выводы. Целесообразно увеличить термин гестации для прерывания беременности в случае диагностики врожденных пороков сердца с неблагоприятным течением и невозможностью радикальной их коррекции.

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

Reserves of the children reference with congenital heart disease*T.M. Klimenko, Yu.V. Sorokolat, O.Yu. Karapetyan*

Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Kharkiv, Ukraine

Purpose — improving the quality of preventive and curative care among children with congenital heart disease based on the identification of morbidity, mortality reserves and disability because of congenital abnormalities of the cardiovascular system by evaluating existing prenatal diagnosis.

Patients and methods: There were the results among children with neonatal congenital heart disease in Kharkiv state perinatal center as a base of Neonatology Department of Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education and 14 years children in the state cardio rheumatology department during 2007–2013 years. There were studied the official statistics such as «The report about medical care for pregnant women and women at childbirth» (form №21), «The report about medical care and genetic provision» (form №49), from 2007–2013years, presented by medical statistic Center of Main department of health in Kharkiv regional state administration.

Results: The effective perinatal diagnostic is still as a reserve of the reducing process among the numbers children with the combined complex heart defects. The system Improvement cooperation between medical institutions for pre- and perinatal monitoring gives a chance to provide more earlier surging correction.

Conclusion: It is advisable to increase the gestation term for abortion in case of the congenital heart disease diagnostics and the radical correction impossibility.

Key words: congenital heart disease, children, prenatal diagnosis.

Сведения об авторах:

Клименко Татьяна Михайловна — проф., зав. каф. неонатологии Харьковской медицинской академии последипломного образования.

Адрес: г. Харьков, ул. Корчагинцев, 58; тел. 057-710-12-13; e-mail: klimenko.t@inbox.ru

Сороколат Юрий Владимирович — доц. каф. педиатрии и детской неврологии Харьковской медицинской академии последипломного образования. Адрес: г. Харьков, ул. Сумская, 64; тел.: (057) 700-37-16; e-mail: yvs59@mail.ru

Карапетян Ольга Юрьевна — ассистент каф. неонатологии Харьковской медицинской академии последипломного образования.

Адрес: г. Харьков, ул. Корчагинцев, д. 58; тел.: (057) 710-12-13; e-mail: karapetyan.olga@gmail.ru

Статья поступила в редакцию 28.04.2014 г.