

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА – ОДНА ИЗ ОСНОВНЫХ ПРИЧИН ПЕРИНАТАЛЬНОЙ И МЛАДЕНЧЕСКОЙ СМЕРТНОСТИ

²Г.Н. Балмагамбетова, ¹Ж.М. Нугманова, ¹С.А. Лисогор, ^{*2}А.Б. Шамшетова,
²А.А. Сеитова, ²Ж.М. Тасанова, ²Ә.К. Насенова

¹ГКП на ПХВ «Центр перинатологии и детской кардиохирургии»,
²НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет»,
Казахстан, г. Алматы

(*Корреспондирующий автор: А.Б. Шамшетова. E-mail: ay_nur2012@mail.ru)

Аннотация

Врожденные пороки сердца (ВПС) занимают лидирующее положение в структуре детской смертности и остаются одной из наиболее частых причин перинатальной смертности. ВПС представляют собой проблему общественного здравоохранения не только в Казахстане, но и во всем мире. В данной статье приведены результаты литературного обзора научно-исследовательских работ, посвященных проблеме врожденных пороков сердца, опубликованных в отечественной и зарубежной литературе. Сетевой поиск проведен в базе данных PubMed, Google Scholar, Medline за период 2017 – 2022 гг.

Также приведены результаты ретроспективного анализа 315 архивных историй новорожденных и историй родов у женщин, родивших детей с ВПС за период с 01.01.2021г. по 31.12.2021г.: выявлены факторы риска развития ВПС у плода; особенности данных анамнеза; пренатальной и постнатальной диагностики врожденных пороков сердца; структуры ВПС; методы лечения и их исходы.

Ключевые слова: врожденный порок сердца (ВПС), классификация, плод, новорожденный, факторы риска, диагностика, методы лечения, перинатальная смертность, экстрагенитальные заболевания.

Введение. В г. Алматы в ноябре 2011 года был открыт центр перинатологии и детской кардиохирургии (ЦП и ДКХ), куда поступают беременные женщины группы высокого риска по перинатальной и материнской смертности. Согласно приказу о госпитализации Управления общественного здоровья г. Алматы все беременные с установленным любым врожденным пороком сердца (ВПС) плода из всех районов города госпитализируются на роды в ЦП и ДКХ.

За 2021 г. в ЦП и ДКХ г. Алматы произошли 9171 родов, родилось 9421 живых новорожденных. Из них: доношенных – 8524 (90,5%); недоношенных – 883 (9,4%); переносимых – 14 (0,1%).

Количество детей с ВПС составило – 336 (3,6%). Из них детей с ВПС – 315 (93,7%), в том числе: доношенных – 232 (73,6%); недоношенных – 83 (26,4%). Из всех новорожденных с ВПС прооперированы 29, из них 10 новорожденных с критическими пороками сердца.

По данным ВОЗ в мире ежегодно рождается 4-6% детей с врожденными пороками развития (ВПР), летальность при этом составляет 30-40% [15-20]. Частота врожденных пороков сердца (ВПС) в настоящее время составляет более 30% от всех пороков развития [23].

Цель исследования заключается: в литературном обзоре научных работ, посвященных проблеме ВПС; в изучение факторов риска развития ВПС у плода во время беременности, особенностей общего и акушерско-гинекологического анамнеза женщин; особенностей течения беременности; исходов беременности; тактики ведения новорожденных с ВПС.

Материал и методы исследования: нами проведен литературный обзор научных статей, посвященных проблеме ВПС, опубликованных в отечественной и зарубежной литературе. Был проведен сетевой поиск в базе данных PubMed, Google Scholar, Medline с 2017 по 2022 года.

Проанализированы 315 архивных историй родов и историй новорожденных с ВПС ЦП и ДКХ г. Алматы за период с 01.01.2021 г. по 31.12.2021 г.

Статистика выявляемости ВПС во всем мире достаточно разнообразна. В Соединенных штатах ВПС диагностируется примерно у 1% новорожденных, при этом частота неонатальной смертности составляет 4% [3]. В своей статье «Структура распространенности врожденного порока сердца у новорожденных детей в современном мире и Казахстане» журнал №2 «Молодой ученый» за 2020 г., автором статьи Кемельбековым К. С. и соавторами приводятся следующие данные: в Казахстане среди детской смертности ВПС занимают одно из первых мест. С каждым годом увеличивается процент выявляемости и рождаемости детей с данной патологией. В стране ежегодно рождаются около 3000 детей с ВПС, из них 80% умирают до года: в первые недели жизни - до 20%, в первый месяц - до 27%. В возрастной структуре смертности от врожденных аномалий сердца и магистральных сосудов - 91% составляют дети первого года жизни, среди них более половины составляют дети неонатального периода (первые 28 дней жизни) [2]. Авторами также приведены данные о том, что в России ежегодно рождается около

10 000 детей с ВПС, из которых 30 - 50% с критическими пороками периода новорожденности [2].

В статье «Материнский возраст и распространенность изолированных врожденных пороков сердца в городских районах США статьи» Am J Med Genet A, журнал «Педиатрия» №155 (9) - 2011, А. Миллер с соавторами приводят данные своих исследований по ВПС. Ими было выявлено, что в 71% случаев ВПС были изолированы, в 13,5% имелись множественные врожденные пороки развития, в 13% выявлена ассоциация ВПС с генетическими синдромами. Наиболее частыми множественными врожденными аномалиями были: дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – 18,5% и конотрункальные дефекты – 16%. К конотрункальным дефектам относятся такие пороки как: транспозиция магистральных сосудов (ТМС), двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (ДОС от ПЖ), тетрада Фалло (ТФ) [4,5].

В своей научной работе «Врожденные пороки сердца и сопутствующие заболевания - 5 лет опыта», журнала №5 (2) Биофлюкс, авторы Хруска А., Кайнап С., Рачисан А.Л. отмечают, что ВПС чаще наблюдается сочетание с аномалиями опорно-двигательного аппарата (15, 5%), у 8% - с черепно-лицевым диморфизмом, у 5% - с аномалиями желудочно-кишечного тракта, у 4% - с аномалиями мочевыводящих путей, в 3% - с гемангиомами и патологией глаз, в 2% - с дефектами легких [6]. Среди ВПС открытый атриовентрикулярный канал (АВК) часто сочетается с генетическими синдромами (67%) [6].

В 2015 году Организация Объединенных Наций (ООН) приняла программу по снижению смертности детей от ВПС на одну треть к 2030 году. За последние три десятилетия прогресс в интервенционной кардиологии и хирургии врожденных пороков сердца позволил существенно снизить смертность от ВПС в развитых странах. Однако из-за показателей стран третьего мира глобальный общий коэффициент смертности от ВПС все еще остается высоким, хотя в сравнении с десятилетием наблюдается снижение с 7,1 на 100 000 в 1990 году до 2,8 на 100 000 в 2019 году [7].

ВПС могут варьироваться от легких (например, небольшое отверстие в сердце) до тяжелых (например, отсутствие или плохо сформированные части сердца). Примерно у 1 из 4-х детей, рожденных с пороком сердца, имеется критический врожденный порок сердца. Младенцы с критическим врожденным пороком сердца нуждаются в хирургическом вмешательстве или других процедурах в течение первого года жизни [1].

К ранней неонатальной смертности, в первые дни, часы или минуты после рождения в 95–100% приводят пороки, называемые критическими, сопровождающиеся жизнеугрожающими состояниями новорожденных. По данным Бураковского В. А., Бухарина В. А., Подзолкова В. П. и др. к критическим порокам сердца относят: транспозицию магистральных сосудов (ТМС), синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС), атрезии трикуспидального клапана или легочной артерии, коарктацию аорты, общего артериального ствола, единственный желудочек, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка [30; 31].

Критический порок сердца сопровождается развитием критического состояния. Характерной чертой всех критических ВПС является отсутствие или слабая выраженность компенсаторных реакций организма.

Факторы риска ВПС. Часто ВПС возникают в результате проблем, возникших на раннем этапе эмбриогенеза. Точная причина большинства пороков не известна [8].

В формировании ВПС значимую роль играют следующие факторы риска:

Наследственный фактор.

1. У кого-либо из членов семьи со стороны обоих родителей была какая-либо врожденная патология (не только врожденный порок сердца);

2. Врожденный порок сердца в анамнезе у матери;

3. От предыдущих беременностей рождались дети с врожденными пороками сердца.

Вредные воздействия на плод в первые три месяца беременности:

1. Алкоголь, никотин, наркотики;

2. Инфекция, перенесенная матерью в первом триместре, включая банальный грипп и ОРВИ;

3. Контакт с больными краснухой;

4. Прием лекарств, особенно антибиотиков, в первом триместре.

Другие факторы:

1. Возраст матери старше 35 лет, отца – 45–50 лет;

2. Воздействие радиоактивного излучения (не только во время беременности, но и до ее наступления);

3. Профессиональные вредности (работа матери на химических производствах, контакт с красителями и пр.);

4. Дефицит фолиевой кислоты, железа в организме беременной женщины;

5. Экстрагенитальные заболевания беременной женщины:

- Гормональные и обменные заболевания;

- Системные заболевания соединительной ткани;

- Гипертоническая болезнь;

- Хронические заболевания, инфекционного характера у матери.

Наследственный фактор. ВПС иногда передаются по наследству и могут быть связаны с генетическим синдромом. Многие дети с лишней 21-й хромосомой (синдром Дауна) имеют пороки сердца. Отсутствующий фрагмент (делеция) генетического материала 22-й хромосомы также вызывает пороки сердца.

Алкоголь. Влияние алкоголя на плод велико и является серьезной проблемой здравоохранения во всем мире. Основной вред, который может нанести алкоголь при беременности, это возможность появления тератогенного эффекта, то есть врожденных дефектов и/или уродств у ребенка (греческое слово «teratos» означает «чудовище»). Возникает этот эффект потому, что плацента не является препятствием для алкоголя. Легко ее преодолевая, он попадает в кровь плода, создавая условия для данного эффекта. Не зря в последние годы в медицинской практике появился специальный термин, определяющий пострадавшего от алкоголя младенца еще в утробе матери – фетальный алкогольный синдром, который был изучен K.L. Jones и соавт. (1973). Их статья в журнале «Lancet» получила широкий от-

клик врачей и других специалистов, что положило начало исследованиям и разработке специализированной помощи и профилактики фетального алкогольного синдрома в мире [32; 36].

Согласно результатам исследований, опубликованных в 2015 г., выявлено увеличение вероятности дефектов сердца в 1,24 раза и риска транспозиции магистральных сосудов в 1,64 при пренатальном приеме алкоголя [27].

Курение. В исследовании С. J. Alverson и соавт. была выявлена ассоциация между курением матери в первом триместре беременности и увеличением риска дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) в 1,4 раза, аномалиями правого желудочка в 1,3 раза, стенозом легочной артерии в 1,4 раза, общий аортальный ствол (ОАС) в 1,9 раза и транспозицией магистральных сосудов в 1,8 раза [29].

Наркотики. Результаты исследований демонстрируют, что употребление матерью кокаина во время беременности увеличивает вероятность развития ВПС у плодов 11 раз [27], гетеротоксии - в 4 раза [28], мембранозных ДМЖП - в 2,5 раза [26].

Выявлено двукратное увеличение риска развития мембранозных ДМЖП при употреблении матерью во время беременности марихуаны. Риск формирования ВПС увеличивался и в случае курения марихуаны отцом [27]. В другом исследовании была выявлена связь формирования аномалии Эбштейна у ребенка при использовании марихуаны матерью во время беременности [26].

Хронические заболевания, инфекционного характера у матери, также являются фактором риска развития ВПС у плода. Особое внимание заслуживает бессимптомное носительство возбудителя, когда находясь в организме женщины он никак себя не проявляет и обнаруживается только с помощью специальных анализов. К таким инфекциям относятся цитомегаловирус, вирус Коксаки, хламидии, уреаплазма и даже банальный герпес. Во время беременности, проникая к плоду, инфекционный агент оказывает вредное влияние на его развитие и может привести к формированию различных врожденных заболеваний, включая врожденные пороки сердца.

Любые инфекционные заболевания, протекающие с подъемом температуры в первом триместре беременности, увеличивают риск формирования ВПС в 2–3 раза [25].

Влияние лекарственных средств. Некоторые лекарства, принимаемые во время беременности, могут вызывать врожденные дефекты, в том числе врожденные пороки сердца.

Лекарства, которые, как известно, повышают риск врожденных пороков сердца, включают талидомид (талидомид), ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (АПФ), статины, изотретиноин (Абсорика, Амнуэсть и другие), некоторые лекарства от эпилепсии и некоторые лекарства от беспокойства [8].

Дефицит фолиевой кислоты: в настоящее время доказано негативное влияние дефицита фолиевой кислоты в первом триместре беременности на формирование сердца [21]. Результаты исследований последних лет подтверждают, что прием фолиевой кислоты во время беременности снижает риск ВПС на 28–39% [21; 23].

Экстрагенитальные заболевания беременной женщины: К примеру, прегестационный и гестационный сахарный диабет у матери увеличивает риск развития транспозиции магистральных сосудов, атриовентрикулярного канала, дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП), синдрома гипоплазии правых/левых камер сердца, открытого аортального протока (ОАП). По результатам исследований последних лет эти данные полностью подтверждаются [24]. При этом установлено, что тип сахарного диабета значения не имеет [24].

Пренатальная диагностика. В своей научной работе «Ненаследственные факторы риска и врожденные сердечно-сосудистые дефекты: современные знания» Тираж, - 2007, - №115 (23), Дженкинс К. Дж., Корреа А., Файнштейн Дж.А., Ботто Л., Бритт А.Е., Дэниэлс С.Р., Эликсон М., Уорнес К.А., Уэбб К.Л. отмечают, что врожденные пороки сердца можно диагностировать во время внутриутробного развития с помощью эхокардиографии плода. Пренатальная диагностика позволяет провести полное обследование плодов на наличие сопутствующих аномалий, получить информацию о прогнозе состояния плода и лечении, которое может потребоваться [9].

В статье «Негенетические факторы риска и врожденные пороки сердца» журнал №34 (7) «Педиатр», Патель С.С., Бернс Т.Л. высказываются аналогично, что пренатальная идентификация и лечение аномалий сердца плода важны. Как правило, весь спектр поражений сердца может быть обнаружен у плода, за исключением некоторых незначительных поражений, таких как вторичные дефекты межпредсердной перегородки, открытый проток, которые с меньшей вероятностью диагностируются во внутриутробном периоде [10].

Авторами статьи «Пренатальная диагностика несиндромальных врожденных пороков сердца», опубликованного в журнале Пренатальная Диагностика 2014г., Эйлес Э.К., Гилбоа С.М., Риле-Колааруссо Т. отмечают, что скрининг врожденных аномалий следует проводить во время рутинного ультразвукового исследования беременных, чаще во втором триместре. При обнаружении данных за ВПС следует проводить эхокардиографию плода. Ниже представлена таблица №1, где описаны материнские и фетальные факторы риска, при наличии которых проводится эхокардиография независимо от результатов ультразвукового исследования. Исходя из этого авторы также отмечают важную роль фетальной эхокардиографии в пренатальной диагностике ВПС [11].

Диагностика ВПС после рождения. После рождения специалисты (неонатологи, кардиологи, кардиохирурги) проводят медицинский осмотр для подтверждения пренатально диагностированного врожденного порока сердца у новорожденных или для постановки первоначального диагноза ВПС. Во время медицинского осмотра новорожденных можно заметить наличие симптомов характерных для ВПС, которые указывают на то, что ребенок не получает достаточного количества кислорода. К этим симптомам относят: синеватую или необычно бледную кожу, акроцианоз, учащенное дыхание и раздутые ноздри; чрезмерное потоотделение; увеличенный живот; отек родничка. При аускультации сердца можно обнаружить патологические шумы [12].

Таблица 1. Показания к эхокардиографии плода согласно исследованиям
Эйлес Э.К., Гилбоа С.М., Риле-Коларуссо Т.

Материнские факторы	Фетальные факторы
Сахарный диабет или гестационный диабет	Подозрение на сердечную аномалию при акушерском УЗИ
Волчанка или синдром Шегрена с анти-SSA/анти-SSB антителами	фетальная аритмия
Использование вспомогательных репродуктивных технологий	Экстракардиальная аномалия
Материнская инфекция во время беременности (например, краснуха, Коксаки, парвовирус)	Хромосомная аномалия
Воздействие тератогенов	Водянка плода или перикардиальный выпот
Фенилкетонурия, неконтролируемая	Монохориальное двойникование
Семейный анамнез врожденных пороков сердца у родственников 1-й степени родства (мать/отец/родной брат плода)	Аномальная анатомия пупочной или плацентарной вены

Электрокардиограмма регистрирует электрическую активность сердца, которая может помочь выявить аномальный сердечный ритм и определить повреждения электрической системы сердца, аномальный кровоток в коронарных артериях, дисбаланс электролитов или очаги воспаления в сердце [14].

МРТ используется для оценки структуры сердца, его функции и притока крови к сердцу и от него, при котором измеряется размер сердечных камер и крупных кровеносных сосудов. Также при МРТ можно обнаружить признаки инфекции, опухоли или другие сердечные заболевания. МРТ может проводиться с контрастным веществом или без него, которое позволяет более детально рассмотреть изображения [13].

Результаты исследования: За 2021 г. в ЦП и ДКХ г. Алматы произошло 9171 родов, родились 9421 живых новорожденных. Из них: доношенных – 8524 (90,5%); недоношенных – 883 (9,4%); переносимых – 14 (0,1%).

Количество детей с ВПР составило – 336 (3,6%). Из них детей с ВПС – 315 (93,7%), в том числе: доношенных – 232 (73,6%); недоношенных – 83 (26,4%).

165 (52,3%) беременных с пренатально диагностированными ВПС у плода были родоразрешены через естественные родовые пути. А 148 (47,7%) – путем операции кесарева сечения, произведенных по акушерским показаниям. Сам ВПС плода не являлся показанием для операции кесарева сечения.

За отчетный период в отделение патологии новорожденных (ОПН) поступило всего 315 новорожденных с ВПС. Из них выписаны домой под наблюдение кардиологов по месту жительства 270 детей (86%). 29 (9,2%) новорожденных с ВПС переведены в детское кардиохирургическое отделение (ДКХО) ЦП и ДКХ на хирургическое лечение и 15 (4,8%) детей на консервативное лечение.

У 315 новорожденных с ВПС диагностировано 392 различных видов порока сердца. На одного новорожденного приходится 1,3 пороков сердца. При анализе историй новорожденных с ВПС нами выявлено, что первое место по частоте встречаемости занимают ДМПП (178 – 45,4%). Второе место приходится на ДМЖП (129 – 33%). На третьем месте гипоплазия дуги

аорты (21 – 5,3%). Коарктация аорты (13 – 3,3%) и на долю всех остальных ВПС (51 – 13%).

При этом было отмечено, что у 19 (6,03%) детей ВПС сочетался с другими ВПР. Чаще всего с ВПР лица, органов желудочно-кишечного тракта, мочевыводящей системы и т.д.

У 30 (9,5%) новорожденных с ВПС был отмечен синдром задержки внутриутробного развития плода (ЗВУР).

За отчетный период в ДКХО ЦП и ДКХ всего поступили 44 (14%) новорожденных с ВПС. Из них прооперировано 29 новорожденных, что составило 66%. Выписаны домой после проведенной операции 24 (83%) новорожденных под дальнейшее наблюдение кардиологов и кардиохирургов территориальных детских поликлиник.

5 (17%) новорожденных из 29 оперированных новорожденных умерли в связи с тяжестью порока сердца и их сочетанием с другими пороками развития.

Консервативное лечение получили 15(34%) из 44 новорожденных с ВПС.

Из них: выписаны домой детей – 12 (80%), умерло – 3 (20%). Один ребенок умер до 7 дней жизни, прожив 18ч. 45 минут. Двое детей умерли в возрасте от 7 до 28 дней жизни. У всех умерших новорожденных имелись тяжелые врожденные пороки сердца.

При ретроспективном анализе историй родов женщин, родивших детей с ВПС нами были изучены: факторы риска развития ВПС путем анализа возраста матери, наличия вредных условий труда, вредных привычек; паритета родов; наличия хронических экстрагенитальных заболеваний, наличия острых и обострения инфекционных заболеваний в первом триместре беременности, в том числе инфекций передающиеся половым путем (ИППП).

Возраст пациенток был в пределах от 18 до 46 лет. Средний возраст составил – 26,8л.

Большинство женщин составили домохозяйки 78%. Наследственность была отягощена у 11,3% (артериальная гипертензия – 4,1%, сахарный диабет – 3,4%, патологии щитовидной железы – 3,8%).

При изучении анамнеза жизни у 2% женщин отмечались вредные условия труда (постоянная работа

за компьютером, работа в биохимической лаборатории, в рентген и УЗИ-кабинетах, работа с продуктами бытовой химии и т.п.).

Вредные привычки имели место у 0,9% женщин – все они были никотинзависимы. Злоупотребление спиртными напитками не было указано ни в одной истории.

Изучая паритет родов женщин, нами было выявлено, что 3,8% женщин были первородящие старшего возраста, а 8,9% многорожавшие.

У 85% женщин в анамнезе отмечались экстрагенитальные заболевания. В структуре экстрагенитальных заболеваний наиболее часто отмечались: железодефицитная анемия различной степени тяжести в 61,4% случаев; хронические заболевания инфекционного характера (тонзиллиты, назофарингиты, бронхиты, пиелонефриты и т.п.) в 25,3% случаев; патологии щитовидной железы в 13,3% случаев.

У 6,03% женщин были обнаружены инфекции, передающиеся половым путем (в том числе вирусы цитомегаловируса и герпеса 1, 2 типа; хламидиоза, трихомониаза, уреаплазмоза, микоплазмоза).

По результатам проведенного нами анализа было выявлено, что острый инфекционный процесс наблюдался у 12,5% женщин (острый гайморит, назофарингит, ОРВИ, короновиральная инфекция) и обострение хронических инфекционных заболеваний в 7,3 % случаев (обострение хронического тонзиллита, бронхита, пиелонефрита) в первом триместре беременности. Из них: на амбулаторном лечении находились 16,4 %; на стационарном – 4,5 %; 79,1% беременных лечение не получали.

Антибактериальную терапию получили 3,1% женщин. Из антибактериальных препаратов были назначены такие препараты, как цефазолин, амоксицилин, дорамидин.

Все эти женщины относились в группу высокого риска по развитию ВПС у плода и у них чаще были выявлены критические пороки сердца у плода. Все беременные, у которых пренатально был диагностирован ВПС у плода по данным УЗИ были проконсультированы врачами – кардиологом и кардиохирургом в консультативно-диагностическом отделении ЦПДКХ. Всем им была проведена ЭХОКГ плода с целью уточнения диагноза ВПС и решения вопроса о прерывании беременности.

В клинической практике случаи выявления критических пороков таких, как синдром гипоплазии левых отделов сердца, атрезия легочной артерий, тотальный аномальный дренаж легочных вен, транспозиция магистральных сосудов, аномалия Эбштейна, единое желудочковое сердце и сложно-комбинированные пороки подлежат к прерыванию беременности в раннем сроке.

Всего за отчетный период было прервано беременность у 12 беременных, в связи с диагностикой критических пороков сердца во всех случаях.

Течение беременных у исследуемой группы женщин осложнилось следующей патологией: угрозой прерывания беременности в 3% случаев; урогенитальными инфекциями, приведшими к развитию многоводия/ маловодия в 0,2% случаев; задержкой внутриутробного развития плода в 6,8% случаев; нарушением маточно

плацентарного кровотока и плодово - плацентарного кровотока по данным доплерографии в 3,8% случаев.

Выводы. По результатам нашего исследования мы пришли к выводу, что факторы риска развития ВПС у плода, выявленные нами в исследуемой группе женщин аналогичны данным, описанным в приведенном нами литературном обзоре.

АКТУАЛЬНОЙ оказалась роль инфекционных заболеваний в структуре причин развития ВПС плода, а также применение антибактериальной терапии в первом триместре беременности.

В настоящее время благодаря прогрессу, который был достигнут за счет совершенствования диагностических и оперативных методик, наблюдается снижение уровня перинатальной смертности. Однако, несмотря на то, что в настоящее время существуют современные методы диагностики, врожденные пороки сердца остаются одной из основных причин перинатальной смертности.

Для достижения снижения перинатальной смертности первоочередным действием является снижение частоты ВПР, ВПС. А это достигается ранней диагностикой врожденных пороков развития, оказанием своевременной и адекватной кардиохирургической помощи новорожденным с ВПС, своевременным прерыванием беременности при выявлении тяжелых пороков сердца у плода, диагностированием и лечением экстрагенитальных заболеваний (ЭГЗ) и осложнений беременности, ранним охватом беременных диспансерным наблюдением, улучшением санпросвета работы по профилактике здорового образа жизни, устранением вредных воздействий окружающей среды и отказом беременных от табакокурения и употребления алкоголя.

Своевременная диагностика и хирургическое лечение ВПС с использованием современных технологий и новейших расходных материалов позволяют добиться хороших результатов в лечении самых сложных и критических ВПС.

Список литературы:

1. Лука А.С., Холок А.С., Иордаке К. Врожденные пороки сердца у новорожденных с низкой массой тела при рождении. Журнал Rev.Med.Chir.Soc.Med.Nat.Iasi, - 2015, - №19 (2), - с. 353-360.
2. Кемельбеков К.С. Структура распространенность врожденного порока сердца у новорожденных детей в современном мире и Казахстане (литературный обзор) / К.С. Кемельбеков, У.А. Кожаметова, Ш.К. Косымбетова, А.Е. Кузенбаева. - Текст: непосредственный // Молодой ученый. - 2020. - № 2 (292). - С. 59-62.
3. Остер М., Ли К., Хонейн М., Коларуссо Т., Шин М., Корреа А. Временные тенденции выживаемости младенцев с критическими врожденными пороками сердца. Педиатрия. 2013;131(5): e1502-8.
4. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. Вопросы современной педиатрии, - 2017, - №16 (2), - с.126-133.
5. Миллер А., Риле-Коларуссо Т., Сиффель С. и др. Материнский возраст и распространенность изолированных врожденных пороков сердца в городских рай-

онах США. Am J Med Genet A., журнал «Педиатрия» - 2011, - №155 (9), - с.213-245.

6. Хруска А., Кайнап С., Рачисан А.Л. и соавт. Врожденные пороки сердца и сопутствующие заболевания - 5 лет опыта. ХВМ Биофлюкс, - 2013, - №5 (2), с. 62-65.

7. Клайнман Ч.С. Гемодинамика и кардиология. Проблемы и противоречия в неонатологии / Клайнман Ч.С., Сери И.; под ред. Р. Полина; пер. с англ.; под ред. В.А. Кокорина. - М.: Логосфера, 2015. - 512 с.

8. Мутафьян О.А. Детская кардиология. Moscow: GEOTAR-Media, - 2009, - №50(4), - с. 208 - 217.

9. Дженкинс К. Дж., Корреа А., Файнштейн Дж.А., Ботто Л., Бритт А.Е., Дэниэлс С.Р., Эликсон М., Уорнес К.А., Уэбб К.Л. Ненаследственные факторы риска и врожденные сердечно-сосудистые дефекты: современные знания: научное заявление Совета Американской кардиологической ассоциации по сердечно-сосудистым заболеваниям у молодых: одобрено Американской академией педиатрии. Тираж, - 2007, - №115 (23), с. 295-314.

10. Патель С.С., Бернс Т.Л. Негенетические факторы риска и врожденные пороки сердца. Педиатр Кардиол, - 201, - №34 (7), - с.155 - 165.

11. Эйлес Э.К., Гилбоа С.М., Риле-Коларуссо Т. и др. Пренатальная диагностика несиндромальных врожденных пороков сердца. Пренат Диагн, - 2014, - № 34 (3), - с.214-222.

12. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца / Под ред. Бокерия Л.А. - М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2014. - 342 с.

13. Врожденные пороки сердца: справочник для врачей / Под ред. Е.В. Кривошекова, И.А. Ковалева, В.М. Шипулина. - Томск: СТТ, 2009. - с. 286.

14. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2016, - №12(3), - с. 228 - 234.

15. О.А. Мутафьян Врожденные пороки сердца у детей. - СПб.: Невский диалект, 2012. - 193 с.

16. Клинический протокол диагностики и лечения. Критические врожденные пороки сердца у новорожденных // Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от «30» сентября 2015 года Протокол № 10.

17. Ретроспективный анализ историй родов и историй новорожденных с ВПР, ВПС//Вестник КазНМУ// Г.Ж. Бодыков, Г.Н. Балмагамбетова, К.Н.Қуатбеков, А.Ж. Сеилбекова, А.М.Әлімбекова, А.Қ.Дауытқұл, А.Шайық//С.9-11 Н. Лавина. - М.: Практика, 2009. - С. 489-490.

18. И.В. Мирошникова, Ж.Г. Марков, У.В. Золотухина «Современные стратегии неинвазивных пренатальных скринингов». - М.: Мед генетика, 2007. - С. 11-14. I.V.

19. Cabrera E., Monroy J. Systolic and Diastolic lagging of the heart // Am. Heart J. - 2010. - V. 43., №5. - 661 p.

20. Кулаков В.И. Репродуктивное здоровье населения России // Гинекология. - 2007. - Т.9, №1. - С. 6-9.

21. Пути снижения материнской и младенческой смертности. Казахстанский опыт. Директор НЦАГиП МЗ РК д.м.н. Кудайбергенов Т. Москва, октябрь 2011.

22. Аппасова М.И., Чой С.В., Чагай С.М. и др. Частота

и структура врожденных пороков развития у детей города Алматы. Сборник научных трудов «Наука о человеке. X конгресс молодых ученых и специалистов». 2009. 166 с.

23. Czeizel A.E., Dudas I., Vereczkey A., Banhidy F. Folate deficiency and folic acid supplementation: the prevention of neural-tube defects and congenital heart defects. Nutrients. 2013;5(11):4760- 4775. doi: 10.3390/nu5114760.

24. Feng Y., Wang S., Chen R., et al. Maternal folic acid supplementation and the risk of congenital heart defects in offspring: a meta-analysis of epidemiological observational studies. Sci Rep. 2015;5:8506. doi: 10.1038/srep08506.

25. Goh Y.I., Bollano E., Einarson T.R., Koren G. Prenatal multivitamin supplementation and rates of congenital anomalies: a metaanalysis. J Obstet Gynaecol Can. 2006;28(8):680-689. doi: 10.1016 / S1701-2163(16) 32227-7.

26. Oyen N., Diaz L.J., Leirgul E., et al. Prepregnancy diabetes and offspring risk of congenital heart disease: a nationwide cohort study. Circulation. 2016;133 (23): 2243-2253. doi: 10.1161/ Circulationaha.115.017465.

27. Jenkins K.J., Correa A., Feinstein J.A., et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation. 2007;115 (23): 2995-3014. doi: 10.1161/Circulationaha.106.183216.

28. Meyer K.D., Zhang L. Short-and long-term adverse effects of cocaine abuse during pregnancy on the heart development. Ther Adv Cardiovasc Dis. 2009; 3 (1):7-16.

29. Бураковский В.А., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др. Врожденные пороки сердца. В кн. Сердечно-сосудистая хирургия. Под ред. В. И. Бураковского, Л. А. Бокерия. М.: Медицина, 1989; 345-382.

30. Johnson Jr. W.H., Moller J.H. Pediatric cardiology. Core handbooks in pediatrics. Lippuncott williams & Wilkins, 2001; 326. Johnson Jr. W. H., Moller J. H. Pediatric cardiology. Core handbooks in pediatrics. LIPPUNCOTT WILLIAMS & WILKINS, 2001; 326.

31. Балашова Т.Н., Дикке Г.Б., Инсурина Г.Л. и др. Профилактика фетального алкогольного синдрома в работе акушера-гинеколога. - М., 2012. - 36 с.

32. Балашова Т.Н., Волкова Е.Н., Инсурина Г.Л. и др. Фетальный алкогольный синдром. - СПб., 2012. - С. 3 - 51.

33. Балашова Т.Н., Волкова Е.Н., Косых Е.А., Скитневская Л.В. Особенности употребления алкоголя женщинами детородного возраста в современной России // Вестн. Тамбов. ун-та. Серия: Гуманитарные науки. - 2012. - Т. 105, №1. - С. 4 - 7.

34. Малахова Ж.Л., Шилко В.И., Бубнов А.А. Фетальный алкогольный синдром у детей раннего возраста. - М., 2012. - 164 с.

35. Пальчик А.Б., Фёдорова Л.А., Легонькова С.В. Фетальный алкогольный синдром. Методические рекомендации. - СПб., 2006. - 24 с.

36. Balachova T., Bonner B., Chaffin M. et al. Women's alcohol consumption and risk for alcohol-exposed pregnancies in Russia // Addiction. - 2012. - Vol. 107, N 1. - P. 109 - 117.

References:

1. Luka A.C., Holok A.C., Iordake K. Vrozhdenne poroki cerdca u novorozhdenykh s nizkoj maccoj tela pri rozhdenii. Zhurnal Rev.Med.Chir.Soc.Med.Nat.Iasi, - 2015, - №19 (2), - c. 353-360. (in Russian)
2. Kemel'bekov K. C. Ctruktura racproctranennost' vrozhdenno go poroka cerdca u novorozhdenykh detej v covremennom mire i Kazahctane (literaturnyj obzor) / K. C. Kemel'bekov, U. A. Kozhahmetova, Sh. K. Kocymbetova, A. E. Kuzenbaeva. - Tekct: nepocredctvennyj // Molodoj uchenyj. - 2020. - № 2 (292). - C. 59-62. (in Russian)
3. Octer M., Li K., Honejn M., Kolarucco T., Shin M., Korrea A. Vremennye tendencii vyzhivaemosti mladencev c kriticheckimi vrozhdennymi porokami cerdca. Pediatrija . 2013;131 (5): e1502-8. (in Russian)
4. Caperova E.V., Vahlova I.V. Vrozhdenne poroki cerdca u detej: racproctranennost', faktory riska, cmernost'. Voproc covremennoj pediatrii, - 2017, - №16 (2), - c.126-133. (in Russian)
5. Miller A., Rile-Kolarucco T., Ciffel' C. i dr. Materinckij vozract i racproctranennost' izolirovannyh vrozhdennyh porokov cerdca v gorodekikh rajonah CShA. Am J Med Genet A, zhurnal «Pediatrija» - 2011, - №155(9), - c.213-245. (in Russian)
6. Hrucka A., Kajnap C., Rachican A.L. i coavt. Vrozhdenne poroki cerdca i coputctvujushhie zabolevanija - 5 let opyta. HVM Biofljukk, - 2013, - №5(2), c. 62-65. (in Russian)
7. Klajnman Ch.C. Gemodinamika i kardiologija. Problemy i protivorechija v neonatologii / Klajnman Ch.C., Ceri I.; pod red. R. Polina; per. c angl.; pod red. V.A. Kokorina. - M.: Logocfera, 2015. - 512 c. (in Russian)
8. Mutaf'jan O.A. Detckaja kardiologija. Moscow: GEOTAR - Media, - 2009, - №50 (4), - c. 208 - 217. (in Russian)
9. Dzhenskinc K. Dzh., Korrea A., Fajnshtejn Dzh.A., Botto L., Britt A.E., Djenijelc C.R., Jelikon M., Uornec K.A., Ujebb K.L. Nenacledctvennye faktory riska i vrozhdenne cerdechno-cocudictye defekty: covremennye znaniya: nauchnoe zajavlenie Coveta Amerikanckoj kardiologicheckoj accociacii po cerdechno-cocudictym zabolevanijam u molodyh: odobreno Amerikanckoj akademiej pediatrii. Tirazh, - 2007, - №115 (23), c. 295-314. (in Russian)
10. Patel' C.C., Bernc T.L. Negeneticheckie faktory riska i vrozhdenne poroki cerdca. Pediatr Kardiol, - 201, - №34 (7), - c.155 - 165. (in Russian)
11. Jejlec Je.K., Gilboa C.M., Rile-Kolarucco T. i dr. Prenatal'naja diagnoctika necindromal'nyh vrozhdennyh porokov cerdca. Prenat Diagn, - 2014, - № 34(3), - c.214-222. (in Russian)
12. Klinicheckie rekomendacii po vedeniju detej c vrozhdennymi porokami cerdca / Pod red. Bokerija L.A. - M.: NCCCH im. A.N. Bakuleva; 2014. - 342 c. (in Russian)
13. Vrozhdenne poroki cerdca: cpravocchnik dlja vrachej / Pod red. E.V. Krivoshhekov, I.A. Kovaleva, V.M. Shipulina. - Tomck: STT, 2009. - c. 286. (in Russian)
14. Bokerija L.A., Gudkova R.G. Cerdechno-cocudictaja hirurgija. Bolezni i vrozhdenne anomalii cictemy krovoobrashhenija. M.: NCCCH im. A.N. Bakuleva, 2016, - №12(3), - c. 228 - 234. (in Russian)
15. O.A. Mutaf'jan Vrozhdenne poroki cerdca u detej. - CPb.: Nevckij dialekt, 2012. - 193 c. (in Russian)
16. Klinicheckij protokol diagnoctiki i lechenija. Kriticheckie vrozhdenne poroki cerdca u novorozhdenykh// Minicterctva zdavoohranenija i cocial'nogo razvitija Recpubliki Kazahctan ot «30» centjabrja 2015 goda Protokol № 10. (in Russian)
17. Retrocpektivnyj analiz icctorij rodov i icctorij novorozhdenykh C VPR, VPC//Vectnik KAZNMU//G.Zh. Bodykov, G.N. Balmagambetova, K.N.Kuatbekov, A.Zh. Ceilbekova, A.M.Əlimbekova, A.Ķ.Daulytkul, A. Shajyk// C.9-11 N. Lavina. - M.: Praktika, 2009. - C. 489-490. (in Russian)
18. Miroshnikova, Zh.G. Markov, U.V. Zolotuhina «Covremennye ctrategii neinvazivnyh prenatal'nyh ckrinogov». - M.: Med genetika, 2007. - C. 11-14. (in Russian)
19. Cabrera E., Monroy J. Systolic and Diastolic laging of the heart // Am. Heart J. - 2010. - V. 43., №5. - 661 p.
20. Kulakov V.I. Reprodukctivnoe zdorov'e nacelenija Rocci // Ginekologija. - 2007. - T.9, №1. - C. 6-9. (in Russian)
21. Puti cnizhenija materinckoj i mladenceckoj cmernocti. Kazahctanckij opyt. Direktor NCAGiP MZ RK d.m.n. Kudajbergenov T. Mockva, oktjabr' 2011. (in Russian)
22. Appacova M.I., Choj C.V., Chagaj C.M. i dr. Chactota i ctruktura vrozhdennyh porokov razvitija u detej goroda Almaty. Cbornik nauchnyh trudov «Nauka o cheloveke. X kongrecc molodyh uchenykh i cpecialictov». 2009. 166 c. (in Russian)
23. Czeizel A.E., Dudas I., Vereczkey A., Banhidy F. Folate deficiency and folic acid supplementation: the prevention of neural-tube defects and congenital heart defects. Nutrients. 2013;5 (11):4760- 4775. doi: 10.3390/nu5114760.
24. Feng Y., Wang S., Chen R., et al. Maternal folic acid supplementation and the risk of congenital heart defects in offspring: a meta-analysis of epidemiological observational studies. Sci Rep. 2015;5:8506. doi: 10.1038/srep08506.
25. Goh Y.I., Bollano E., Einarson T.R., Koren G. Prenatal multivitamin supplementation and rates of congenital anomalies: a metaanalysis. J Obstet Gynaecol Can. 2006;28 (8):680-689. doi: 10.1016 / S1701-2163 (16) 32227-7.
26. Oyen N., Diaz L.J., Leirgul E., et al. Prepregnancy diabetes and offspring risk of congenital heart disease: a nationwide cohort study. Circulation. 2016;133 (23): 2243-2253. doi: 10.1161/ Circulationaha.115.017465.
27. Jenkins K.J., Correa A., Feinstein J.A., et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation. 2007; 115 (23): 2995-3014. doi: 10.1161/Circulationaha.106.183216.
28. Meyer K.D., Zhang L. Short - and long-term adverse effects of cocaine abuse during pregnancy on the heart development. Ther Adv Cardiovasc Dis. 2009; 3 (1):7-16.
29. Burakovckij V. A., Buharin V. A., Podzolkov V. P. i dr. Vrozhdenne poroki cerdca. V kn. Cerdechno-cocudictaja hirurgija. Pod red. V. I. Burakovckogo, L. A. Bokerija. M.: Medicina, 1989; 345-382. (in Russian)

30. Johnson Jr. W.H., Moller J.H. Pediatric cardiology. Core handbooks in pediatrics. Lippincott Williams & Wilkins, 2001; 326. Johnson Jr. W. H., Moller J. H. Pediatric cardiology. Core handbooks in pediatrics. LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS, 2001; 326.

31. Balashova T.N., Dikke G.B., Incurina G.L. i dr. Profilaktika fetal'nogo alkogol'nogo sindroma v rabote akushera-ginekologa. - M., 2012. - 36 c. (in Russian)

32. Balashova T.N., Volkova E.N., Incurina G.L. i dr. Fetal'nyj alkogol'nyj sindrom. - SPb., 2012. - C. 3 - 51. (in Russian)

33. Balashova T.N., Volkova E.N., Kocyh E.A., Ckitnevskaja L.V. Ocobennosti upotrebleniya alkogolja

zhenshinami detorodnogo vozrasta v sovremennoj Rossii // Vestrn. Tambov. un-ta. Serija: Gumanitarnye nauki. - 2012. - T. 105, №1. - C. 4 - 7. (in Russian)

34. Malahova Zh.L., Shilko V.I., Bubnov A.A. Fetal'nyj alkogol'nyj sindrom u detej rannego vozrasta. - M., 2012. - 164 c. (in Russian)

35. Pal'chik A.B., Fjodorova L.A., Legon'kova C.V. Fetal'nyj alkogol'nyj sindrom. Metodicheskie rekomendacii. - SPb., 2006. - 24 c. (in Russian)

36. Balachova T., Bonner B., Chaffin M. et al. Women's alcohol consumption and risk for alcohol-exposed pregnancies in Russia // Addiction. — 2012. — Vol. 107, N 1. — P. 109–117.

ТУА БІТКЕН ЖҮРЕК АҚАУЛАРЫ – ПЕРИНАТАЛДЫҚ ЖӘНЕ НӘРЕСТЕ ӨЛІМІНІҢ НЕГІЗГІ СЕБЕБІ

²Г.Н. Балмагамбетова, ¹Ж.М. Нугманова, ¹С.А. Лисогор, ^{*2}А.Б. Шамшетова,

²А. А. Сеитова, ²Ж.М. Тасанова, ²Ә.К. Насенова

¹ШЖҚ «Перинатология және балалар кардиохирургиясы орталығы» МКҚ,

²«Қазақстан-Ресей медициналық университеті» МЕМБМ, Қазақстан, Алматы қ.

(*Корреспондент автор: А.Б. Шамшетова. E-mail: ay_nur2012@mail.ru)

Түйінді

Туа біткен жүрек ақаулары (ТЖА) балалар өлімінің құрылымында жетекші орын алады және перинаталдық өлімнің жиі кездесетін себептерінің бірі болып қала береді. ТЖА тек Қазақстанда ғана емес, бүкіл әлемде денсаулық сақтау мәселесі болып табылады. Бұл мақалада ұрық пен жаңа туған нәрестелердегі туа біткен жүрек ақауларына қатысты, отандық және шет елдерде жарияланған ғылыми-зерттеу жұмыстарының әдеби шолуының нәтижелері берілген. 2017 - 2022 жылдар аралығында PubMed, Google Scholar, Medline деректер базасында желілік іздеу жүргізілді.

Сондай-ақ 01.01.2021- 31.12.2021ж. аралығындағы 315 жаңа туған нәрестелердің мұрағаттық тарихы мен ТЖА бала туған әйелдердің туу тарихының ретроспективті талдауының нәтижелері берілген.

Мақалада сонымен қатар негізгі қауіп факторлары, анамнез деректерінің ерекшеліктері, пренатальды деңгейде және туғаннан кейінгі диагностика әдістері, сондай-ақ емдеу әдістері қарастырылады.

Кілт сөздер: туа біткен жүрек ақауы (ТЖА), классификация, ұрық, жаңа туған нәресте, қауіп факторлары, диагностика әдістері, емдеу әдістері, перинаталдық өлім, экстрагенитальды аурулар.

CONGENITAL HEART DEFECTS ARE ONE OF THE MAIN CAUSES OF PERINATAL AND INFANT MORTALITY

²G.N. Balmagambetova, ¹Zh.M. Nugmanova, ¹S.A. Lisogor, ^{*2}A.B. Shamshetova,

²A. A. Seitova, ²Zh.M. Tassanova, ²A.K. Nassenova

¹Center for Perinatology and Pediatric Cardiac Surgery,

²«Kazakhstan-Russian medical university» Kazakhstan, Almaty

(*Corresponding author: A.B. Shamshetova. E-mail: ay_nur2012@mail.ru)

Summary

Congenital heart defects (CHD) ranks a leading position in the structure of infant mortality and remain one of the most common causes of perinatal mortality. CHD is a public health problem not only in Kazakhstan, but all over the world. This article presents the results of a literature review of scientific research papers on the problem of congenital heart defects published in domestic and foreign literature. A network search was conducted in the PubMed, Google Scholar and Medline database for the period 2017-2022.

The results of a retrospective analysis of 315 archival histories of newborns and birth histories of women who gave birth to children with CHD for the period from 01.01.2021 to 31.12.2021 are also presented: risk factors for the development of CHD in the fetus, features of the anamnesis, prenatal and postnatal diagnosis of congenital heart defects, the structure of CHD, treatment methods and their outcomes are revealed

Keys words: congenital heart defects (CHD), classification, fetus, newborn, risk factors, diagnosis, healthcare methods, perinatal mortality, extragenital diseases.