

ПРЕДИКТОРЫ НЕБЛАГОПРИЯТНОГО ИСХОДА У ДЕТЕЙ С КРИТИЧЕСКИМИ ДУКТУС-ЗАВИСИМЫМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

[Т. А. Горбатов, И. В. Андрюшина, Т. В. Белоусова, С. А. Лоскутова, П. М. Павлушин](#)

*ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава
России (г. Новосибирск).*

Проведен ретроспективный анализ 33-х историй болезни новорожденных с критическими дуктус-зависимыми врожденными пороками сердца (ВПС). Выявлены следующие предикторы неблагоприятного исхода заболевания: недоношенность, хромосомная патология, сочетание ВПС с другими врожденными пороками развития, асфиксия при рождении, наличие синдрома полиорганной недостаточности (СПОН) в первые часы после рождения и на дооперационном этапе, а также коморбидная патология — пневмония, внутрижелудочковое кровоизлияние, синдром ДВС крови. При проведении операционного лечения — продолжительность операции более 400 мин.

Ключевые слова: новорожденные, критические дуктус-зависимые ВПС, СПОН.

Горбатов Татьяна Александровна — студент 5-го курса педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет», e-mail: tpalamarchuk@mail.ru

Андрюшина Ирина Владимировна — кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии и неонатологии педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет», e-mail: iva_m@ngs.ru

Белоусова Тамара Владимировна — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой педиатрии и неонатологии педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет», e-mail: belousovatv@ngs.ru

Лоскутова Светлана Александровна — доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии и неонатологии педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет», e-mail: kafedrafapin@yandex.ru

Павлушин Павел Михайлович — студент 5-го курса педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет», e-mail: pavlushinpav@mail.ru

Введение. Врожденные пороки развития (ВПР) занимают 3-е место в структуре младенческой смертности, а половину случаев летальных исходов определяют врожденные пороки сердца (ВПС). По данным литературы, на каждую 1000 новорожденных приходится 4–17 детей с ВПС [1, 2, 9, 10]. В настоящее время ВПС составляют до 30 % от всех аномалий развития у детей и являются одними из самых распространенных врожденных пороков [3, 8]. Отмечается тенденция к увеличению удельного веса более тяжелых, комбинированных ВПС с неблагоприятным исходом уже в первые месяцы жизни [4, 5, 11]. ВПС, при которых летальный исход может развиваться в возрасте до года жизни, принято считать критическими. К концу первого года жизни погибает 70–91 % детей с критическими ВПС, из них 35 % всех случаев смерти приходится на ранний неонатальный период. У 35 % детей течение ВПС осложняется развитием синдрома полиорганной недостаточности (СПОН), который и является основным фактором риска формирования летального исхода [5, 6].

Степень «критичности» порока развития и время, в течение которого развиваются угрожающие для жизни состояния, зависят от типа ВПС, фоновой патологии, индивидуальных особенностей ребенка, своевременности диагностики и адекватности оказанной медицинской помощи на дооперационном этапе. Поэтому важной задачей является наиболее ранняя диагностика ВПС [7].

С целью снижения младенческой смертности используется пренатальный ультразвуковой скрининг, позволяющий выявить большинство ВПС до 24-й недели гестации [8]. В России средний уровень пренатального выявления ВПС зависит от ряда организационных моментов и порой не достигает 17,9 % [7].

Цель работы: изучить особенности СПОН у новорожденных с критическими ВПС на различных этапах их выхаживания для выявления предикторов неблагоприятного исхода заболевания.

Материал и методы. Проведен ретроспективный анализ 33-х историй болезни новорожденных с критическими ВПС на базе ГБУЗ НСО «ГНОКБ» и ФГБУ «НИИПК им. Е.Н. Мешалкина» за 2014–2015 гг. Пациенты разделены на 2 группы. В 1-ю группу вошли 10 пациентов с критическими дуктус-зависимыми ВПС с летальным исходом ($n = 10$), во 2-ю группу включены 23 пациента с благоприятным (без летального) исходом ($n = 23$). Статистическая обработка данных проводилась с использованием программы BIOSTAT.

Результаты и их обсуждение. При анализе структуры ВПС установлено, что в 1-й группе преобладали дуктус-зависимые пороки сердца с системным типом кровотока, во 2-й группе с равной частотой встречались дуктус-зависимые пороки с легочным и смешанным типом кровотока (рис. 1).



Рис. 1. Структура дуктус-зависимых критических ВПС в группах исследования

Поставленный диагноз по топике ВПС на этапе внутриутробного развития во всех случаях совпадал с диагнозом после рождения. В обеих группах преобладала поздняя антенатальная диагностика ВПС, после 22-й недели гестации. Все летальные исходы относятся к младенческой смертности, при этом 90 % из них наступили в неонатальном периоде. Данные о сроках развития летальных исходов представлены на рис. 2.



Рис. 2. Сроки наступления летального исхода у детей 1-й группы

У детей из 1-й группы в 2-х (6,1 %) случаях выявлена хромосомная патология (синдром Эдвардса, синдром Патау) и у 4-х детей (12,12 %) — другие ВПР: гипоплазия почек, гипоспадия полового члена, крипторхизм, мегауретер; гипоплазия мозолистого тела, заднего отдела мозжечка, синдром Денди-Уокера; пороки развития опорно-двигательного аппарата: вывих бедра, синдактилия, полифалангия, деформация грудной клетки, расщелина твердого неба; органов зрения: микрофтальмия, блефарофимоз.

Недоношенными родились только пациенты из 1-й группы — 5 (15,15 %). Средний срок гестации на момент рождения составил 34 недели.

При проведении анализа и статистической обработки данных установлено наличие достоверности различий между группами по следующим показателям: по частоте асфиксии (из них половина случаев тяжелая степень) и пневмонии при рождении, а также по частоте регистрации синдрома ДВС крови и внутрижелудочковых кровоизлияний (ВЖК) — у детей 1-й группы (рис. 3).

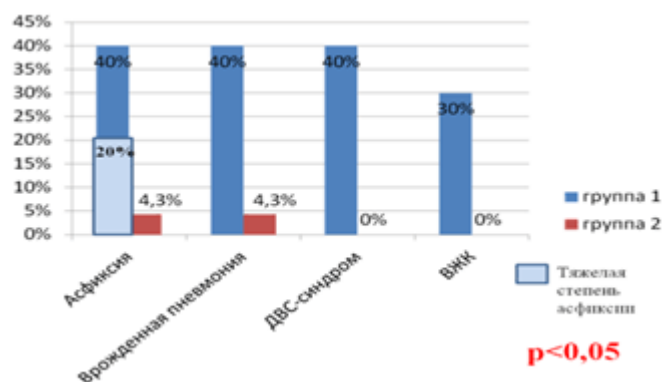


Рис. 3. Сравнительная характеристика коморбидных состояний у детей 1-й и 2-й групп исследования

Среди проявлений сердечно-легочной недостаточности достоверность различий определена по частоте регистрации тахикардии, отечного синдрома, гепатомегалии у детей 1-й группы, а также по степени выраженности дыхательной недостаточности (ДН) и ее коррекции с помощью искусственной вентиляции легких (ИВЛ) с момента рождения. Среди детей 1-й группы в проведении ИВЛ уже в род. зале нуждались 5 (50 %), в то время как во 2-й группе только один ребенок, $p = 0,024$; ДН, потребовавшая применения ИВЛ в динамике, встречалась в 1,5 раза чаще у детей из 1-й группы, но достоверных различий по данному признаку установить не удалось.

В динамике на 3-и — 4-е сутки жизни у детей 1-й группы достоверно выше был уровень креатинина, СРБ (более 10 мг/л), отмечено длительное (более 5-ти суток) сохранение показателей высокого уровня гемоглобина (более 200 г/л), метаболического ацидоза (в 30 % случаев ацидоз был декомпенсированный), рис. 4.

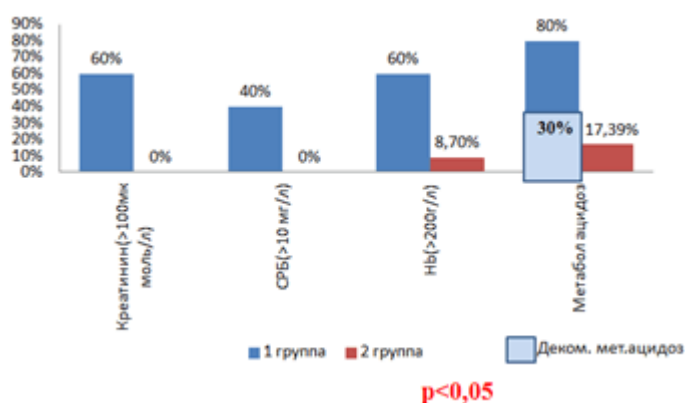


Рис. 4. Сравнительная характеристика параклинических данных у детей 1-й и 2-й групп исследования (динамика к 3-4-м суткам жизни)

Препараты простагландина Е1 назначались всем детям с первых минут после рождения и использовались на всем протяжении предоперационного лечения с целью поддержания функционирования общего артериального протока (ОАП). В 1,5 раза чаще в назначении кардиотонических препаратов нуждались дети из 1-й группы.

Перевод для дальнейшего лечения (кардиохирургической коррекции) осуществлялся в ФГУ «ННИИПК имени акад. Е.Н. Мешалкина». В обеих группах преобладал перевод на 6-10-е сутки жизни — перевод задерживался в связи с необходимостью коррекции СПОН; 4 пациента не имели толерантности к кардиохирургической коррекции ВПС, они умерли до операции. Кардиохирургическая коррекция ВПС с продолжительностью более

400 мин у детей из 2-й группы была в 5-ти (21,7 %) случаях, у детей из 1-й группы — в 6-ти (60 %) случаях ($p < 0,05$). При сравнении наличия торакостомы — у детей 1-й группы она имела место в 6-ти (60 %) случаях, во 2-й группе — в 10-ти (43,5 %) случаях — в послеоперационном периоде достоверности различий по группам не выявлено ($p = 0,748$).

При анализе причин летальности установлено, что в 9-ти из 10-ти случаев дети имели проявления СПОН в виде сердечно-сосудистой (кардиогенный шок), сердечно-легочной, почечной (преренальной), церебральной недостаточности. Они диагностированы в первые часы от момента рождения у 5-ти (50 %) детей из 1-й группы. Установлено развитие в послеоперационном периоде дополнительных проявлений СПОН: почечной (ренальной) недостаточности (с проведением заместительной почечной терапии) и кишечной недостаточности (парез кишечника).

Выводы. На формирование летального исхода у детей с критическими дуктус-зависимыми ВПС влияет тип порока с системным или легочным кровотоком. Предикторами неблагоприятного исхода явились недоношенность, хромосомная патология, сочетание ВПС с другими ВПР, асфиксия при рождении, наличие СПОН в первые часы после рождения и на дооперационном этапе, а также коморбидная патология — врожденная пневмония, ВЖК, синдром ДВС крови, прогрессирование патологических изменений в лабораторных данных (креатинин крови > 100 мкмоль/л, метаболический ацидоз, Hb > 200 г/л, СРБ > 10 мг/л), нарастание СПОН. При проведении операционного лечения — продолжительность операции более 400 мин.

Список литературы

1. Бокерия Л. А. Сердечно-сосудистая хирургия 2001. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения / Л. А. Бокерия, Р. Г. Гудкова. — М., 2002. — С. 348.
2. Шарыкин А. С. Перинатальная кардиология : руководство для педиатров, акушеров, неонатологов / А. С. Шарыкин. — М., 2007. — С. 264.
3. Кардиохирургия новорожденных. Новые подходы к анализу результатов (современное состояние проблемы) / Л. А. Бокерия [и др.] // Бюл. НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». — 2010. — № 6. — С. 4-18.
4. Игишева Л. Н. Критические врожденные пороки сердца периода новорожденности / Л. Н. Игишева, Е. Г. Цой, О. В. Куренкова // Мать и дитя в Кузбассе. — 2012. — № 2. — С. 8-14.
5. Тактика педиатра при критических врожденных пороках сердца у новорожденных детей / Е. Ю. Емельянчик [и др.] // Лечащий врач. — 2010. — № 6. — С. 34-37.
6. Клименко Т. М. Результаты и проблемы ведения новорожденных с врожденными пороками сердца / Т. М. Клименко, Ю. В. Сороколат, О. Ю. Карапетян // Перинатология и педиатрия. — 2013. — № 3. — С. 85.
7. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца : методические рекомендации / Сост. М. А. Школьников [и др.]. — М., 2012. — 36 с.
8. Boughman J. A. Familial risk of congenital heart disease assessed in a population based epidemiology study / J. A. Boughman, K. A. Berg, J. A. Asternborski // Am. J. Med. Genet. — 1987. — N 26. — P. 839-849.
9. Results from the New Jersey Statewide Critical Congenital Heart Defects Screening Program / L. F. Garg [et al.] // Pediatrics. — 2013. — Vol. 132. — P. 314-323.
10. Патоморфоз и современная эволюция профессиональных и производственно обусловленных заболеваний / И. О. Маринкин, Е. Л. Потеряева, Л. А. Шпагина,

- А. Я. Поляков // Медицина труда и промышленная экология. — 2010. — № 8. — С. 1-6.
11. Маринкин И. О. Полиморфизм генов, состояние здоровья и системы гемостаза у детей от матерей с тромбофилией / И. О. Маринкин, Т. В. Белоусова, В. А. Плюшкин // Сибирский научный медицинский журнал. — 2011. — Т. 31, № 4. — С. 43-49.

FAILURE PREDICTORS AT CHILDREN WITH CRITICAL DUCTAL-DEPENDENT CONGENITAL HEART DISEASES

[T. A. Gorbatykh, I. V. Andryushina, T. V. Belousova, S. A. Loskutova, P. M. Pavlushin](#)

FSBEI HE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health» (Novosibirsk)

The retrospective analysis of 33 medical cases of newborns with critical ductal-dependent congenital heart disease (CHD) is carried out. The following predictors of disease failure are registered: prematurity, chromosomal pathology, CHD combination with other congenital malformations, asphyxia at birth, existence of a multiple-organ-failure syndrome (MOFS) during the first hours after the birth and at presurgical stage, and also comorbide pathology — pneumonia, intraventricular hemorrhage, CHD blood syndrome. Duration of operation should be more than 400 min at operational treatment.

Keywords: newborn, critical ductal-dependent CHD, MOFS.

About authors:

Gorbatykh Tatyana Aleksandrovna — fifth-year student of pediatric faculty at FSBEI HE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health», e-mail: tpalamarchuk@mail.ru

Andryushina Irina Vladimirovna — candidate of medical science, assistant professor of faculty pediatrics and neonatology chair at FSBEI HE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health», e-mail: iva_m@ngs.ru

Belousova Tamara Vladimirovna — doctor of medical science, professor, head of faculty pediatrics and neonatology chair at FSBEI HE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health», e-mail: belousovatv@ngs.ru

Loskutova Svetlana Aleksandrovna — doctor of medical science, professor of faculty pediatrics and neonatology chair at FSBEI HE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health», e-mail: kafedrafapin@yandex.ru

Pavlushin Pavel Mikhaylovich — fifth-year student of pediatric faculty at FSBEI HE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health», e-mail: pavlushinpav@mail.ru

List of the Literature:

1. Bokeria L. A. Cardiovascular surgery of 2001. Illnesses and congenital anomalies of blood circulatory system / L. A. Bokeria, R. G. Gudkova. — M., 2002. — P. 348.
2. Sharykin A. S. Perinatal cardiology : guidance for pediatricians, obstetricians, neonatology / A. S. Sharykin. — M., 2007. — P. 264.
3. Heart surgery of newborns. New approaches to the analysis of results (current state of problem) / L. A. Bokeria [et al.] // Bulletin of SCCVS of A. N. Bakulev of the Russian Academy of Medical Science «Cardiovascular diseases». — 2010. — N 6. — P. 4-18.

4. Igisheva L. N. Critical congenital heart diseases of neonatality / L. N. Igisheva, E. G. Tsoi, O. V. Kurenkova // Mother and the child in Kuzbass. — 2012. — N 2. — P. 8-14.
5. Tactics of the pediatrician at critical congenital heart diseases at newborn children / E. Y. Emelyanchik [et al.] // Attending physician. — 2010. — N 6. — P. 34-37.
6. Klimenko T. M. Results and problems of maintaining newborns with congenital heart diseases / T. M. Klimenko, Y. V. Sorokolat, O. Y. Karapetyan // Perinatology and pediatrics. — 2013. — N 3. — P. 85.
7. Neonatal screening for the purpose of early detection of critical congenital heart diseases : methodical references / concert by M. A. Shkolnikova [et al.]. — M., 2012. — 36 p.
8. Boughman J. A. Familial risk of congenital heart disease assessed in a population based epidemiology study / J. A. Boughman, K. A. Berg, J. A. Asternborski // Am. J. Med. Genet. — 1987. — N 26. — P. 839-849.
9. Results from the New Jersey Statewide Critical Congenital Heart Defects Screening Program / L. F. Garg [et al.] // Pediatrics. — 2013. — Vol. 132. — P. 314-323.
10. Pathomorphism and modern evolution of professional diseases and diseases attributable with production / I. O. Marinkin, E. L. Poteryaeva, L. A. Shpagina, A. Y. Polyakov // Medicine of work and industrial bionomics. — 2010. — N 8. — P. 1-6.
11. Marinkin I. O. Polymorphism of genes, the state of health and hemostatic systems at children from mothers with thrombophilia / I. O. Marinkin, T. V. Belousov, V. A. Plyushkin // Siberian scientific medical magazine. — 2011. — Vol. 31, N 4. — P. 43-49.