

УДК 612.171.7-053.1-073.43
DOI: 10.36979/1694-500X-2023-23-5-51-55

ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Г.Н. Балмагамбетова, В.С. Занилова, А. Сейдхан, М.Д. Толеуханова

Аннотация. Рассматривается проблема пренатальной диагностики врожденных пороков сердца у плода, пути улучшения их диагностики. В Республике Казахстан всем беременным женщинам на этапе женской консультации, согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Казахстан, проводится 3-разовый ультразвуковой скрининг на предмет выявления врожденных пороков развития, в том числе врожденных пороков сердца. В приемно-консультативном отделении Центра перинатологии и детской кардиохирургии города Алматы все пренатально диагностированные пороки сердца у плода подлежат подтверждению путем проведения контрольного ультразвукового и консультативного осмотра узких специалистов. Беременные с подтвержденным врожденным пороком сердца у плода подлежат родоразрешению в условиях Центра перинатологии и детской кардиохирургии. Приведены факторы риска врожденного порока сердца у плода согласно литературным данным и по результатам ретроспективного анализа 250 историй родов, где имели место врожденные пороки сердца у плода. Проанализированы особенности данных акушерско-гинекологического анамнеза, течения беременности, наличие и структура экстрагенитальных заболеваний в исследуемой группе. Приведена структура пренатально диагностированных пороков сердца у плода, при этом отмечено, что в 12 % случаев врожденные пороки сердца сочетались с другими пороками. Указано, что 20 беременным было показано прерывание беременности в связи с диагностированием тяжелых пороков сердца у плода. В статье приведены пути достоверной диагностики врожденного порока сердца у плода и резервы снижения перинатальной и младенческой смертности у плодов с врожденным пороком сердца.

Ключевые слова: врожденные пороки развития у плода; врожденный порок сердца у плода; пренатальный ультразвуковой скрининг беременных; пренатальная диагностика; факторы риска врожденного порока сердца.

ТУБАСА ЖҮРӨК КЕМТИГИНИН ПРЕНАТАЛДЫК ДИАГНОЗУ

Г.Н. Балмагамбетова, В.С. Занилова, А. Сейдхан, М.Д. Толеуханова

Аннотация. Макалада түйүлдүктүн тубаса жүрөк кемтигинин пренаталдык диагнозу көйгөйү, диагнозун аныктоону жакшыртуу жолдору каралат. Казакстан Республикасында аялдардын консультациясынын этабында бардык кош бойлуу аялдарга Казакстан Республикасынын Саламаттык сактоо министрлигинин буйругуна ылайык тубаса кемтиктерди, анын ичинде жүрөктүн тубаса кемтиктерин аныктоо үчүн 3 жолу ультра добуштук изилдөө жүргүзүлөт. Алматы шаарынын Перинатология жана балдар кардиохирургиясы борборунун кабыл алуу-консультативдик бөлүмүндө түйүлдүктүн пренаталдык диагноз коюлган бардык жүрөк кемтиктери атайын адистердин контролдук ультра добуштук жана консультациялык кароосун өткөрүү жолу менен тастыкталууга тийиш. Түйүлдүктүн тубаса жүрөк кемтиги тастыкталган кош бойлуу аялдар Перинатология жана балдар кардиохирургиясы борборунун шартында төрөтүлөт. Түйүлдүктүн тубаса жүрөк кемтигинин тобокелдик факторлору адабияттын маалыматтары боюнча жана түйүлдүктүн тубаса жүрөк кемтиги пайда болгон 250 төрөт тарыхына ретроспективдүү талдоо жүргүзүүнүн жыйынтыгы боюнча келтирилген. Акушердик жана гинекологиялык анамнездеги маалыматтардын өзгөчөлүктөрү, кош бойлуулуктун өтүшү, изилдөө тобундагы экстрагениталдык оорулардын болушу жана түзүлүшү талдоого алынды. Түйүлдүктүн перинаталдык диагнозу коюлган жүрөк кемтигинин түзүмү берилген, ошол эле учурда 12% учурда тубаса жүрөк кемтиги башка кемтиктер менен айкалышкандыгы белгиленген. 20 кош бойлуу аялга түйүлдүктүн оор жүрөк кемтиги диагнозу коюлгандыгына байланыштуу кош бойлуулукту токтотуу көрсөтүлгөн. Макалада түйүлдүктүн тубаса жүрөк оорусун ишенимдүү аныктоонун жолдору жана тубаса жүрөк оорусу кемтиги бар түйүлдүктөрдө перинаталдык жана ымыркайлардын өлүмүн азайтуу резервдери берилген.

Түйүндүү сөздөр: түйүлдүктүн тубаса кемтиктери; түйүлдүктүн тубаса жүрөк кемтиги; кош бойлуу аялдарды пренаталдык ультра добуш аркылуу текшерүү; пренаталдык диагностика; тубаса жүрөк оорусунун тобокелдик факторлору.

PRENATAL DIAGNOSIS OF CONGENITAL HEART DEFECTS

G.N. Balmagambetova, V.S. Zaniлова, A. Seidhan, M.D. Toleukhanova

Abstract. In this article we represent the problem of prenatal diagnostics of congenital heart defects and the ways to improve diagnosis. In the Republic of Kazakhstan, all pregnant women at the stage of antenatal consultation, in accordance with the order of the Ministry of Health of the Republic of Kazakhstan, are required to conduct three-times ultrasound screenings that are carried out to identify congenital malformations, including congenital heart defects (CHDs). In the admission and advisory department of the Center for Perinatal Surgery and pediatric cardiac surgery (CPS and PCS) in Almaty, all fetuses that are diagnosed with heart diseases are confirmed by conducting a check-up ultrasound and consulting examination of sub specialists. Pregnancies that are confirmed by CHD in the fetuses are subjected to parturition in CPS and PCS. This article represents risk factors of CHD in the fetus, according to the literary resources and the result of a retrospective analysis of 250 history of childbirth, where there was an CHD in the fetus. Features of obstetric-gynecological anamnesis, pregnancy, presence and structure of extragenital diseases in the study group were analyzed. The structure of prenatal diagnosed defects in the fetus is given, with 12% CHD combined with other defects. It is indicated that 20 pregnant women aborted due to severe fetal heart defects. This article aims to provide ways of accurate diagnosis of CHD in the fetus, and reduce perinatal mortality in fetuses with CHD.

Keywords: congenital malformations in the fetus; congenital heart defects in the fetus; prenatal ultrasound screening of pregnant women; prenatal diagnosis; risk factors for congenital heart disease.

Введение. Врожденный порок сердца (ВПС) – это дефект в структуре сердца или крупных сосудов, возникающий до рождения [1].

Согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Казахстан от 21 июня 2022 года № ҚР ДСМ-54, все беременные женщины подлежат проведению пренатального ультразвукового скрининга с целью выявления врожденных пороков развития, в том числе врожденных пороков сердца.

Пренатальный ультразвуковой скрининг проводится в сроки беременности, предусмотренные приказом министра здравоохранения Республики Казахстан от 9 сентября 2010 года № 704 «Об утверждении Правил организации скрининга:

11 + 0 – 13 + 6 недель беременности;

19 + 0 – 21 + 0 недель беременности;

30 + 0 – 32 + 6 недель беременности.

Согласно приказу Управления общественного здравоохранения города Алматы от 16 июля 2022 года № 01-1-10/6596-И все беременные женщины, у которых при ультразвуковом скрининге были выявлены врожденные пороки сердца у плода на этапе женской консультации должны быть направлены в приемно-консультативное отделение Государственного коммунального предприятия на праве хозяйственного ведения «Центр перинатологии и детской кардиохирургии» с целью консультативного уточнения диагноза, решения вопроса о необходимости прерывания беременности при выявлении тяжелого порока сердца. Согласно этому же приказу, все

беременные с пренатально подтвержденными пороками врожденных пороков сердца подлежат родоразрешению в условиях Центра перинатологии и детской кардиохирургии.

В городе Алматы в 2011 г. был открыт Центр перинатологии и детской кардиохирургии. При данном центре организована работа приемно-консультативного отделения для оказания консультативно-диагностической помощи беременным с подозрением и установленным врожденным пороком сердца у плода. Беременным с выявленными при ультразвуковом исследовании пороками сердца у плода на этапе всех женских консультаций города проводится контрольное ультразвуковое исследование. Беременные, у которых подтверждается порок сердца у плода, в дальнейшем родоразрешаются в условиях Центра перинатологии и детской кардиохирургии с целью оказания при необходимости экстренной кардиохирургической помощи новорожденным сразу после рождения.

Приемно-консультативное отделение Центра перинатологии и детской кардиохирургии оснащено современными, высококласными ультразвуковыми аппаратами экспертного класса, такими как Voluson E10 GE Expert, WS80A-Samsung Medison. Одновременно с ультразвуковым исследованием проводятся консультации детского кардиолога и кардиохирурга. Решение вопроса о необходимости прерывания беременности по поводу тяжелых врожденных пороков сердца у плода проводятся консультативно.

Актуальность. Врожденный порок сердца встречается с частотой 6–8 случаев на каждые 1000 родов, что составляет 30 % от всех внутриутробных пороков развития. Врожденный порок сердца занимает первое место по смертности новорожденных и детей первого года жизни.

Несмотря на то, что в настоящее время существуют современные методы диагностики врожденных пороков сердца у плода, у 24 % новорожденных пороки сердца диагностируют уже в более позднем возрасте. Причинами этого являются: малая доступность высокотехнологических аппаратов ультразвукового исследования в районных медицинских центрах; низкий уровень кардиологических знаний в первичном звене, нехватка квалифицированных специалистов [2].

Согласно литературным данным, факторами риска развития врожденных пороков сердца у плода являются структурные и хромосомные аномалии и первичные генетические факторы; различные внутриутробные инфекции (вирусы краснухи, цитомегаловирус, Коксаки, инфекционные заболевания у матери в первом триместре); лекарственные препараты (витамин А, противоэпилептические средства, сульфазалазин, триметоприм); постоянный контакт с токсичными веществами (краски, лаки) [3–5]. Кроме того, нужно помнить, что отрицательное влияние на внутриутробное развитие плода оказывают материнские факторы: предшествующие данной беременности репродуктивные проблемы, наличие сахарного диабета, фенилкетонурии, алкоголизма, курение, возраст; а также факторы со стороны отца – возраст, употребление алкоголя и наркотических средств (кокаин, марихуана) [6–8].

Цель исследования – изучение факторов риска развития врожденных пороков сердца, особенностей акушерско-гинекологического анамнеза и течения беременности, исходов беременности; определение структуры врожденного порока сердца у плода, которые были подтверждены на этапе приемно-консультативного отделения Центра перинатологии и детской кардиохирургии мультидисциплинарным комитетом врачей: кардиологом, кардиохирургом,

генетиком, психотерапевтом и ультразвуковым специалистом.

Материал и методы. Нами проведен ретроспективный анализ 250 историй родов у женщин с пренатально диагностированным врожденным пороком сердца у плода и родоразрешенных в Центре перинатологии и детской кардиохирургии в период первого полугодия 2022 г.

Результаты. Факторами риска врожденных пороков сердца в исследуемой группе явились: острые респираторные вирусные инфекции (ОРВИ) до 12 недель перенесли 40 женщин (16 %), а во втором триместре – 48 женщин (19,2 %). Анемии различной степени тяжести имели место в 50 случаях (20 %), токсикоз в первом триместре – 34 случаев (23,2 %), аутоиммунный тиреоидит – в 20 случаях (8 %), вирус простого герпеса – в 15 случаях (6 %), хронический пиелонефрит – 25 случаев (10 %), хроническая ревматическая болезнь сердца у матери – 6 случаев (2,4 %), инфекции, передающиеся половым путем – 10 случаев (4 %). Многоплодная беременность как фактор риска встречалась в 2 случаях (0,8 %), обе дихориальные, диамниотические двойни.

Вредные привычки имела 21 пациентка. Из них: в 18 случаях (85,7 %) табакокурение, употребление алкоголя – в 2-х случаях (9,5 %), в одном случае – употребление наркотических веществ (4,8 %).

Возраст пациенток колебался от 19 до 44 лет. Из них у 15 (17,4 %) беременных возраст превышал 35 лет. В анамнезе у 2-х (2,2 %) женщин отмечалось наличие врожденных пороков сердца у близких членов семьи – у родителей. Из 250 женщин городских жителей было 119 (48 %), сельских жителей – 131 (52 %). Врожденный порок сердца у плода чаще диагностирован у повторнобеременных, повторнородящих женщин.

Исход беременности. Из 250 женщин с пренатально диагностированными врожденными пороками сердца у плода на этапе Центра перинатологии и детской кардиохирургии родоразрешены через естественные родовые пути 172 (68,8 %), путем операции кесарево сечение, произведенных по акушерским показаниям, родоразрешены 78 (31,2 %) женщин. Диагноз «Врожденный порок сердца у плода» не был

показанием для операции кесарево сечение ни в одном случае. Новорожденные сразу после рождения были повторно консультированы детским кардиохирургом с целью подтверждения диагноза и определения дальнейшей тактики лечения врожденных пороков сердца у плода.

Структура пренатально выявленных врожденных пороков сердца на этапе приемно-консультативного отделения Центра перинатологии и детской кардиохирургии.

У 250 родоразрешенных пациенток с пренатально диагностированными ВПС у плода выявлено 300 различных видов пороков сердца у новорожденных.

Структура пороков: дефект межжелудочковой перегородки – 50 (20 %), дефект межпредсердной перегородки – 39 (15,6 %), стеноз легочной артерии – 20 (8 %), атриовентрикулярный канал – 20 (8 %), декстропозиция аорты с дефектом межжелудочковой перегородки – 15 (6 %), аномалия Эпштейна – 10 (4 %), тетрада Фалло – 9 (3,6 %), общий артериальный ствол – 8 (3,2 %), пролапс митрального клапана – 8 (3,2 %), коарктация аорты – 7 (2,8 %), у 6 плодов (2,4 %) двойное отхождение сосудов от правого желудочка, гипоплазия левого желудочка – 5 (2 %), атрезия митрального клапана – 5 (2 %), атрезия легочной артерии – 4 (1,6 %), перерыв дуги аорты – 4 (1,6 %), транспозиция магистральных сосудов – 3 (1,2 %), дефект эндокарда – 3 (1,2 %), атрезия трехстворчатого клапана – 2 (0,8 %), атрезия трикуспидального клапана – 2 (0,8 %), атрезия аортального клапана 2 (0,8 %), единственный желудочек сердца – 1 случай (0,4 %).

При этом было отмечено, что у 30 (12 %) новорожденных врожденные пороки сердца сочетались с другими врожденными пороками развития (желудочно-кишечный тракт, болезнь Дауна, пороки развития костно-суставной системы, врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта и мочевыводящих путей, болезнь Дауна, челюстно-лицевые деформации и т. д.).

Учитывая тяжесть врожденных пороков развития у плода, было показано досрочное прерывание беременности 20 женщинам, однако четверо беременных категорически отказались от этого, несмотря на проведенную с ними беседу. У одной из них беременность осложнилась

антенатальной гибелью плода в сроке беременности 30–31 недели. У данной пациентки в сроке беременности 27 недель были выявлены множественные врожденные пороки сердца – коарктация аорты, дефект межжелудочковой перегородки, недостаточность митрального клапана, открытое овальное окно в сочетании с задержкой внутриутробного развития плода II степени.

Беременность была прервана по медицинским показаниям в I триместре беременности в 12 случаях (4,8 %), во II триместре беременности – в 3-х случаях (1,2 %).

На основании проведенного нами ретроспективного анализа 250 историй родов с врожденными пороками сердца нами сделаны следующие **выводы:**

1. Наиболее частыми факторами риска развития врожденных пороков развития в исследуемой группе женщин явились:

- острые и хронические инфекционные заболевания у матери до и во время беременности;
- анемии различной степени:
 - токсикозы в I триместре беременности;
 - возраст матери 35 лет и старше;
 - наличие вредных привычек – табакокурение, употребление алкоголя и в одном случае – употребление наркотических веществ.

Это коррелирует с данными отечественной и зарубежной литературы [2, 5, 8].

2. Снижение частоты врожденных пороков развития. Врожденные пороки сердца является одним из факторов снижения перинатальной смертности [3, 6], а резервом снижения врожденных пороков развития и врожденных пороков сердца являются:

- ранний охват беременных диспансерным наблюдением;
- проведение профилактики врожденных пороков развития плода;
- своевременное диагностирование и лечение экстрагенитальных заболеваний и осложнений беременности;
- улучшение санитарно-просветительной работы по профилактике здорового образа жизни;
- отказ беременных от табакокурения и употребления алкоголя;

- своевременное прерывание беременности при выявлении тяжелых пороков сердца у плода;
- оказание своевременной и адекватной кардиохирургической помощи новорожденным с врожденным пороком сердца.

3. Для точной диагностики врожденного порока сердца плода необходимо оснащение медицинской организации современными ультразвуковыми аппаратами экспертного класса, а также наличие высококвалифицированных ультразвуковых специалистов.

4. Для снижения перинатальной и младенческой смертности необходима своевременная диагностика и прерывание беременности при тяжелых пороках сердца у плода.

Поступила: 27.03.23; рецензирована: 10.04.23;
принята: 13.04.23.

Литература

1. Лим В.А. Пренатальная диагностика пороков сердца, течение беременности, клинические случаи сочетание кардиальной патологии плода с аномалиями других органов / В.А. Лим // Научное обозрение. Медицинские науки. 2020. № 6. С. 88–92. URL: <https://science-medicine.ru/ru/article/view?id=1161> (дата обращения: 07.02.2023).
2. 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. URL: https://books.google.ru/books?id=ORA0aenjbD8C&printsec=front-cover&hl=ru&source=gbs_ge_summary_r&cad=0#v=onepage&q&f=false (дата обращения: 10.02.2023).
3. Баранов В.С. Пренатальная диагностика наследственных болезней. Состояние и перспективы / В.С. Баранов [и др.]. 2-е изд. СПб.: Экто-Вектор, 2017. 471 с.
4. Остер М. Временные тенденции выживаемости младенцев с критическими врожденными пороками сердца / М. Остер, К. Ли., М. Хонейн Т. [и др.] // Педиатрия. 2013; 131 (5): e1502-8.
5. Саперова Е.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность / Е.В. Саперова, И.В. Вахлова // Вопросы современной педиатрии. 2017. № 16 (2). С. 126–133.
6. Балмагамбетова Г.Н. Врожденные пороки сердца – одна из основных причин перинатальной и младенческой смертности / Г.Н. Балмагамбетова, Ж.М. Нугманова, С.А. Лисогор [и др.] // Актуальные проблемы теоретической и клинической медицины. 2022. № 1 (35). URL: <https://kazrosmedjournal.krmu.edu.kz/jour/article/view/18> (дата обращения: 02.02.2023).
7. Naqvi N., McCarthy K.P., Ho S.Y. Anatomy of the atrial septum and interatrial communications // J. Thorac Dis 2018; 10: S2837-47. DOI: 10.21037/jtd.2018.02.18. URL: <https://www.sci-hub.ru/10.21037/jtd.2018.02.18> (дата обращения: 28.01.2023).
8. Kleinman C.C. Hemodynamics and cardiology. Problems and contradictions in neonatology / C.C. Kleinman, I. Series edited by R. Polin; trans. c eng. edited by V.A. Kokorin. M.: Logosphere, 2015. 512 p. URL: https://books.google.ru/books?id=Y-7deqFrXh4C&printsec=front-cover&hl=ru&source=gbs_ge_summary_r&cad=0#v=onepage&q&f=false (дата обращения: 15.02.2023).