

**КЫРГЫЗСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ПЕРЕПОДГОТОВКИ И ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
имени С. Б. ДАНИЯРОВА**

**КЫРГЫЗСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
имени И. К. АХУНБАЕВА**

Диссертационный совет Д 14.23.665

На правах рукописи
УДК 618.3-06:616.12-053.1

Лим Виктория Анатольевна

**КАРДИАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ У ПЛОДОВ
(ЧАСТОТА, СТРУКТУРА, РАННЕЕ ВЫЯВЛЕНИЕ, ВЕДЕНИЕ
БЕРЕМЕННОСТИ)**

14.01.01 – акушерство и гинекология

Автореферат
диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Бишкек – 2023

Работа выполнена на кафедре акушерства, гинекологии и репродуктологии Кыргызского государственного медицинского института переподготовки и повышения квалификации имени С. Б. Даниярова.

Научный руководитель:

Шоонаева Нургуль Джумагазиевна
доктор медицинских наук, профессор,
директор Кыргызского научного центра
репродукции человека Министерства
здравоохранения Кыргызской Республики

Официальные оппоненты:

Каттаходжаева Махмуда Хамдамовна
доктор медицинских наук, профессор,
заведующая кафедрой акушерства и
гинекологии Ташкентского
государственного стоматологического
института

Тихоненко Ирина Владимировна
кандидат медицинских наук, доцент
кафедры ультразвуковой диагностики
Государственного учреждения образования
«Белорусская медицинская академия
последипломного образования»

Ведущая (оппонирующая) организация: Государственное учреждение «Таджикский научно-исследовательский институт акушерства, гинекологии и перинатологии» Министерства здравоохранения и социальной защиты Республики Таджикистан, Ученый совет (734002, Республика Таджикистан, г. Душанбе, ул. Мирзо Турсунзаде, 31).

Защита диссертации состоится «10» октября 2023 года в 13.00 часов на заседании диссертационного совета Д 14.23.665 по защите диссертаций на соискание ученой степени доктора (кандидата) медицинских наук при Кыргызском государственном медицинском институте переподготовки и повышения квалификации имени С. Б. Даниярова и Кыргызской государственной медицинской академии имени И. К. Ахунбаева по адресу: 720017, Кыргызская Республика, г. Бишкек, ул. Боконбаева, 144 а, конференц-зал, 4-й этаж. Идентификационный код онлайн трансляции защиты диссертации: <https://vc.vak.kg/b/142-rbk-vcr-ybt>

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеках Кыргызского государственного медицинского института переподготовки и повышения квалификации имени С. Б. Даниярова (720017, г. Бишкек ул. Боконбаева, 144 а) и Кыргызской государственной медицинской академии имени И. К. Ахунбаева (720020, г. Бишкек, ул. Ахунбаева, 92) и на сайте диссертационного совета <https://vak.kg>

Автореферат разослан «8» сентября 2023 года.

**Ученый секретарь
диссертационного совета
кандидат медицинских наук**

Ч. А. Стакеева

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы диссертации. Задача снижения перинатальной смертности остается важной на сегодняшний день. Несмотря на рост рождаемости и небольшое снижение смертности вследствие развития технологий (диагностика, выхаживание и лечение новорожденных), среди основных причин летальных исходов сохраняется классическая триада: недоношенность, врожденные пороки развития, гипоксически-травматические энцефалопатии. Врожденные пороки сердца возникают во время эмбриогенеза между третьей и десятой неделями беременности, что диктует необходимость пренатального обследования [С. В. Нагорнева и соавт., 2018; И. Т. Дударова и соавт., 2023; M. Alfonzo et al., 2015; I. Rotar et al., 2016].

В странах Европы и Северной Америки врожденные пороки развития выходят на первое место в структуре перинатальной и младенческой смертности. По ургентности среди врожденных пороков на первом месте стоит сложная патология сердечно-сосудистой системы [Е. Л. Бокерия и соавт., 2010; Е. В. Коломбет и соавт., 2017; А. В. Зубко и соавт., 2019; J. Pavlicecka et al., 2019]. В Кыргызстане пороки сердца занимают первое место по причине детской смертности, причем наибольшее количество выявлено в Баткенской области [Г. М. Саатова и соавт., 2016; Г. Т. Усупбаева и соавт., 2017].

Термин «врожденный порок сердца» относится к аномалиям сердца, которые возникают у плода главным образом в процессе формирования сердца. Любая анатомическая аномалия сердца значительно влияет на его функцию и симптоматику после рождения ребенка. В связи с этим, большое значение имеет пренатальная оценка анатомии сердца [Е. Е. Чепурных и соавт., 2014; Л. Д. Аллан, 2018 М. В. Медведев и соавт., 2022].

Врожденные пороки сердца составляют 25% от всех врожденных пороков развития, половина из них являются критическими и требуют экстренного кардиохирургического вмешательства по жизненным показаниям. Именно от пороков сердца умирают до 60% детей до 1 месяца жизни и 25% детей до рождения, то есть внутриутробно, у 20% детей с врожденным пороком сердца выявляются множественные пороки развития [Е. Д. Беспалова и соавт., 2015; H. Huang et al. 2018; G. Lyu et al., 2018].

Риск пороков сердца возрастает при наличии врожденного порока сердца у одного из родителей, а также при рождении ребенка с ВПС в анамнезе. Отягощенная наследственность отмечается около 5% новорожденных с аномалиями сердца, тогда как нарушение хромосомного набора имеется у 12% из них [П. Дубиле и соавт., 2011; Е. В. Богачева и соавт., 2012].

Внутриутробное выявление сложных кардиальных аномалий позволяет вовремя оказывать помощь детям, способствует снижению перинатальной

смертности, оценка фетальной гемодинамики помогает спрогнозировать исход беременности [J. I. Pike et al., 2014].

Улучшение пренатальной диагностики сердечных пороков является необходимым для повышения качества ведения беременности. Все вышеперечисленное подтверждает актуальность проблемы.

Связь темы диссертации с приоритетными научными направлениями, крупными научными программами (проектами), основными научно-исследовательскими работами, проводимыми образовательными и научными учреждениями. Работа выполнена по плану научно-исследовательской работы Кыргызского научного центра репродукции человека Министерства здравоохранения Кыргызской Республики «Проблемы современного акушерства и гинекологии и пути их решения» (№ Государственной регистрации Т32020-35).

Цель исследования: определение тактики ведения беременности при кардиальной патологии у плодов на основании пренатального выявления структурных особенностей врожденных пороков сердца и исхода после рождения.

Задачи исследования:

1. Изучить структуру сердечной патологии у плодов на основе ретроспективного анализа историй родов и новорожденных.
2. Определить частоту и структуру пороков сердца у плодов при ультразвуковом исследовании беременных женщин, сроки их диагностики по отношению к срокам беременности и изучить структуру пороков сердца среди перинатальных потерь у плодов с врожденными пороками сердца.
3. Проанализировать перинатальный исход при различных пороках сердца, а также в течение первого года жизни детей.
4. Разработать алгоритм ведения беременных при пороках сердца у плодов.

Научная новизна:

1. Впервые в Кыргызстане выявлено сочетание перимембранозного дефекта межжелудочковой перегородки сердца с укорочением длины плечевых и бедренных костей у плодов, как ультразвуковой признак хромосомной патологии и генных синдромов.
2. Впервые в Кыргызстане определена наибольшая частота и смертность при пороках конотрункуса (двойное отхождение сосудов от правого желудочка, транспозиция магистральных артерий, тетрада Фалло) относительно других групп пороков сердца, что указывает на важность осмотра выходных трактов сердца плода.
3. Определены структурные изменения в сердце у плодов в сопоставлении с данными у новорожденных.

4. На основании структурной особенности врожденных пороков сердца, составлен алгоритм ведения беременности при различной кардиальной патологии у плодов, включая особенности при перимембранозных дефектах межжелудочковой перегородки.

Практическая значимость полученных результатов:

1. Использование современных подходов к применению пренатальной диагностики кардиальной патологии, усовершенствование метода обследования беременных позволили увеличить частоту выявления пороков сердца у плодов и их сочетание с другими аномалиями органов (рационализаторское предложение № 922 от 08.04.22, Кыргызпатент).

2. Своевременное уточнение структуры кардиальной патологии у плодов позволило определить критерии сохранения беременности.

3. Разработанный алгоритм позволяет акушерам-гинекологам выбрать оптимальную тактику ведения беременности при пороках сердца у плодов.

4. Основные результаты исследования внедрены в центре диагностики матери и плода «Family» г. Бишкек (акт внедрения от 20.02.2022), в учебную программу кафедры акушерства, гинекологии и репродуктологии Кыргызского государственного медицинского института переподготовки и повышения квалификации имени С. Б. Даниярова (акт внедрения от 25.04.2022), в Кыргызском научном центре репродукции человека Министерства здравоохранения Кыргызской Республики, г. Бишкек (акт внедрения от 28.04.2022).

Основные положения диссертации, выносимые на защиту:

1. Частота выявления пороков сердца выше в проспективном исследовании, что связано с более детальным осмотром плодов.

2. Врожденные пороки сердца характеризуются многообразием структуры и сочетанием с другими аномалиями органов, что требует участия врачей ультразвуковой диагностики, акушеров-гинекологов, кардиохирургов, генетиков.

3. Построенный алгоритм обеспечивает последовательность действий врача акушер-гинеколога при различных патологиях сердца у плодов.

Личный вклад соискателя. Соискателем лично проведено накопление материала, выкопировка полученных данных и анализ медицинской документации. Соискатель лично проводила ультразвуковое обследование беременных женщин, фетальную эхокардиографию плодам и статистическую обработку полученных результатов исследования.

Апробации результатов исследования. Результаты и основные положения диссертационной работы доложены и обсуждались на: Втором Международном конгрессе радиологов «Мультимодальные подходы в диагностической визуализации» (Бишкек, 2022), научно-практической

конференции молодых ученых Кыргызского государственного медицинского института переподготовки и повышения квалификации имени С. Б. Даниярова «Современная медицина: новые подходы и актуальные исследования» (Бишкек, 2022).

Полнота отражения результатов диссертации в публикациях. По теме диссертации опубликовано 6 научных статей, из них 2 статьи – в научных изданиях, рекомендованных Национальной аттестационной комиссией при Президенте Кыргызской Республики, 4 статьи – в зарубежных изданиях, индексируемых системой РИНЦ, с импакт-фактором не менее 0,1.

Структура и объем диссертации. Диссертационная работа состоит из введения, глав: обзор литературы, методология и методы исследования, главы собственных исследований, заключения, практических рекомендаций, списка использованной литературы, приложения. Текст диссертации изложен на 140 страницах компьютерного текста, иллюстрирован 26 таблицами и 21 рисунком (в том числе 17 фото). Библиографический указатель содержит 167 источников, из них 66 работ иностранных авторов.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ ДИССЕРТАЦИИ

Во введении диссертации представлена актуальность исследования и обоснование необходимости его проведения, цель, задачи, научная новизна, практическая значимость и основные положения диссертации, выносимые на защиту.

Глава 1. Обзор литературы. Представлены частота, факторы риска развития врожденных пороков сердца (ВПС) по данным разных авторов, структура и ультразвуковая картина кардиальной патологии у плодов. Освещены различные методики диагностики и ведения беременности авторами ближнего и дальнего зарубежья.

Обзор изложен критически с использованием работ последних лет авторов отечественных, а также ближнего и дальнего зарубежья. Анализ литературных сведений подтверждает актуальность темы исследования.

Глава 2. Методология и методы исследования.

2.1. Материал исследования. В ретроспективном исследовании, за период в 2014-2018 гг., на базах клинического родильного дома (КРД) Научного центра охраны материнства и детства (НЦОМид), Городского перинатального центра (ГПЦ), клинического родильного дома (КРД) № 2 г. Бишкек, проведен анализ историй родов, новорожденных, обменных карт беременных с выкопировкой полученного материала.

Объектом исследования в ретроспективном исследовании являлись 273 истории родов и новорожденных с пороками сердца у плодов. Контрольная

группа включала 102 историй родов и новорожденных без врожденного порока сердца.

В проспективном исследовании обследовано ультразвуковым методом 12647 беременных женщин, за период с января 2019 по февраль 2021 гг. Из этого количества выявлены 101 беременных женщин (0,8%) с кардиальной патологией у плодов. Наличие ультразвуковых признаков пороков сердца у плодов явилось критерием включения в проспективное исследование.

Контрольную группу составили 50 беременных женщин без сердечной патологии у плодов.

Предметом исследования являлись структура врожденных пороков сердца у плодов, акушерский анамнез, особенности течения беременности при ВПС у плодов, исход у новорожденных при различных сердечных аномалиях.

2.2. Методы исследования. Общеклинические методы. Автором разработана карта исследования, включающая анамнестические данные женщин, клинико-лабораторное обследование беременных и новорожденных, инструментальное обследование. Основным методом диагностики пороков сердца у плодов являлось ультразвуковое обследование (фетальная эхокардиография). Для работы применяли аппараты экспертного класса General Electric Voluson E8, E10 с применением специальной программы Fetal Heart.

Осматривались беременные женщины на различных сроках гестации. Наиболее ранний срок для осмотра структурных особенностей сердца в нашем исследовании - 18 недель беременности. Помимо сердца внимание уделялось другим системам органов плодов, для исключения множественных аномалий развития.

Полученные результаты клинических, лабораторных и инструментальных методов обработаны с использованием пакета SPSS-2016. Вычисляли среднюю арифметическую величину (М), среднюю квадратичную (Б), ошибку ряда (m), а достоверность различий между группами по t-критерию таблицы Стьюдента.

Глава 3. Структура врожденных пороков сердца в ретроспективном исследовании. Разработан архивный материал КРД № 2, ГПЦ, родильного дома НЦОМид. За 2014-2018 гг., по трем родильным домам г. Бишкек, где частота рождения детей с пороками сердца составила 0,1 %. На протяжении 5 лет в каждом анализируемом нами родильном доме, количество родов было почти на одном уровне, небольшие колебания не носили достоверных различий.

Из архивного материала также установлено, что ВПС сочетались с экстракардиальной патологией в 20,8% случаев. Врожденные пороки сердца сопутствовали синдрому Дауна у 3,4% плодов.

Структура выявленных ВПС различна, преобладали пороки с атриовентрикулярными шунтами (дефект межжелудочковой перегородки),

открытое овальное окно. Смертельный исход имели все случаи атрезии открыток митрального клапана, гипоплазии левого желудочка, фиброэластоza левого желудочка (таблица 3.3).

Таблица 3.3 - Структура кардиальной патологии у выживших и умерших новорожденных

Структура врожденного порока сердца (эхокардиография после рождения)	Выжившие с ВПС		Умершие в родильном доме	
	абс. ч.	%	абс. ч.	%
Открытое овальное окно	31	21,5	15	10,4
Открытый артериальный проток	26	18,0	10	6,9
ДМЖП	28	19,4	4	2,7
Стеноз легочной артерии	13	9,0	2	1,3
Тетрада Фалло	9	6,2	1	0,7
Транспозиция магистральных артерий	8	5,6	1	0,7
Недостаточность ТК 1-2 ст.	20	13,9	3	2,0
Недостаточность МК 1-2 ст.	9	6,2	5	3,4
Общий атриовентрикулярный клапан	7	4,7	3	2,0
АВК (неполная форма)	1	0,7	-	-
ДОС от ПЖ	2	1,3	-	-
Недостаточность аортального клапана	2	1,3	-	-
Общий артериальный ствол	2	1,3	-	-
Стеноз аортального клапана	1	0,7	-	-
Декстрокардия	2	1,3	-	-
Недостаточность клапана легочной артерии	1	0,7	-	-
Рабдомиома	1	0,7	-	-
Атрезия легочной артерии	2	1,3	-	-
Нарушение ритма (брадикардия)	-		3	2,0
Атрезия трикуспидального клапана	3	2,0	2	1,3
Миокардит	1	0,7	-	-
Атрезия митрального клапана	-	-	3	2,0

Продолжение таблицы 3.3

Гипоплазия левого желудочка	-	-	3	2,0
Фиброэластоз левого желудочка	-	-	2	1,3
Декстрапозиция аорты	-	-	1	0,7
Гипертрофия миокарда левого желудочка	1	0,7	-	-

Примечание: АВК- атриовентрикулярный канал,
ДОС от ПЖ - двойное отхождение сосудов от правого желудочка.

В ретроспективном материале выявлено 32 истории умерших в родильном доме новорожденных (22,2%) с врожденными пороками сердца. Из них 6 (4,1%) историй прерывания беременности после заключения комиссии.

Среди умерших новорожденных экстракардиальные пороки наблюдались у 4 детей (15,4%). В остальных случаях состояние усугублялось инфекционными факторами: в 6 случаях (23,0%) детям диагностирована внутриутробная инфекция, хориоамнионит - 1 (3,8%), врожденная пневмония – 5 (19,2%).

Из общего количества детей с сердечными пороками внутриутробно ВПС выявлен у 19 (13,2±2,82%). Сроки пренатальной диагностики варьировали от 20 до 39 недель гестации, причем во второй скрининговый срок обнаружены пороки сердца только у двух плодов. Диагноз подтвержден после рождения лишь у 7 новорожденных (4,9%). Архивные показатели свидетельствуют о недостаточном внимании к осмотру сердца плода при ультразвуковом обследовании беременных женщин.

Врожденные пороки сердца имеют различную структуру, знание особенностей каждого из них имеет первостепенное значение для решения вопроса о прерывании, либо пролонгировании беременности и подготовке родителей к рождению ребенка с врожденным пороком сердца.

Глава 4. Внутриутробная ультразвуковая диагностика пороков сердца плода, ведение беременности (проспективное исследование).

4.1. Частота и структура врожденных пороков сердца. За период 2019-2021 гг., было диагностировано 101 случай (0,8%) кардиальной патологии у плодов. Встречались как пороки без выраженного нарушения гемодинамики (9,9%), требующие динамического наблюдения кардиолога, так и определялись критические пороки сердца, при которых необходимо оперативное лечение (12,9%) в первые дни после рождения.

Структура врожденных пороков сердца в проспективном исследовании оказалась многообразна, имели место различные комбинации сердечной аномалии. Наибольшее количество (35,5%) составили пороки конотрункуса, среди которых в 20,0% имелось сочетание с экстракардиальной патологией.

Также в 27,6% встречались ВПС с атриовентрикулярными шунтами, из них в 12,8% полная форма атриовентрикулярного канала (рисунок 4.1.1). Среди беременных у 4 плодов с полной формой атриовентрикулярного канала были диагностированы хромосомные aberrации.

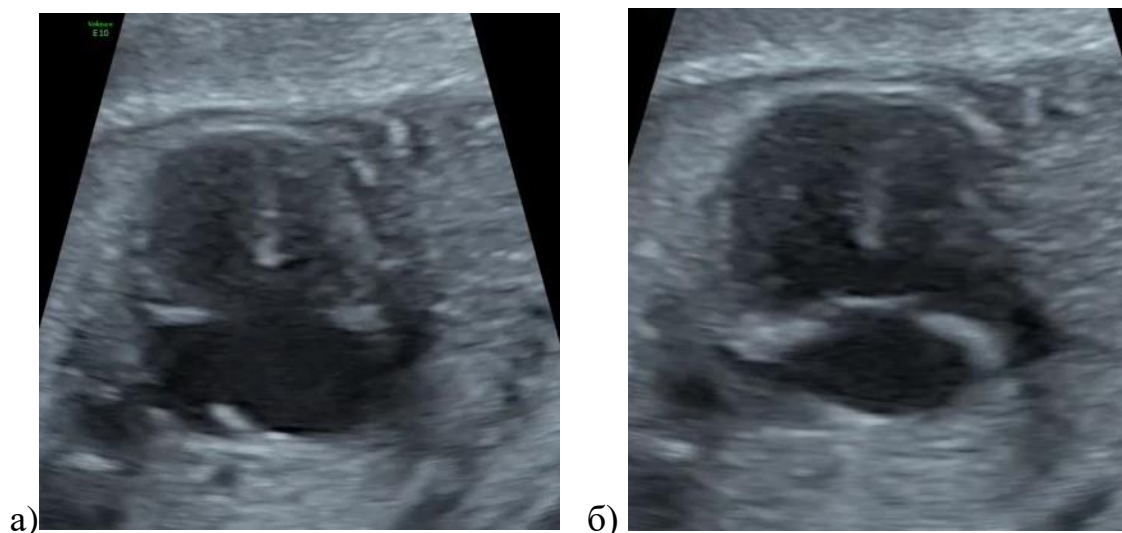


Рисунок 4.1.1 - Эхограмма плода с полной формой атриовентрикулярного канала, срок 31 недель беременности: а) единый атриовентрикулярный клапан, первичный ДМПП, мышечный ДМЖП; б) единый атриовентрикулярный клапан в фазу систолы желудочков.

Пороки правых и левых отделов сердца также имели различную структуру. Из них атрезия митрального клапана обнаружена у 8 плодов (7,9%), все дети умерли в первые недели после рождения. У 12 плодов (11,8%) выявлен стеноз клапана легочной артерии (таблица 4.1.1).

Из вышеописанных пороков динамическое наблюдение проводилось пациентам с изолированным мышечным дефектом межжелудочковой перегородки, остальные новорожденные нуждались в оперативном лечении.

Таблица 4.1.1 - Структура пороков сердца в проспективном исследовании

Структура врожденного порока сердца	абс. ч.	%	всего (%)
ВПС с атриовентрикулярными шунтами			
Атриовентрикулярный канал (полная форма)	13	12,8	27,6
Дефект межжелудочковой перегородки	15	14,8	
Пороки конотрункуса			

Продолжение таблицы 4.1.1

Общий артериальный ствол	3	2,9	35,5
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	10	9,9	
Транспозиция магистральных артерий	10	9,9	
Тетрада Фалло	8	7,9	
Декстрапозиция аорты с ДМЖП	5	4,9	
Патология дуги аорты и левых отделов сердца			
Стеноз митрального клапана	1	0,9	17,4
Стеноз аортального клапана	1	0,9	
Атрезия аортального клапана	1	0,9	
Атрезия митрального клапана	8	7,9	
Коарктация аорты	3	2,9	
Перерыв дуги аорты	4	3,9	
Патология правых отделов сердца			
Стеноз клапана легочной артерии	12	11,8	21,4
Атрезия клапана легочной артерии	4	3,9	
Стеноз трикуспидального клапана	2	1,9	
Атрезия трикуспидального клапана	2	1,9	
Аномалия Эбштейна	2	1,9	

Примечание: ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки.

Наибольшее количество смертей в проспективном исследовании (таблица 4.1.7), мы наблюдали при двойном отхождении сосудов от правого желудочка (18,1%), при атриовентрикулярном канале (15,1%), атрезии легочной артерии (9,1%), перерыве дуги аорты (9,1%), атрезии митрального клапана (9,1%).

Таблица 4.1.7 - Структура пороков сердца умерших детей в проспективном исследовании

Структура пороков сердца	абс. ч.	%
Атрезия легочной артерии	3	9,1
АВК (полная форма)	5	15,1
Перерыв дуги аорты	3	9,1
Единственный желудочек	1	3,1
Общий артериальный ствол	1	3,1
Коарктация аорты	1	3,1
Аномалия Эбштейна	2	6,1

Продолжение таблицы 4.1.7

Перерыв дуги аорты	2	6,1
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	6	18,1
Стеноз легочной артерии	2	6,1
Тетрада Фалло	3	9,1
Атрезия митрального клапана	3	9,1
Декстрапозиция аорты	2	6,1
Транспозиция магистральных артерий	2	6,1
Дефект межжелудочковой перегородки	3	9,1
Атрезия трикуспидального клапана	1	3,1

По литературным данным пороки конотрункуса занимают до 30% от всех пороков сердца (M. Bahtiyar et al., 2015), в нашем исследовании данная группа сердечных аномалий составила наибольшее количество (35,5%), что свидетельствует о важности внесения дополнительных срезов сердца в Национальный протокол второго ультразвукового скринингового обследования Кыргызской Республики.

4.2. Течение беременности при пороках сердца у плодов. При обнаружении сердечной патологии у плодов мы получали письменное информированное согласие беременных об участии в нашем исследовании. Для анализа полученных данных проводился сбор анамнеза (профессия, место проживания, возраст и т.д.). В 88 случаях (87,2%) беременные являлись домохозяйками, оставшиеся пациенты: работник банка -1, медицинская сестра-2, учитель -1, продавец в магазине- 5, акушерка -1, работник ЗАГСа - 1, повар - 1, работник в авиакассе - 1. Городские жительницы составили 64 человека (63,3%), сельские - 37 (36,7%).

Нами был проведен анализ частоты осложнения беременности среди женщин с ВПС у плодов и беременных без пороков сердца у плодов (таблица 4.2.2).

Таблица 4.2.2 - Частота осложнения беременности у женщин с ВПС у плодов и беременных без кардиальной патологии у плодов

Осложнение беременности, заболевания	Беременные с ВПС у плодов (n-101), M1±m1		Беременные без ВПС у плодов (n -50), M2±m2	
	абс. ч.	%	абс. ч.	%
ОРВИ	54	53,5±4,05	8	16,0±2,98
P (M1-M2)	p<0,001			
Анемия 1-2 ст.	49	48,5±3,9	13	26,0±4,1

Продолжение таблицы 4.1.2

Р (M1-M2)	p<0,01			
Хронический пиелонефрит	3	2,9	3	6,0
Острый тонзиллит	1	0,9		
Бактериурия	3	2,9	1	2,0
Хронический гломерулонефрит	1	0,9		
Хронический бронхит	1	0,9		
Хронический гайморит			1	2,0
Вирус иммунодефицита человека	1	0,9		
Гепатит «В»	1	0,9	1	2,0
Гепатит «С»	1	0,9		
Цитомегаловирус	2	1,9		
Вирус простого герпеса	3	2,9		
Порок сердца у матери	1	0,9	1	2,0

Среди беременных с ВПС у плодов ОРВИ отмечено у 54 из 101 обследованных, что составило $53,5 \pm 4,05$ %, а у беременных без ВПС у плодов у 8 из 50, что составило $16,0 \pm 2,98$ %, различия достоверны ($p < 0,001$). Хронические заболевания в обеих группах были на одинаковом уровне.

В лабораторных показателях анемия 1-2 ст. чаще встречалась у матерей, родивших детей с ВПС ($48,5 \pm 3,9$ %), чем у женщин со здоровыми плодами ($26,0 \pm 4,1$ %). Необходимо отметить, что выявленные показатели крови, в частности анемия 1-2 ст., имели место в довольно значимом числе наблюдений в обеих группах, различия между этими группами достоверны ($p < 0,01$).

В анализах мочи показатели бактериурии были равнозначны в основной группе (2,9%) и в контрольной (2,0%). Вирусные гепатиты, цитомегаловирус, вирус простого герпеса встречались в единичных случаях обеих групп.

Возраст женщин основной группы составлял $29,2 \pm 5,5$ лет, контрольной - $27,9 \pm 5,1$ лет. Колебания возраста не носили достоверных различий ($p > 0,05$).

При сравнении массы новорожденных, различия по весу были достоверны ($p < 0,01$), здоровые дети имели массу больше, чем новорожденные с пороками сердца.

Таким образом, беременность даже при сложных пороках сердца, может протекать без изменений в лабораторных показателях, только детальный ультразвуковой осмотр способствует своевременному определению аномалий развития.

4.3. Ультразвуковая диагностика пороков сердца у плодов, ведение беременности, исход. Сроки внутриутробной диагностики варьировали от 18 до 38 недель гестации.

Из общего количества осмотренных плодов подтверждение диагноза было в 73 (72,2±4,4%) случаях родов и 3 (2,9%) прерываниях беременности. Прерывание беременности без патологоанатомического вскрытия было проведено 17 (16,8%) женщинам. Смерть детей после рождения наступила в 33 случаях (32,6%).

В протоколе исследования описывалась структура пороков сердца. Также проводилось сравнение структуры выявленных пороков внутриутробно и после рождения, для определения совпадения и расхождения диагнозов.

Всего в проспективном исследовании выявлено 35 (34,6%) случаев ВПС совместно с экстракардиальной патологией. Из них 10 плодов имели сочетания ВПС и хромосомной патологии (таблица 4.3.5).

Таблица 4.3.5 - Структура пороков сердца в сочетании с хромосомной патологией

Структура порока сердца плода	Хромосомная аномалия
Атриовентрикулярный канал (полная форма)	Синдром Дауна
Атриовентрикулярный канал (полная форма), атрезия клапана легочной артерии	Синдром Дауна
Перимембранозный ДМЖП, стеноз легочной артерии	Синдром Ди Джорджи
Перимембранозный ДМЖП	Синдром Холта-Орама
Перимембранозный ДМЖП	Синдром Дауна
Перимембранозный ДМЖП	Хромосомная аномалия
Перимембранозный ДМЖП	Синдром Дауна
Транспозиция магистральных артерий, ДМЖП, гипоплазия легочной артерии	Синдром гетеротаксии, аспленический синдром
Атриовентрикулярный канал (полная форма), гипоплазия легочной артерии	Синдром Дауна
Атриовентрикулярный канал (полная форма), гипоплазия легочной артерии	Синдром Дауна

Необходимо обратить внимание на перимембранозный дефект межжелудочковой перегородки (рисунок 4.1.3).

Мы рекомендуем всем беременным, у которых выявлен перимембранозный дефект межжелудочковой перегородки в сердце у плода в сочетании с укорочением длины трубчатых костей (бедро и плеча) на 2 недели гестации и более проходить консультацию генетика (неинвазивный пренатальный тест, амниоцентез), для исключения хромосомной патологии.



Рисунок 4.1.3 - Эхограмма сердца плода с изолированным перимембранозным дефектом межжелудочковой перегородки в составе синдрома Холта-Орама.

Наиболее ранний срок выявления внутриутробной сердечной патологии пришелся на 18 недель беременности. Именно в сроки второго ультразвукового скринингового исследования (18-22 недели), мы выявили пороки сердца у 23 (22,7%) плодов. На более поздних сроках, с 28 по 38 недель гестации, кардиальная патология плодов обнаружена у 78 (77,2%) впервые обследованных женщин. Данные пациенты первично обратились для проведения рутинного ультразвукового обследования, на которое планово пациенток направляют гинекологи в третьем триместре беременности, в сроки 28-37 недель.

Важное значение имеет контакт врача ультразвуковой диагностики, гинеколога, кардиохирурга, генетика при выявлении пороков сердца у плодов. В процессе исследования сравнивалась структура выявленных пороков внутриутробно и после рождения, а также прослеживалась судьба детей в течение первого года жизни.

Согласно тактике ведения беременности ВПС были разделены на:

1) «Критические» пороки сердца - характеризуются острым дефицитом сердечного выброса после рождения, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей и нарушений функции жизненно важных органов;

2) Пороки конотрункуса, атриовентрикулярных клапанов;

3) Дефект межжелудочковой перегородки в мышечной или перимембранозной части.

При выявлении транспозиции магистральных артерий без ДМЖП, перерыва дуги аорты, атрезии митрального клапана, атрезии аортального клапана, атрезии клапана легочной артерии необходима консультация генетика для исключения хромосомной патологии. Если имеет место изолированный порок сердца, то роды должны проходить в специализированном родильном доме третьего уровня перинатальной помощи, с последующим экстренным

переводом в кардиохирургический стационар. При обнаружении критического ВПС и хромосомной патологии необходимо проведение медико-генетической комиссии, согласно которой возможно прерывание беременности (рисунок 4.3.1).

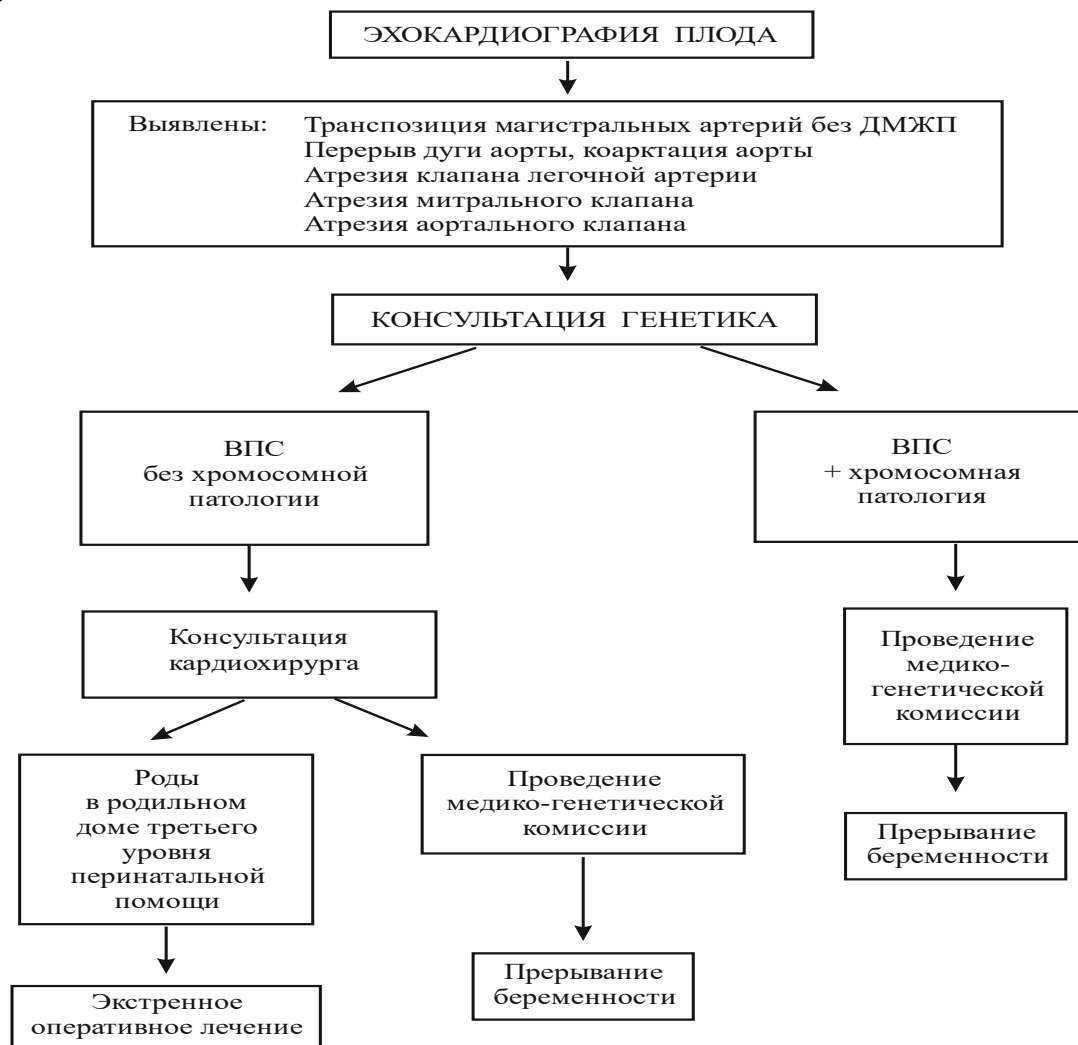


Рисунок 4.3.1 - Особенности тактики ведения беременности при критических пороках сердца у плодов.

В случае выявления атриовентрикулярного канала, атрезии трикуспидального клапана, единственного желудочка сердца, транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки, тетрада Фалло, общего артериального ствола, двойного отхождения сосудов от правого желудочка необходима консультация генетика для исключения хромосомной аномалии. При отсутствии хромосомных изменений, рекомендуется пролонгирование беременности с последующим плановым оперативным лечением. Наличие хромосомной аберрации является показанием к проведению

медико-генетической комиссии, для решения о прерывании беременности (рисунок 4.3.3).



Рисунок 4.3.3 - Особенности тактики ведения беременности при патологии конотрункуса и атриовентрикулярных клапанов.

При выявлении дефекта межжелудочковой перегородки, важно определить его локализацию. Женщинам с мышечным ДМЖП у плодов рекомендуется пролонгирование беременности и роды в родильном доме третьего уровня перинатальной помощи. В случае выявления перимембранозного ДМЖП в сочетании с укорочением трубчатых костей (плечо, бедро) необходима консультация генетика, для исключения

хромосомной аномалии. При подтверждении хромосомной патологии, после заключения медико-генетической комиссии, беременность может быть прервана. При отсутствии хромосомных aberrаций беременность пролонгируется, роды должны проводиться в родильном доме, оснащенном реанимацией новорожденных (рисунок 4.3.4).

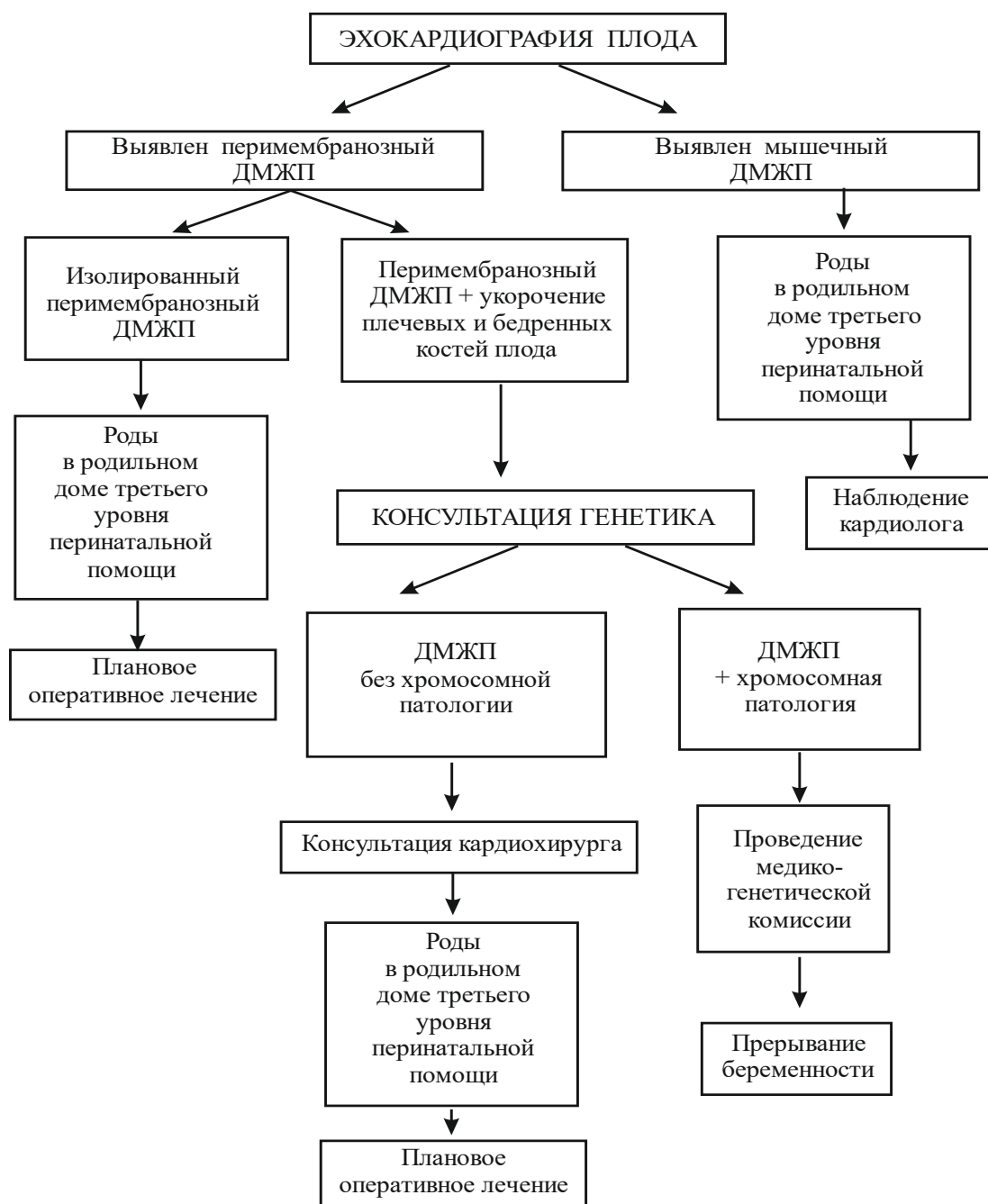


Рисунок 4.3.4 - Рекомендации по тактике ведения беременности при дефектах межжелудочковой перегородки.

При диагностике расширенного артериального протока, нарушения ритма (экстрасистолия, тахикардия) у плодов консультация генетика и кардиохирурга не требуется, рекомендуется проводить роды в родильном доме третьего уровня перинатальной помощи с последующим динамическим контролем кардиолога.

По медицинским показаниям в проспективном исследовании прервали беременность 21 женщин, из них в сроки второго скринингового обследования - 10,9% женщин, которые обратились планово в сроки 18-22 недель. У плодов был своевременно обнаружен сложный порок сердца, а также патология других систем органов. Экстракардиальная патология значительно ухудшает прогноз для будущего ребенка, что явилось дополнительным фактором для решения комиссии о нецелесообразности дальнейшего вынашивания плодов.

Вскрытие проводилось лишь в 3 (2,9%) случаях: 1) прерывание беременности на 18 неделе беременности, где был подтвержден диагноз атрезии клапана легочной артерии; 2) прерывание беременности проведено на 26 неделе беременности, подтвержден диагноз декстропозиции аорты с подаортальным дефектом межжелудочковой перегородки; 3) новорожденный умер в родильном доме в связи с аномалией Эбштейна, при этом описана тяжелая сердечная недостаточность, что явилось причиной смерти.

В остальных случаях прерывания беременности родители отказывались от вскрытия по религиозным причинам.

Таким образом, после пренатального определения кардиальной патологии, за период 2014-2018 гг. было прервано 4,1% беременности, а в 2019-2021 гг. - 20,8%. Прерывание беременности у пациенток в проспективной группе в 5 раз проводилось чаще, чем в ретроспективном исследовании, различия достоверны ($p < 0,01$), (рисунок 4.3.6).

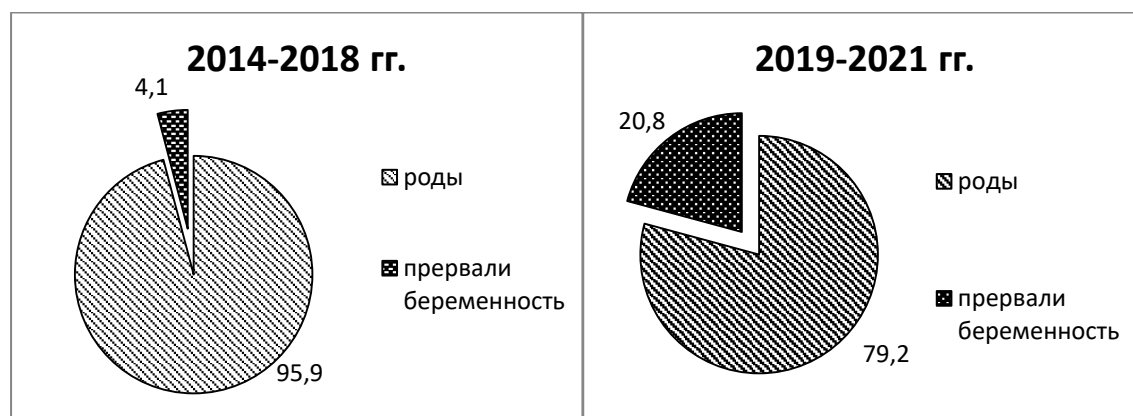


Рисунок 4.3.6 - Количество прерванных беременностей с ВПС у плода в проспективной и ретроспективной группах (в %).

В проспективной группе увеличилось количество прерываний беременности в связи с более детальным осмотром сердца при каждом обследовании беременных женщин.

В случаях решения о пролонгировании беременности, родоразрешение проводилось через естественные родовые пути проведено у 79 (78,2%) женщин, кесарево сечение было выполнено в 22 случаях (21,7%) только по акушерским показаниям.

Особое внимание в нашем исследовании уделено исходу плодов с врожденными пороками сердца (рисунок 4.3.8).

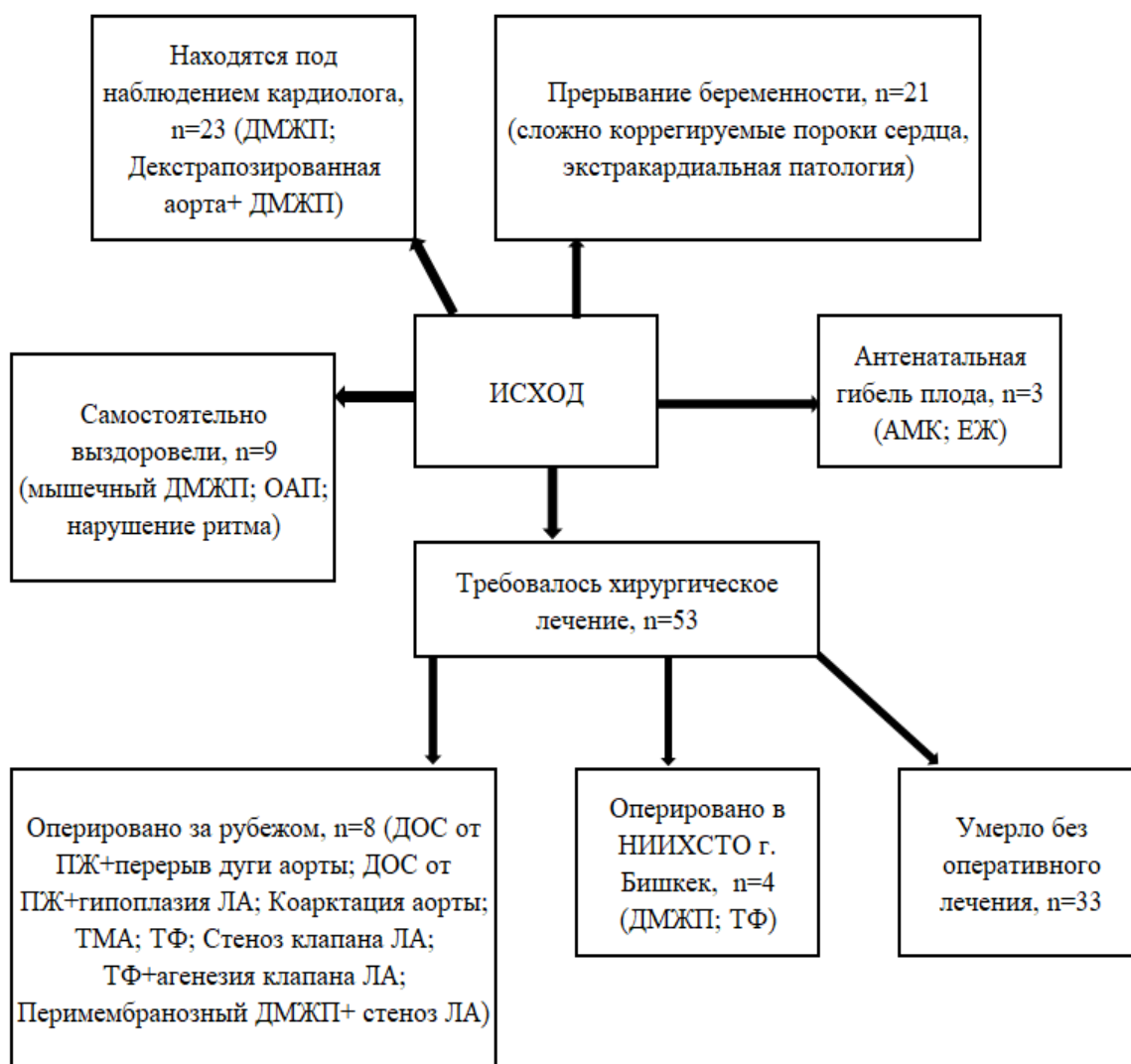


Рисунок 4.3.8 - Исход у плодов при различной структуре пороков сердца.

Мы проследили судьбу детей с врожденными пороками сердца в течение первого года жизни. Из общего числа родившихся самостоятельно выздоровели 10 (9,9%) детей. С врожденным нарушением ритма родилось 6 детей, все

проходили лечение у кардиолога, ритм нормализовался в течение первых шести месяцев.

Умерло 33 ребенка в течение первого года жизни. Причиной являлись сложные пороки сердца, а также сочетание с экстракардиальной патологией, в связи с чем оперативное лечение было отложено. Из 53 нуждающихся в оперативном лечении детей, хирургическое лечение получили лишь 12 человек, из которых 8 было оперировано за рубежом. В Научном исследовательском институте хирургии сердца и трансплантологии органов (НИИХСТО), г. Бишкек были оперированы с благоприятным исходом 4 детей (3,9%).

Таким образом, полученные результаты исследования, выполненные в контрольной и основной группе, позволили решить цель и задачи нашего исследования.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ:

1. В ретроспективном исследовании пороки с атриовентрикулярными шунтами составили 29,5%, конотрункуса - 16,5%, патология левых отделов сердца - 4,0%, ВПС правых отделов - 15,6%.

2. На основании выполненных исследований частота сердечных пороков составила 0,8%. Наиболее ранний срок пренатальной диагностики для определения структурных особенностей - 18 недель беременности.

В проспективном исследовании преобладали конотрункальные пороки сердца (35,5%), также ВПС с атриовентрикулярными шунтами (27,6%), патология правых отделов сердца составила 21,4%, пороки левых отделов сердца составили 17,4%. Смертельный исход в проспективном исследовании регистрировался при двойном отхождении сосудов от правого желудочка, атриовентрикулярном канале, атрезии легочной артерии, перерыве дуги аорты, атрезии митрального клапана.

3. Врожденные пороки сердца у плодов чаще формировались среди беременных, перенесших острые респираторные вирусные инфекции во время беременности ($53,5 \pm 4,05\%$).

Возраст матерей, родивших детей с ВПС не является достоверным показателем риска ($p > 0,05$).

Благоприятный исход наблюдался у плодов с мышечным дефектом межжелудочковой перегородки. При остальных пороках сердца, требующих оперативной коррекции в первые дни после рождения или в первые месяцы после родов, исход зависит от своевременного хирургического лечения.

Полная форма атриовентрикулярного канала у 4 плодов сочеталась с синдромом Дауна. Также перимембранозный дефект межжелудочковой

перегородки в сочетании с укорочением длины трубчатых костей у 5 плодов сочетался с хромосомной аномалией. При выявлении вышеописанных кардиальных патологий необходима консультация генетика.

4. Разработанный алгоритм является помощью для практических врачей в определении тактики ведения беременности при ВПС у плодов.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ:

1. Для улучшения пренатального выявления ВПС, рекомендуется в Национальный прокол второго ультразвукового скринингового обследования беременных внести изменения в пунктах осмотра сердца. Помимо стандартного четырехкамерного среза и среза в трех сосудах, дополнительно осматривать всем плодам выходные тракты правого и левого желудочка, а также продольный срез дуги аорты.

2. С учетом разработанных нами рекомендаций (рационализаторское предложение № 922 от 08.04.22, Кыргызпатент) всем плодам с перимембранозным дефектом межжелудочковой перегородки и меньшими показателями от нормы длины трубчатых костей, рекомендуется консультация генетика с целью исключения хромосомных патологий.

Решение о прерывании или пролонгировании беременности должно приниматься консилиумом врачей, состоящим из акушера - гинеколога, кардиохирурга, генетика, врача ультразвуковой диагностики.

3. Всем беременным, во время второго ультразвукового скринингового осмотра (18-22 недель), нужно акцентировать внимание на сердце плода. Врачам первичного звена медицинской помощи в данные сроки беременности необходимо осматривать структуры сердца и при подозрении на порок развития направлять пациентку на третичный уровень перинатальной помощи. Врачам ультразвуковой диагностики третьего уровня перинатальной помощи необходимо владеть навыками проведения фетальной эхокардиографии, и в случае выявления порока сердца рекомендуется ведение беременности согласно предложенного нами алгоритма.

4. Для своевременного определения врожденных пороков сердца, в сроки второго скринингового обследования, врачам ультразвуковой диагностики, осматривающим беременных женщин, рекомендуется проходить курсы повышения квалификации по фетальной эхокардиографии, включающий в себя лекционный материал, как нормальной анатомии сердца, так и демонстрацию различных структурных аномалий.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ:

1. **Лим, В. А.** Особенности врожденной кардиальной патологии: распространенность, факторы риска, пренатальная диагностика [Текст] / В. А. Лим, Н. Дж. Шоонаева // Вопросы акушерства, гинекологии и перинатологии. – 2020. – Т. 19, № 2. – С. 112-117. Режим доступа <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=43306981>
2. **Лим, В. А.** Результаты ультразвукового исследования беременных с целью выявления кардиальной патологии у плода [Текст] / В. А. Лим // Журнал акушерства и женских болезней. – 2020. – Т. 69, № 2. – С. 43-50. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=42988489>
3. **Лим, В. А.** Структура патологии сердца плода по материалам родильных домов города Бишкек [Текст] / В. А. Лим // Наука, новые технологии и инновации Кыргызстана. – 2020. – № 3. – С. 60-63. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=44066640>
4. **Лим, В. А.** Выявление пороков конотрункуса, патологии дуги аорты у плодов в зависимости от сроков беременности и сравнение их с результатами после рождения [Текст] / В. А. Лим // Вестник КРСУ. – 2020. – Т. 20, № 9. – С. 41-45. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=44310515>
5. **Лим, В. А.** Пренатальная диагностика пороков сердца, течение беременности, клинические случаи сочетания кардиальной патологии плода с аномалиями других органов [Текст] / В. А. Лим // Научное обозрение. Медицинские науки. – 2020. – № 6. – С. 88-92. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=44580205>
6. **Лим, В. А.** Клинические случаи дефекта межжелудочковой перегородки сердца у плодов. Сочетание перимембранозного дефекта межжелудочковой перегородки с экстракардиальной патологией [Текст] / В. А. Лим // Современные проблемы науки и образования. – 2022. – № 1. – С. 105-115. Режим доступа: <https://elibrary.ru/item.asp?id=48073535>

Лим Виктория Анатольевнан «Түйүлдүктүн жүрөк патологиясы (жыштыгы, түзүлүшү, дартты эрте аныктоо, кош бойлуулукту көзөмөлгө алуу» деген темада 14.01.01 - акушерлик жана гинекология адистиги боюнча медицина илимдеринин кандидаты окумуштуулук даражасын изденип алуу үчүн жазылган диссертациянын

РЕЗЮМЕСИ

Урунттуу сөздөр: кош бойлуулук, түйүлдүк, тубаса кемтиктер, ультра добуштук дарт аныктоо, хромосомалык аномалиялар.

Изилдөөнүн объектиси: Ретроспективдүү изилдөөгө 273 төрөт учуру жана түйүлдүктүн тубаса жүрөк кемтиги менен төрөлгөн ымыркайлар байкоого алынган. Контролдук топко 102 төрөт учуру жана тубаса жүрөк оорусу жок жаңы төрөлгөн балдар кирген. Проспективдүү изилдөөдө 12 647 кош бойлуу аял УЗИден текшерилген. Анын ичинен 101 кош бойлуу аял (0,8%) түйүлдүктө жүрөк патологиясы менен аныкталган. Контролдук топ түйүлдүктө жүрөк патологиясы жок 50 кош бойлуу аялдан турган.

Изилдөөнүн предмети: Түйүлдүктүн тубаса жүрөк кемтиктеринин түзүлүшү, акушердик анамнез, түйүлдүктө тубаса жүрөк кемтиги бар кош бойлуулуктун жүрүшүнүн өзгөчөлүктөрү, ар кандай жүрөк аномалиялары менен жаңы төрөлгөн ымыркайлар тууралуу материал жыйынтыгы.

Изилдөөнүн максаты: Жүрөктүн тубаса кемтиктеринин структуралык өзгөчөлүктөрүн жана төрөттөн кийинки натыйжаларды пренаталдык аныктоонун негизинде түйүлдүктөрдүн жүрөк патологиясында кош бойлуулукту көзөмөлгө алуу тактикасын аныктоо.

Изилдөөнүн ыкмалары жана жабдуулар: Клиникалык жана анамнездик, жалпы лабораториялык жана аспаптык изилдөө ыкмалары, статистикалык талдоо. Жумуш үчүн атайын Fetal Heart программасын колдонуу менен General Electric Voluson E8, E10 эксперттик класс аппараттары колдонулган.

Алынган натыйжалар жана алардын илимий жаңылыгы. Экспертизанын жыйынтыгында тубаса жүрөк кемтиктеринин түзүмү аныкталып, жүрөктүн тубаса кемтигин аныктоодо кемчиликтер табылган. Перспективалык группада перимембраноздук карынчанын септалынын кемтигинде хромосомдук аномалиялары бар түйүлдүктөрдү аныктоонун техникасы жакшыртылган. Экинчи скринингдин жүрүшүндө жүрөктүн тубаса аномалияларынын көбүрөөк саны сүрөттөлгөн, ошондой эле жашоонун биринчи жылында төрөлгөн балдарга байкоо жүргүзүлгөн. Тубаса жүрөк оорусу менен төрөлгөн түйүлдүктөрдү байкоонун жыйынтыгы боюнча кош бойлуулукту көзөмөлгө алуу алгоритми иштелип чыккан.

Колдонуу боюнча сунуштар: иштелип чыккан алгоритм түйүлдүктүн тубаса жүрөк кемтигинде кош бойлуулукту көзөмөлгө алуу тактикасын аныктоо үчүн колдонуу сунушталат.

Колдонуу чөйрөсү: акушерлик жана гинекология, ультра добуштук дарт аныктоо.

РЕЗЮМЕ

диссертационной работы Лим Виктории Анатольевны на тему: «Кардиальная патология у плодов (частота, структура, раннее выявление,

ведение беременности)» на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.01 - акушерство и гинекология

Ключевые слова: беременность, плод, врожденные пороки, ультразвуковая диагностика, хромосомные аномалии.

Объект исследования: ретроспективное исследование - 273 истории родов и новорожденных с пороками сердца у плодов и 102 истории родов и новорожденных без врожденного порока сердца (контрольная группа). Проспективное исследование - ультразвуковым методом обследовано 12647 беременных, из которых выявлена 101 пациентка (0,8%) с кардиальной патологией у плода. Контрольную группу составили 50 беременных женщин без сердечной патологии у плодов.

Предмет исследования: структура врожденных пороков сердца у плодов, акушерский анамнез, особенности течения беременности при ВПС у плодов, исход у новорожденных при различных сердечных аномалиях.

Цель исследования: определение тактики ведения беременности при кардиальной патологии у плодов на основании пренатального выявления структурных особенностей врожденных пороков сердца и исхода после рождения.

Методы исследования и аппаратура: клинико-анамнестические, общелабораторные и инструментальные методы исследования, статистический анализ. Диагностика пороков сердца у плода проведена ультразвуковым аппаратом экспертного класса General Electric Voluson E8, E10 с применением специальной программы Fetal Heart.

Полученные результаты и их научная новизна. В результате обследования установлена структура врожденных пороков сердца, обнаружены недостатки в диагностике ВПС, усовершенствована методика определения плодов с хромосомными аномалиями при перимембранозном ДМЖП, что является новизной работы. В сроки второго скринингового обследования описано большее количество врожденных аномалий сердца, также проведено наблюдение за рожденными детьми в течение первого года жизни. На основании полученных результатов построен алгоритм ведения беременности при кардиальной патологии у плодов.

Рекомендации по использованию: разработанный алгоритм рекомендуется использовать для определения тактики ведения беременности при пороках сердца у плодов.

Область применения: акушерство и гинекология, ультразвуковая диагностика.

SUMMARY

Lim Victoria Anatolyevna's dissertation work on the topic: "Cardiac pathology in fetuses (frequency, structure, early detection, pregnancy management)" for the degree of candidate of medical sciences in the specialty 14.01.01 - obstetrics and gynecology

Key words: pregnancy, fetus, congenital malformations, ultrasound diagnostics, chromosomal abnormalities.

Object of study: in a retrospective study - 273 stories of childbirth and newborns with congenital heart disease in fetuses and 102 stories of childbirth and newborns without fetal pathologies. In a prospective study, 12647 women were examined by ultrasound, on this number 101 pregnant women (0,8%) with cardiac pathology were identified. The control group consisted of 50 pregnant women who gave birth to healthy children.

Subject of study: structure of congenital heart disease, obstetric anamnesis, fetus of the course of pregnancy in congenital heart disease, outcome of newborns with various cardiac anomalies.

Purpose of the study: determination of pregnancy management tactics in cardiac pathology in fetuses based on prenatal detection of structural features of congenital heart disease and outcome after birth.

Research methods and equipment: clinical and anamnesis, laboratory research methods, statistical analysis. Diagnosis of congenital heart disease was carried out with an expert - class ultrasound device General Electric Voluson E8, E10 with special Fetal Heart program.

Research results and their novelty. Based on the results of examination the structure of congenital heart disease was established, shortcomings of congenital heart disease were found, the method for determining fetuses with chromosomal abnormalities in perimembranous VSD was improved, which is novelty of the work. During the second screening examination congenital heart disease were described, and the observation of children born during the first year of life was also carried out. Based on the results of observations of fetuses born with congenital heart disease, an algorithm for managing pregnancy was developed.

Recommendations for use: the developed algorithm is recommended to be used to determine the tactics of pregnancy management in case of heart defects in fetuses.

Applications: obstetrics and gynecology, ultrasound diagnostics.

Отпечатано в ОсОО «Соф Басмасы»
720020, г. Бишкек, ул. Ахунбаева 92.
Тираж 50 экз.