

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ КЫРГЫЗСКОЙ
РЕСПУБЛИКИ
КЫРГЫЗСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
им. И.К. АХУНБАЕВА**

Диссертационный совет 14....

На правах рукописи

УДК:616.24-002-053.31(043.3)

ЖУМАГУЛОВА ГУЛНАРА СМАГУЛОВНА

**Диагностика и лечение критических врожденных пороков
сердца в период новорожденности**

Педиатрия – 14.01.08

Автореферат

Диссертация на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Бишкек –2023

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность работы. Одной из актуальных проблем педиатрии являются клиничко-патогенетические аспекты врожденных пороков сердца (ВПС) [Л.А.Бокерия, Р.Г. Гудкова.- 2004]. Важную роль в формировании младенческой смертности и инвалидности играют ВПС, которые составляют около 23% от общей структуры пороков развития [Дж.Хоффман. -2006]. Наибольшее число детей погибает на первом году жизни: 40% в раннем неонатальном периоде, 30% в постнатальном [JK Rajaratnam JR.Markus. Lancet.-2008].

Высокий процент смертности от критических ВПС в младенчестве определяет важность совершенствования способов диагностики, консервативной терапии и маршрутизации новорожденных для своевременного оказания специализированной помощи и улучшения исходов.

Для возможности обеспечения пациентов критическими ВПС современными методами диагностики и лечения на дооперационном этапе, в КР необходимо совершенствовать и создавать оптимальные протоколы и клинические рекомендации перинатального ведения данной категории пациентов.

Связь темы диссертации с крупными научными программами (проектами) и основными научно-исследовательскими работами: Тема инициативная.

Цель исследования. Разработать комплекс мер по снижению смертности детей с критическими ВПС в неонатальном периоде путем оптимизации диагностики, тактики ведения и прогнозирования летального исхода.

Задачи исследования:

1. Изучить частоту, структуру и факторы риска формирования критических форм ВПС.
2. Изучить гемодинамические особенности трудно диагностируемых форм ВПС.
3. Изучить причины смертности и доминирующие синдромы у умерших новорожденных с критическими ВПС.
4. Изучить прогностически неблагоприятные факторы госпитальной летальности детей с критическими формами ВПС.
5. Научно обосновать стратегию ведения новорожденных с критическими ВПС, направленную на снижение летальных исходов в неонатальном периоде.

Научная новизна полученных результатов.

- Впервые на основании многофакторного анализа и ранжирования выявлены критерии прогнозирования вероятности формирования и рождения ребенка с критическим ВПС.

- Впервые дано научное обоснование включения двухзонной пульсоксиметрии для оптимизации диагностического алгоритма в раннем неонатальном периоде.

- Впервые дана ранговая значимость признаков, прогнозирующих риск смерти ребенка с критическими ВПС в раннем неонатальном периоде.

- Впервые оценивая достоверность оценки тяжести состояния у детей с ВПС по результатам клинического и гистоморфологического исследования установлена недооценка сопутствующих поражений органов дыхания, воспалительных и дистрофических поражений сердца и надпочечников.

- Впервые разработаны научно обоснованные алгоритмы тактики ведения новорожденных с различными гемодинамическими вариантами критических ВПС.

Практическая значимость полученных результатов:

1. Факторы риска, предрасполагающие к развитию и рождению детей критических форм ВПС, следует использовать как тесты прогнозирования при формировании групп повышенного риска и разработки систем профилактики рождения детей с жизнеугрожаемыми ВПС.

2. Подтверждена высокая значимость уровня сатурации и данных ЭхоКГ в прогнозировании высокого риска летального исхода у новорожденных с критическими ВПС.

3. Разработанный алгоритм ведения новорожденных с критическими формами ВПС позволит снизить риск летального исхода

Экономическая значимость полученных результатов. Проведение скрининга на ВПС в раннем неонатальном периоде является одним из важных способов снижения младенческой смертности в республике. Добавление пульсоксиметрии как дополнительного метода обследования "условно здоровых новорожденных" значительно снижает частоту пропущенных ВПС.

Основные положения диссертации, выносимые на защиту:

1. Высокий риск формирования ВПС у плода обусловлен отягощенным акушерским анамнезом, соматической патологией матери; высокий риск рождения живого ребенка с ВПС отмечается у первородящих молодых и здоровых женщин при адекватном ведении беременности.

2. Летальность в раннем неонатальном периоде детей критическими формами ВПС зависит от категории тяжести ВПС: естественная летальность отмечается при отсутствии гипоплазии камер сердца, магистральных сосудов или клапанов, или общие клапаны, 84,3% летальность при тяжелых дефектах камер и клапанов сердца.

3. Критические ВПС в 40,5% случаев не диагностируются в неонатальном периоде (преимущественно ВПС с форамензависимой коммуникацией (80,0%) и пороки сердца с артериовенозным шунтированием (64,0%). Пренатально диагностированы ВПС у плода в 23,0% случаев.

4. У детей с ВПС при критических ситуациях по результатам гистоморфологического исследования отмечена клиническая недооценка поражений органов дыхания (83,3% против 65,9%), воспалительных и дистрофических поражений сердца (54,9%) и надпочечников (33,3%).

Личный вклад соискателя. В ходе выполнения работы автором лично проводилась организация исследований, курация детей в отделении патологии новорожденных и недоношенных детей на базе НЦОМид. Проанализирована и установлена прогностическая значимость выделенных факторов риска рождения детей с критическими ВПС с помощью анкеты. Самостоятельно производился расчет факторов риска рождения детей с ВПС.

Апробация результатов исследования. Работа апробирована и рекомендована к защите на совместном заседании кафедры пропедевтики детских болезней, госпитальной кафедры с курсом неонатологии и кафедры факультетской педиатрии КГМА имени И.К. Ахунбаева от 12.05.2023 года, протоколом №1.

Основные положения работы доложены на 16-й Международной школе по респираторным заболеваниям и глобальному здравоохранению у детей в Кыргызстане в Национальном центре кардиологии и терапии имени академика М. Миррахимова 2022 г. 26.09.2022 г., на IV-форуме Кыргызской Ассоциации неонатологов 26-28 мая 2023 г. город Чолпон-Ата и на международном конгрессе педиатров 6-8 октября 2023 г. село Бостери Иссык-Кульского р\на.

Внедрение результатов исследования. Акт внедрения данного исследования утвержден на базе КРД НЦОМид

Публикации по теме диссертации. Материалы диссертации опубликованы в рецензируемых журналах из перечня ВАК в количестве 7 статей (2- зарубежные журналы).

Структура и объем диссертации. Диссертационная работа изложена на 138 страницах компьютерного набора, шрифтом Times New Roman, кириллица (шрифт 14, интервал 1,5) на русском языке. Диссертация состоит из введения, главы обзор литературы, главы материал и методы исследования, глава собственных исследований, выводов, практических рекомендаций, списка литературы и сокращений. Диссертационная работа иллюстрирована 59 таблицами и 41 рисунками. Библиографический указатель содержит 148 источника, из них 69 автора дальнего зарубежья.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Во введении обоснована актуальность темы исследования, представлены цель и задачи, научная новизна, практическая значимость и основные положения диссертации, выносимые на защиту.

Глава 1. Обзор литературы освещены многочисленные исследования посвященные о частоте, структуре и высокой летальности критических форм ВПС. По данным рандомизированных исследований США и Европы наиболее распространенными пороками сердца у детей являются септальные дефекты, ОАП, ТМС, ТФ, обструкции и левых отделов сердца. В структуре ВПС 25% составляет критические пороки сердца в периоде новорожденности (июнь 2016 г. www.uptodate.com). По данным мировой статистики 1/3 детей умирает после рождения, в первые дни или недели жизни, так как не получает адекватную терапию и своевременную хирургическую помощь. В неонатальной службе КР имеет место недостаточные исследования критических форм ВПС у новорожденных, особенностей клинического течения, недостаточно предоставлены комплексы мер медицинской помощи детям в периоде новорожденности и ранней диагностики.

Глава 2. Материал и методы исследования.

Данная работа проводилась на базе Национального центра охраны материнства и детства (НЦОМид), Научно-исследовательского института хирургии сердца и трансплантации органов (НИИХСиТО), Республиканского патологоанатомического бюро.

Объектом исследования были семьи имеющих детей от 0 до 3 лет. Проведено проспективное исследование 109 новорожденных детей с критическими ВПС в отделении патологии новорожденных; ретроспективно изучены 143 клинических летальных случаев, в том числе результаты вскрытия 102 случаев. Таким образом в исследование включены 252 клинических случая детей с ВПС. Основную группу составила 109 семей, имеющих детей с критическими ВПС, контрольная группа – 40 семей, имеющих детей без признаков ВПС, в возрасте от 10 часов до 26 дней жизни.

Методы исследования. Исследование проведено с использованием клиничко-anamnestических, лабораторных, инструментальных и статистических методов.

1. Клиничко-anamnestический метод исследования проводился в виде формализованного интервью, состоящего из 103 вопросов. Полученная в результате анкетирования женщин-матерей информация о медико-биологических, социально-гигиенических, производственно-стрессовых факторах у родителей позволила дать изучить факторы риска формирования врожденной патологии сердца у детей. Проанализирована и установлена прогностическая значимость клиничко-anamnestических факторов риска у детей с ВПС в сравнении с условно здоровыми детьми без клинических признаков ВПС, составивших контрольную группу. Их информативность определялась количественно в виде прогностических коэффициентов по специально разработанной оригинальной компьютерной программе на IBM-PC-XT.

2. Клиническое обследование. Состояние сердечно-сосудистой системы больных детей оценивали с учетом: анамнеза протекавшей беременности, родов, раннего перинатального периода, динамики состояния, результатов общеклинического обследования (ЧСС, ЧД, необходимость использования ИВЛ, окраска кожных покровов, характер и время появления шума, динамика веса и диурез), данных функциональных проб (с кардиотониками, с кислородом), а также данных дополнительных методов исследования, включающих измерение давления и сатурации на верхних и нижних конечностях.

3. Лабораторная диагностика. Исследования проводились в сертифицированных лабораториях на базе НЦОМид, НИИХСиТО.

4. Инструментальные исследования.

ЭКГ снималась в 12 стандартных отведениях на аппарате «Microsamant» фирмы «Marquette Helligt medical systems» Германия.

Рентгенография сердца выполнялась в прямой проекции. Оценивалась степень изменения сосудов малого круга кровообращения, индекс Мура и кардиоторакальный индекс по Morits.

Диагноз ВПС базировался на результатах ЭХОКГ с импульсно-волновым и цветовым доплером на ультразвуковой системе Sequonia 256 (Acason, Siemens, Германия). Оценка размеров камер сердца и показателей внутрисердечной гемодинамики проводилась в соответствии с рекомендациями Американской Ассоциации специалистов по эхокардиографии.

Статистическая обработка данных. Накопленные данные обрабатывались согласно стандартным статистическим программам, рассчитывая среднее значение, его ошибку ($M+m$). Статистически значимыми считали различия при $p < 0,05$. Оценка взаимосвязи показателей проводилась с помощью корреляционного анализа (r) (коэффициент Пирсона). Для определения степени влияния рассматриваемых факторов и степени влияния других факторов вычислялся коэффициент детерминации ($R = r^2 \times 100$). Определение относительных показателей связи ВПС и факторов риска (ФР) проводилось при определении относительного риска (ОР), отношения шансов (ОШ), атрибутивного риска (АО).

Глава 3. Результаты собственных исследований.

Глава 3.1 Клинико-прогностическое значение социальных и медицинских факторов риска формирования и рождения детей с критическими врожденными пороками сердца

Проанализирована и установлена прогностическая значимость выделенных факторов риска рождения детей с критическими ВПС. Информативность факторов риска рождения детей с ВПС определялась количественно в виде прогностических коэффициентов.

Наибольший риск формирования ВПС у плода наблюдался при наличии факторов, превышающих порог (P) для $Se+Sp>100,0$ $ПК>3,0$.

Таблица 3.1.30. Прогностическое значение факторов риска формирования критических ВПС у плода

Наименование признака (фактор риска)	Se	Sp	ПК
Социальная характеристика семьи			
Возраст женщины до 20 лет	10,34	90,9	1,13
Возраст мужчины 21-30 лет	41,4	81,8	4,49
Родственный брак	3,4	100,0	3,4
Отсутствие ВПС у других членов семьи 1 степени родства	89,66	18,18	1,09
Неосведомленность о планировании беременности	61,1	63,6	1,67
Σ	48,65	62,08	2,1
Бытовые и экологические условия проживания семьи до зачатия и во время зачатия ребенком с ВПС			
Экологическое неблагоприятная зона проживания	13,7	90,9	1,50
Высокогорные и среднегорные регионы	41,6	72,7	1,52
Зачатие с мая по август	49,4	66,8	1,48
Техногенная оснащенность быта	58,6	54,5	1,28
Профессиональные вредности у будущих родителей	3,4	100,0	3,4
Профессиональная активность во время беременности	48,2	54,5	1,05
	27,5	81,8	1,51
Воздействие профессиональных вредных факторов во время беременности	6,8	100,0	6,8
Психоэмоциональная перегрузка во время беременности (стресс, депрессия)	48,2	93,9	7,9
Употребление алкоголя	34,6	54,5	0,76
Курение (активное и пассивное)	69,2	45,5	1,26
Σ	36,4	74,1	2,58
Здоровье родителей			
Соматическая патология	34,4	90,9	3,78
ОРВИ во время беременности	53,8	63,6	1,47
Не леченная УГИ	96,5	100,0	96,5
Σ	43,2	87,26	21,03
Акушерский анамнез			
Неоднократные выкидыши в ранние сроки по неизвестным причинам	27,5	54,5	0,60
Эпизоды мертворождения в семье	3,4	100,0	3,4
Смерть ребенка родившегося живым на первом году	13,8	90,9	1,51

Сроки между беременностями до 2 лет	41,4	81,9	2,28
Не планируемая беременность	55,1	81,8	3,02
Σ	34,45	75,31	1,89

Таблица 3.1.5. Факторы риска превышающие порог ПК>3,0 сделать рисунок

Группы рисков	Σ ПК
Медицинские риски	22,92
Бытовые, экологические, гигиенические риски	2,58
Социальные и биологические риски	2,1

В структуре рисков, определяющих формирование ВПС у плода, по прогностической значимости доминируют медицинские риски (ПК = 22,92), далее в порядке убывания – бытовые и экологические (ПК = 2,58), социальные и биологические (ПК = 2,1) (табл. 34). И так, при выделении семьи высокого риска формирования ВПС у будущего ребенка необходимо учитывать все параметры, представленные в таблице 33

3.2 Клиническая характеристика критических врожденных пороков сердца у детей

Для решения поставленных задач было проведено проспективное исследование 109 новорожденных детей с критическими ВПС в отделении патологии новорожденных; ретроспективно изучены 143 клинических летальных случаев, в том числе результаты вскрытия 102 случаев.

Таблица 3.2.1. Общее количество детей с критическими ВПС, вошедших в исследование

Проспективное исследование (ОПНД)	Ретроспективное исследование (летальный исход) НИИХСиТО, РПАБ		Всего
	Не вскрытые	Вскрытые	
109	41	102	252

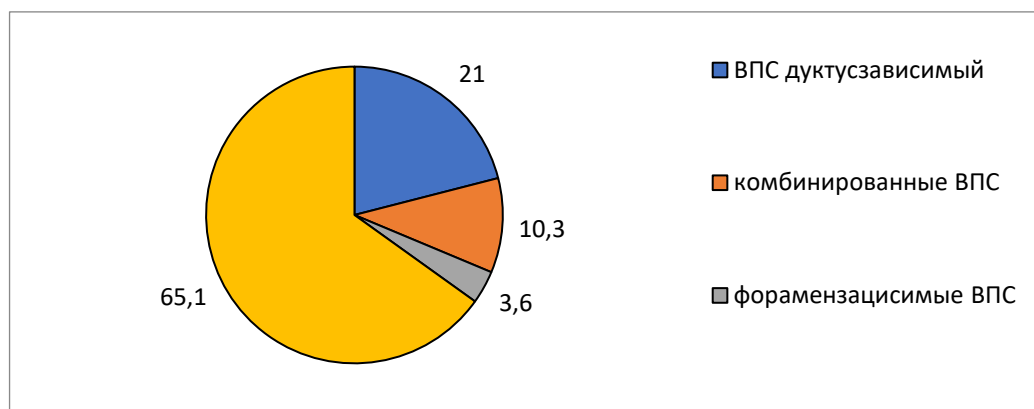


Рисунок 3.2.1. Структура ВПС у детей, вошедших в исследование.

В структуре критических ВПС доминировали пороки с артериовенозным шунтированием (65,1%), далее в порядке убывания дуктусзависимые ВПС (21,0%), комбинированные ВПС (10,3%), реже форамензависимые ВПС (3,6%) (рисунок 3.2.1).

Среди детей с ВПС мальчики составляли 138 (54,8%), девочки 114 (45,2%).

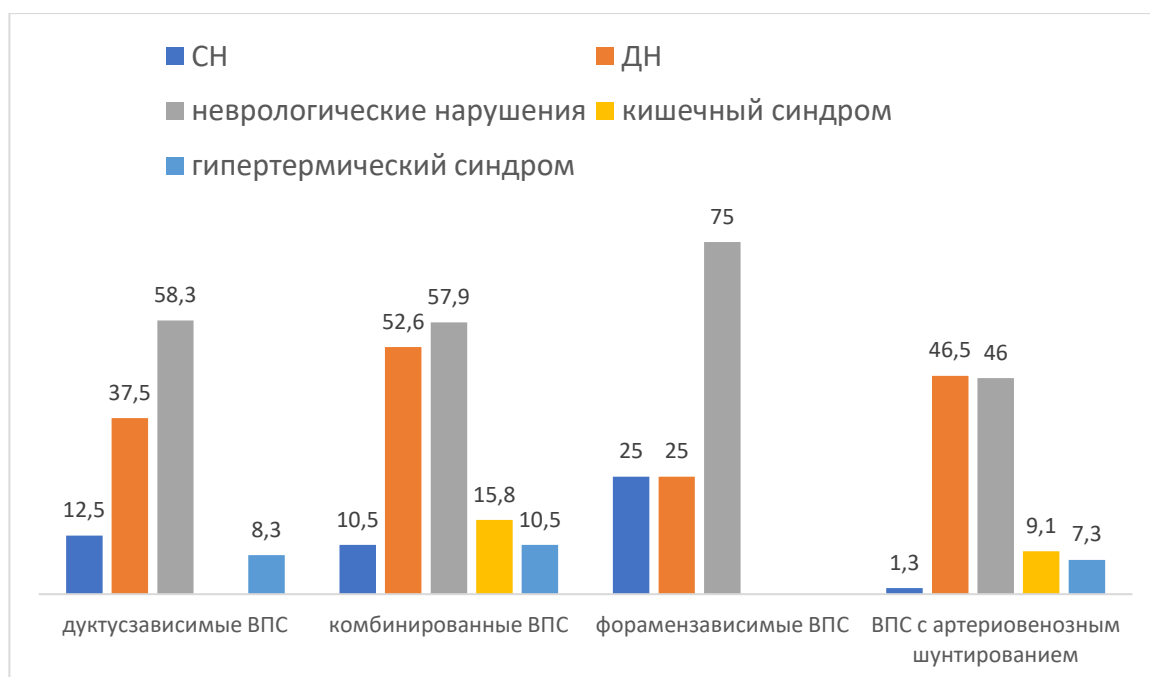


Рисунок 3.2.4. Доминирующие клинические синдромы, влияющие на тяжесть состояния новорожденных с ВПС (%).

При всех формах ВПС критические состояния усугубляли неврологические нарушения, обусловленные энцефалопатией, отеком головного мозга, гипертензионно- гидроцефальным синдромом, ВПР нервной системы.

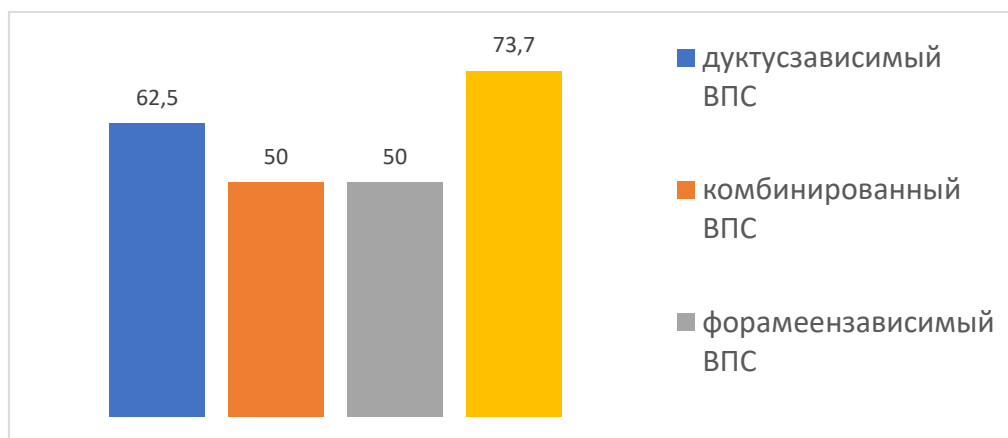


Рисунок 3.2.6. Частота пневмонии у детей с критическими ВПС (%).

Дыхательная недостаточность при критических ВПС вызвана тяжелой пневмонией в 65,9% случаев, преимущественно при ВПС с артериовенозным шунтированием (73,7%) и дуктусзависимых ВПС (62,5%).



Рисунок 3.2.7. Поражения печени и почек при ВПС.

Органые нарушения печени и почек развились у 81,5% новорожденных с критическим ВПС. Наибольший процент поражения печени (56,4%) наблюдались у детей с дуктусзависимых пороках сердца, в 50% случаев при комбинированных ВПС.

В результате комплексного обследования детей с ВПС отклонения в состоянии соматического здоровья выявлены у 77,8% новорожденных.

3.3 Диагностика критических врожденных пороков сердца в аспекте гемодинамических особенностей

Критические ВПС в 40,5% случаев диагностированы поздно, что повлияло по-видимому на исход заболевания. Пренатально диагностированы ВПС у плода в 23,0% случаев (рис.11)



Рисунок 3.3.1. Сроки выявляемости критических ВПС у детей (%).

Поздно диагностированы преимущественно ВПС с форамензависимой коммуникацией (80,0) и пороки сердца с артериовенозным шунтированием (64,0%) (рисунок 12).

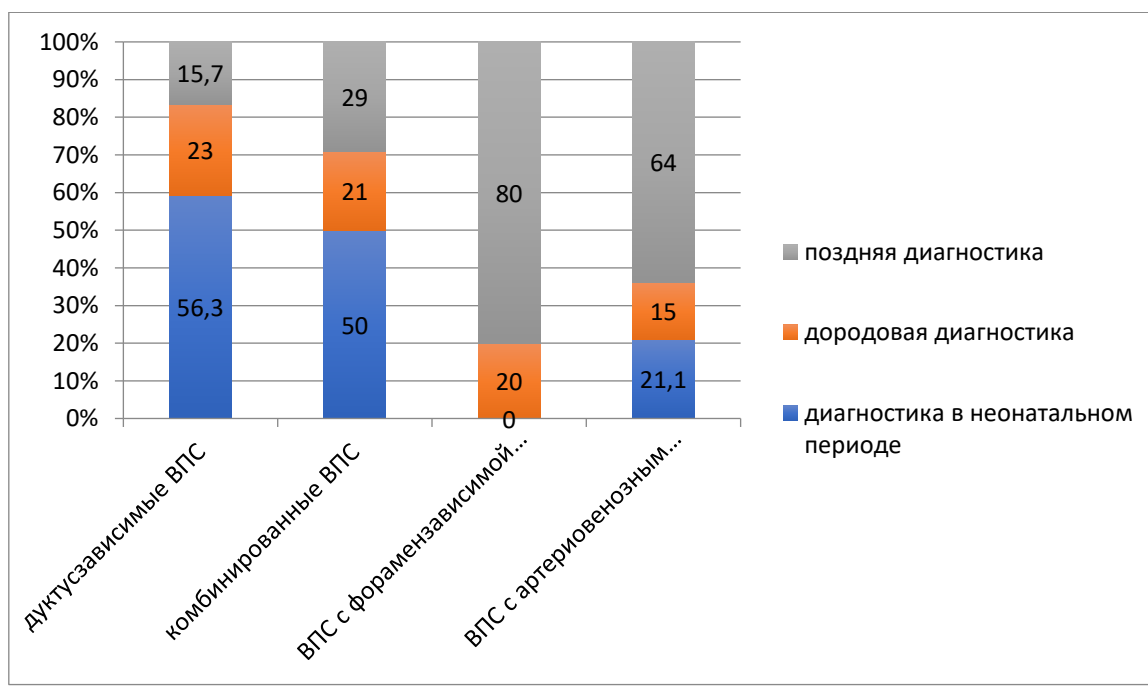


Рисунок 3.3.2. Сроки выявляемости различных форм критических ВПС (%).

Проведенное нами исследование показало, что ЭхоКГ является «первичным диагностическим звеном», на основании которого планируется дальнейший алгоритм обследования пациента, тактика и объем дохирургического лечения. Однако, имеются ограничения метода ЭхоКГ при

визуализации экстракардиальных структур - легочных вен, легочных артерий, аорто-легочных коллатералей.

Таблица 3.3.3. Информативность ЭХОКГ в диагностике критических форм ВПС

	ВПС	ЭХОКГ		Показания АКГ
		Se чувствительность	Sp специфичность	
	СГЛС	100,0	99,6	
	ТМА	100,0	100,0	
	Перерыв дуги аорты	80,0	100,0	
	Тип А	72,0	86,0	показано
	Тип В	66,0	85,0	показано
	Тип С	-	93,0	показано
	ТАДЛВ	100,0	99,0	

Продолжение таблицы 3.3.1

	Смешанная форма	20,0	97,0	показано
	АЛА с ИМЖП	100,0	99,6	
	АТК/агенезия клапана ЛА	100,0	100,0	
	1 тип	69,5	87,5	показано
	2 тип	95,0	88,0	показано
	3 тип		89,0	показано
	ОАС	97,7	99,0	
	ДАЛП	100,0	99,6	
	Атрезия легочных вен			показано
	Атрезия/стеноз ЛВ			показано

Таким образом, сложные и редкие ВПС, как АЛА с ДМЖП, гемитрункус, ОАС, имеющие многообразие анатомических вариантов, сложности диагностики сочетанных сердечных аномалий помимо ЭхоКГ, продолжают требовать дополнительного диагностического пособия, как АКГ, КТ.

3.4 Анализ причин госпитальной летальности по результатам аутопсий умерших детей с критическими ВПС

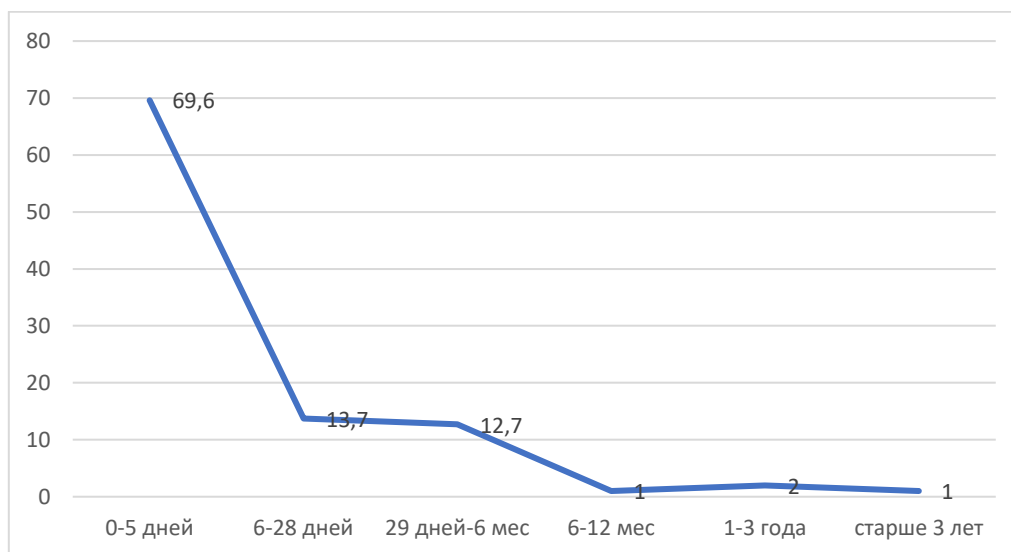


Рисунок 3.4.1. Возрастная структура вскрытых умерших с критическими ВПС (%).

Всего проведено 102 вскрытия из 143 смертных случаев. Из числа умерших в раннем неонатальном периоде вскрытий было 71 (69,6%) (рисунок 13)

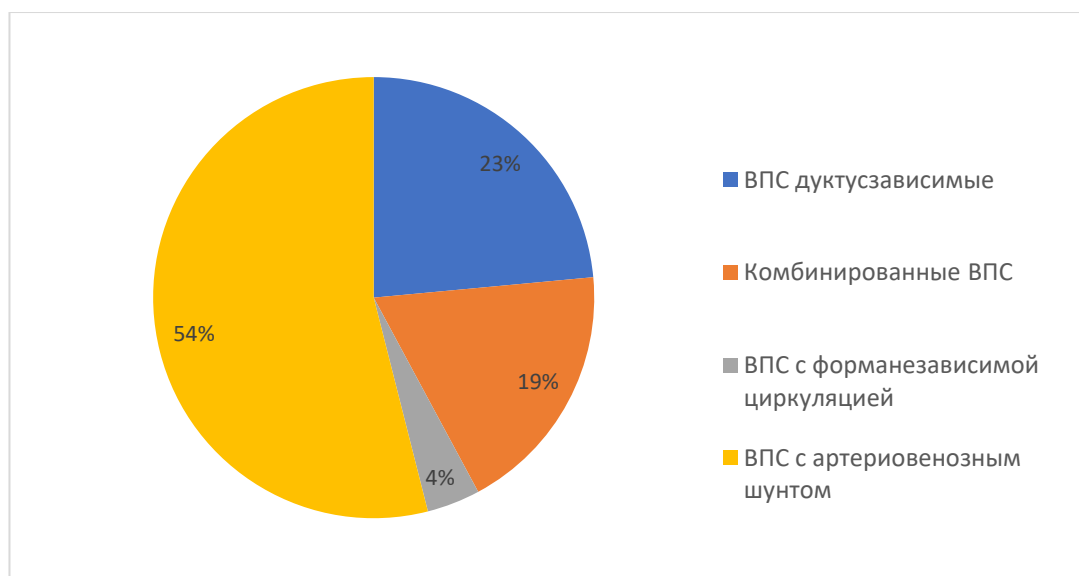


Рисунок 3.4.2. Структура критических ВПС по результатам вскрытий (%).

У детей в раннем неонатальном периоде на вскрытии в большинстве случаев подтверждались ВПС с артериовенозным шунтом (53,9%), далее

дуктусзависимые ВПС (23,5%), комбинированные пороки были 19% случаев, реже-форамензависимые пороки сердца (рис.14).

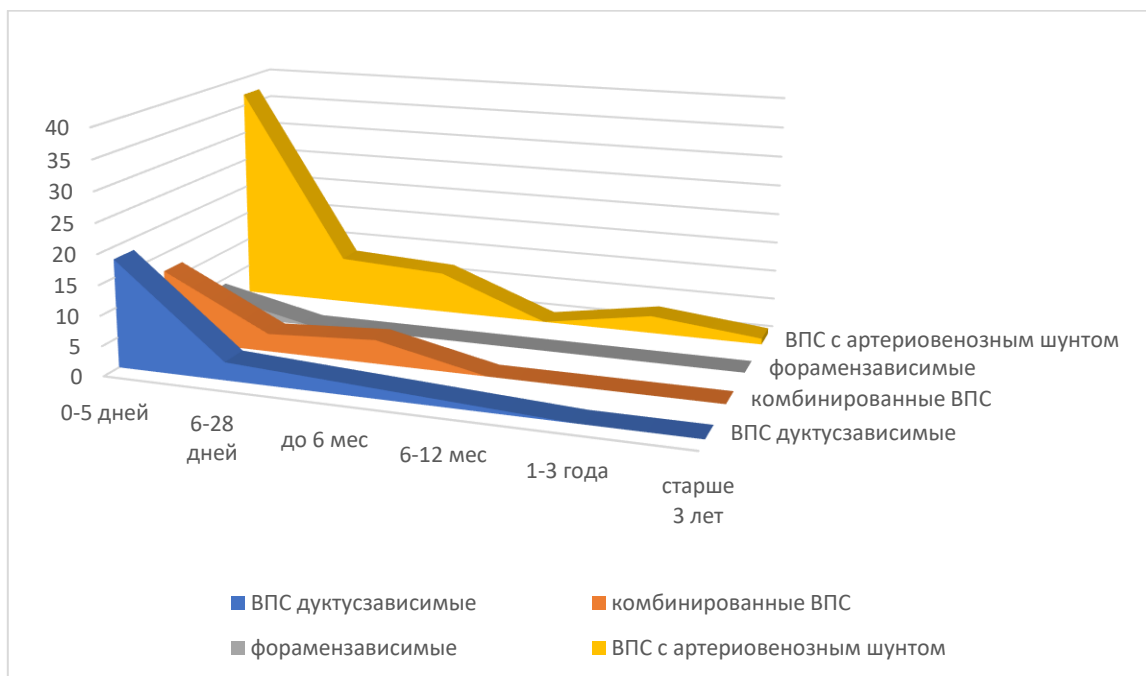


Рисунок 3.4.3. Количество подтвержденных на вскрытии критических ВПС у детей различного возраста (абс).

При естественном течении ВПС наибольшая летальность происходила первые 5-7 дней (ранний неонатальный период) и на вскрытии в большинстве случаев подтверждались ВПС с артериовенозным шунтом, далее дуктусзависимые и редко-форамензависимые пороки. (рис. 15).

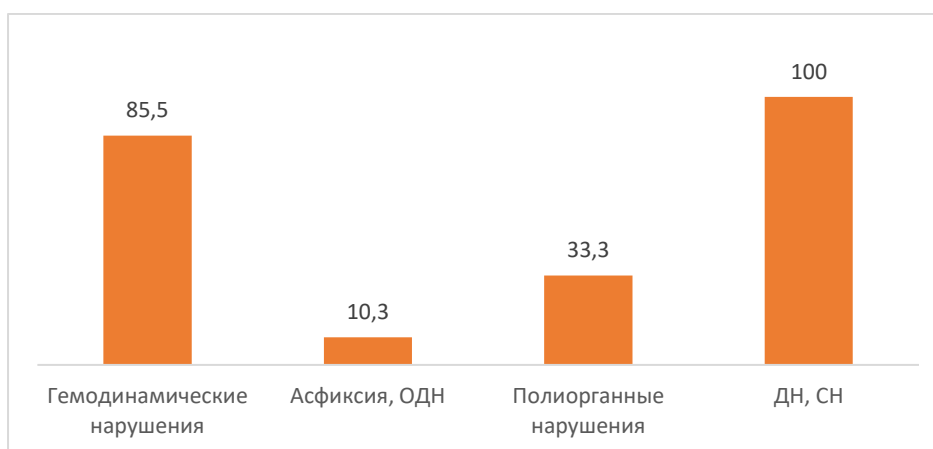


Рисунок 3.4.4. Доминирующий синдром как причина смерти детей с критическими ВПС (по результатам вскрытия) (%).

В структуре причин смерти во всех случаях летальный исход был по причине ДН и СН, гемодинамических нарушений (85,5%). Полиорганные нарушения подтвердились у 33,3% вскрытых.

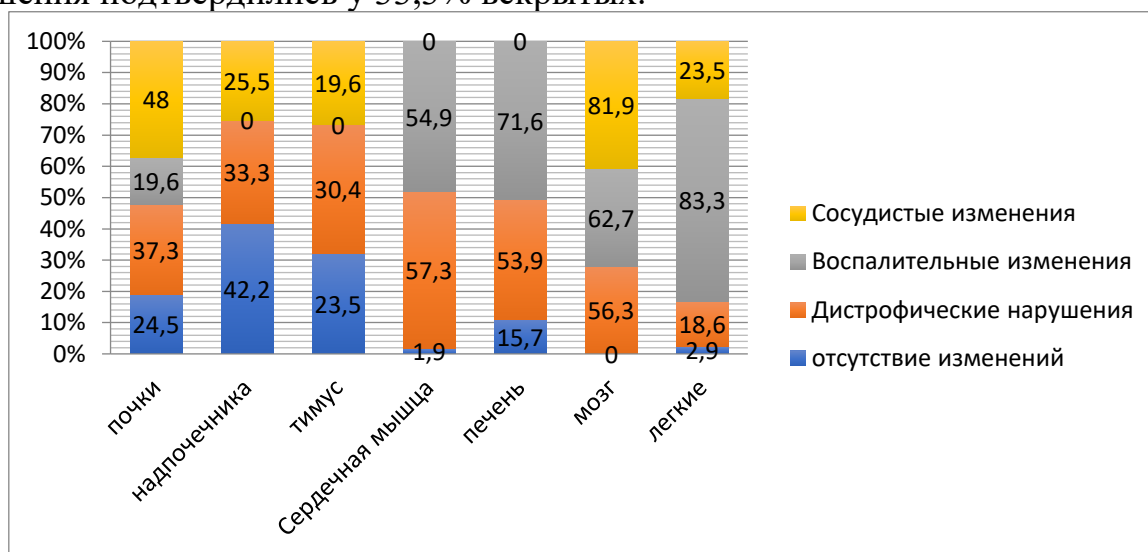


Рисунок 3.4.7. Структура и особенности органных поражений по данным аутопсии умерших с критическими ВПС (%).

Таким образом, у умерших детей с критическими ВПС в структуре полиорганных поражений на вскрытии выявлены воспалительные нарушения сердечной мышцы (54,9), печени (71,6), головного мозга (62,7), и легких (83,3); дистрофические нарушения преимущественно сердечной мышцы (57,3), печени (53,9), головного мозга (56,3), изменения в надпочечниках (42,2%) (рисунок 19).

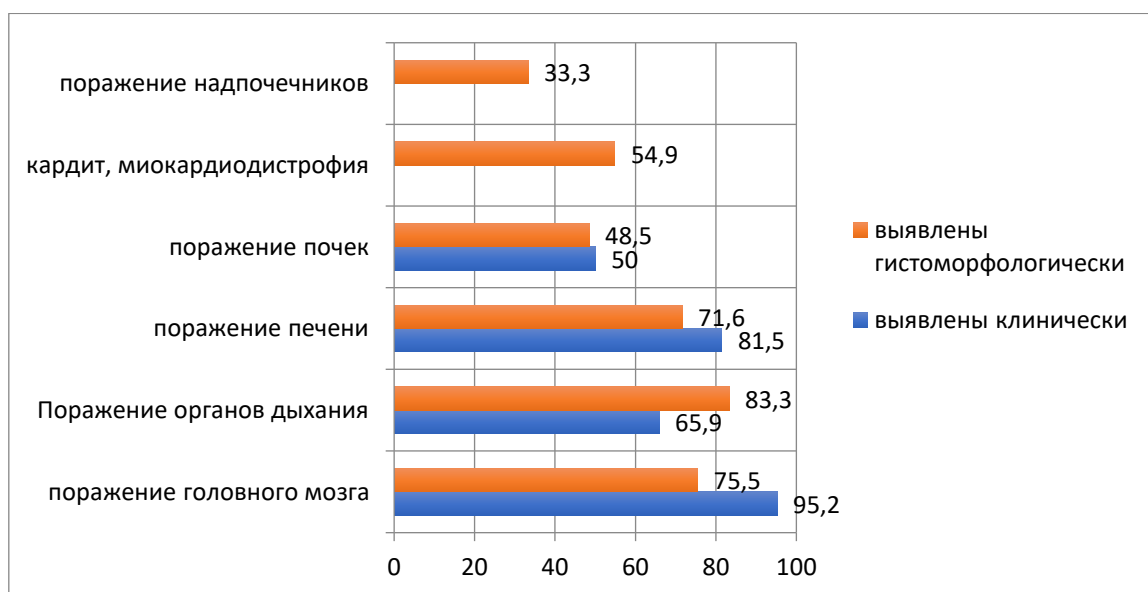


Рисунок 3.4.8. Сравнительный анализ полиорганных поражений выявленных клинически и гистоморфологически у детей с ВПС (%).

Оценивая достоверность оценки тяжести состояния при критических ситуациях у детей с ВПС по результатам клинического и гистоморфологического исследования при летальных случаях установлена недооценка по результатам клинического обследования поражений органов дыхания (83,3 против 65,9), воспалительных и дистрофических поражений сердца (54,9) и надпочечников (33,3).

3.5. Факторы риска и прогнозирование летальных исходов у детей с критическими ВПС

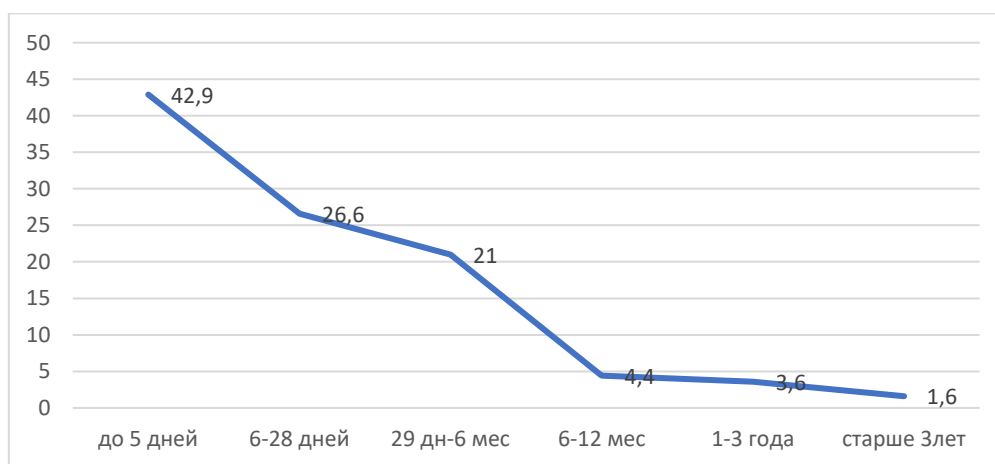


Рисунок 3.5.1. Продолжительность жизни детей с ВПС, вошедших в исследование (%).

Из числа вошедших в исследование детей с критическими ВПС к 5 дню выжили 42,9%, к концу периода новорожденности осталось в живых 26,6%, в 12 месяцев – 4,4%, и до 3 лет доживают 3,6% детей с критическими ВПС (рисунок 21).

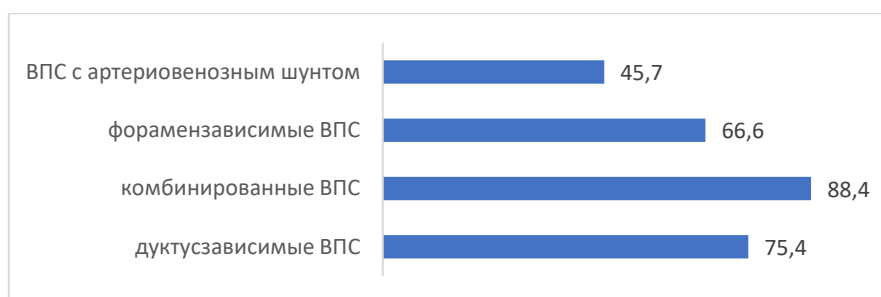


Рисунок 3.5.2. Частота летальных случаев при различных видах ВПС.

Летальные случаи преобладали при комбинированных (88,4%), дуктусзависимых ВПС (75,4) и форамензависимых ВПС (66,6%) (рисунок 22).

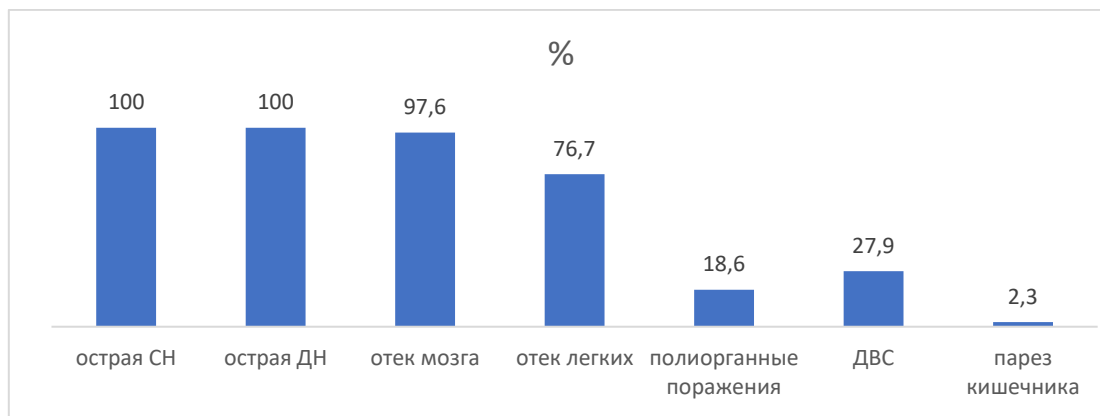


Рисунок 3.5.4. Структура причин смерти детей с критическими формами ВПС (%).

Анализ случаев смерти детей с ВПС выявил во всех случаях острую сердечную и дыхательную недостаточность, отек мозга – в 97,6%, отек легких – 76,7%, ДВС – 27,9%, полиорганное поражение – 18,6%, парез кишечника – 2,3% (рисунок 24).

Летальный исход вызван тяжелыми осложнениями ВПС: сердечная недостаточность, застойная пневмония (67,4%), тромбэмболический синдром (26,9%), инфекционный эндокардит (2,3%), нарушения ритма сердца (2,3%).

Среди факторов определяющих высокий риск смерти детей с ВПС с обогачением МКК наиболее значимыми являются недостаточность кровообращения 2Б стадии, гипотрофия II – III степени, толщина стенки ЛЖ, размер ПЖ, давление в легочной артерии, размер ДМПП менее 5 мм, размер ДМЖП более 5 мм. Отсутствие оперативного вмешательства усугубляет течение сердечной недостаточности у больных всех возрастных периодов

У детей с цианотическими ВПС имеют место изменения системы гемостаза. Их выраженность определялась степенью и длительностью существования артериальной гипоксемии. Были увеличены гемоглобин в среднем на 38%, количество эритроцитов в среднем на 42%, увеличенное количество тромбоцитов в среднем на 32% и МНО больше нормы на 49%, протромбиновое время и уровень фибриногена были в пределах возрастной нормы, укорочено АЧТВ в среднем на 17,7% и уровень антитромбина в среднем ниже на 13,5% от нормы.

Среди факторов определяющих высокий риск смерти детей с ВПС с обеднением МКК наиболее значимыми являются нарушения гемодинамики, степень и длительность артериальной гипоксемии, изменения системы гемостаза, тромбоз.

Анализируя факторы, определяющие длительность жизни и исходы у детей с ВПС, особенно в первые месяцы жизни были выделены категории тяжести ВПС у детей (W.H. Johnson Jr., J.H.Moller., 2001) (таблица 66).

Таблица 3.5.2. Категории тяжести поражений сердца у обследованных детей

Категория	Морфология	ВПС	Количество обследованных	Тактика	Исход
1	Отсутствие/гипоплазия камер сердца, магистральных сосудов или клапанов, или общие клапаны	СГЛС, IV тип атрезии легочной артерии, трикуспидальная атрезия, общий артериальный ствол, атрезия аорты, двуприточный левый желудочек	6 (5,7%)	Не операбельны	Летальность 6-(100%)
2	Есть 4 камеры и 4 клапана, сформированы с серьезными дефектами	ТМС, коарктация аорты, АВК, тотальный аномальный дренаж легочных вен, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, Критический аортальный стеноз, критический легочной стеноз, подаортальный ДМЖП	35 (33,3%)	Консервативное лечение+наблюдение (35) Хирургическая коррекция (3)	Без коррекции летальность 27 (84,3%) После коррекции – летальности нет
3	Есть 4 камеры 4 клапана, сформированы с небольшими дефектами. Септальные дефекты, некритические стенозы крупных сосудов и атриовентрикулярного клапанов	ОАП	15 (14,3%)	Консервативное лечение+наблюдение (15) Оперативное лечение (6)	Без коррекции – летальность 2 (22,2%) После коррекции-летальности нет
4	Заболевания, возникшие на фоне анатомически нормально сформированного сердца (аритмии)	Полная атриовентрикулярная блокада, пароксизмальная тахикардия	4 (3,8%)	Консервативное лечение+наблюдение Хирургической коррекции нет.	Летальность без коррекции 3 (75%)
5	ОАП, межпредсердные сообщения	Небольшие ДМПП, мышечные дефекты МЖП	45 (42,85%)	Наблюдение+консервативное лечение (45), плановое оперативное лечение (3)	Летальность без коррекции 5 (11,9%) После коррекции летальности нет

Из 6 больных ВПС 1 категории тяжести все случаи были не операбельны, естественная летальность.

ВПС 2 категории тяжести наблюдались у 21 больных. Все дети находились под наблюдением и консервативным лечением осложнений, хирургическая коррекция порока сердца проведена в 3-х случаях. Без хирургической коррекции умерло 17 детей (74,3%).

Из 15 детей с ВПС 3 категории тяжести находились под наблюдением и на консервативном лечении. Прооперировано 6 детей. Из числа неоперированных детей умерло 2 (22,2%).

Из 2 детей с врожденными пороками развития проводящей системы сердца (4 категория тяжести) находились под наблюдением и медикаментозным лечением осложнений.

ВПС 5 категории тяжести наблюдались у 45 детей. Все дети находились под наблюдением, хирургическое лечение в плановом порядке проведено в 3-х случаях. Летальность 11,9%.

Таблица 3.5.3. Диагностическая ценность признаков критических ВПС в неонатальном периоде

Клинические признаки	Se	Sp
Центральный цианоз или серость, бледность кожных покровов	48,0	25,0
Отсутствие или резкое ослабление пульсации артерий на конечностях	29,0	85,0
Снижение АД на ногах на 10 мм рт ст и более по сравнению с правой рукой	58,0	38,0
По данным пульсоксиметрии снижение сатурации или насыщение крови кислородом на правой руке выше на 5% и более, чем на ноге	72,0	100,0
Одышка более 60 в 1 мин	32,0	25,0
ЧСС более 180 в 1 мин или менее 100 уд в 1 мин	48,0	33,0
Нарушение ритма сердца	15,0	20,0
Гепатомегалия (нижний край более, чем на 2 см выступает из-под края реберной дуги)	15,0	25,0
Олигурия	25,0	25,0
Шум в сердце	59,0	75,0
ЭХОКГ	67,8	50,0

Согласно таблице 68 из всех перечисленных признаков высокую чувствительность (72%) и специфичность (100%) обладает пульсоксиметрия, с помощью которой можно выявить критические формы ВПС в раннем неонатальном периоде.

Выводы:

1. На формирование критического ВПС у плода и рождения живого ребенка установлено доминирующее влияние медицинских факторов (ПК = 22,92 и ПК = 93,3 соответственно).

2. Летальность в раннем неонатальном периоде детей критическими формами ВПС зависит от категории тяжести ВПС.

3. Среди факторов, определяющих высокий риск смерти детей с критическими ВПС наиболее значимыми являются недостаточность кровообращения 2Б-3 стадии (ПК=1,0), длительность артериальной гипоксеми (ПК=3,8), утолщение стенки ЛЖ (ПК= 5,2), ПЖ (ПК=1,2), повышение давление в легочной артерии (ПК=2,5), размер ДМЖП более 5 мм (ПК=2,5). изменения системы гемостаза, тромбоз (1,8).

4. Трудности точной диагностики были при смешанной форме ТАДЛВ (чувствительность ЭхоКГ- 20%), типа перерыва дуги аорты (при типе «А» чувствительность 72%, специфичность 86%, при типе «В» чувствительность 66%, специфичность 85%), что потребовалось дополнительно АКГ.

5. У детей с ВПС при критических ситуациях по результатам гистоморфологического исследования отмечена клиническая недооценка поражений органов дыхания (83,3% против 65,9%), воспалительных и дистрофических поражений сердца (54,9%) и надпочечников (33,3%). При дуктусзависимых и комбинированных ВПС - недооценка тяжести состояния по всем системам. При форамензависимых пороках сердца -недооценка поражений органов дыхания, почек и надпочечников. При ВПС с артериовенозным шунтированием клиническая недооценка тяжести состояния по поражению ЦНС и печени.

6. Оптимизированная программа дохирургического ведения детей с критическими формами ВПС, включающая своевременную диагностику, раннюю и длительную медикаментозную коррекцию проявлений сердечной недостаточности, способствовала снижению смертности новорожденных с 47,88% до 15,7%.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ:

Для прогнозирования высокой вероятности сформированного критического ВПС у плода необходимо использовать «Тест прогнозирования риска сформированного критического ВПС», согласно которому наличие факторов риска достигших уровня ПК=99,3 свидетельствует о высокой вероятности, уровня ПК = 96,7- умеренной вероятности , уровня ПК= 93,6-96,1- низкой вероятности.

Для прогнозирования детального исхода при критических ВПС и определения тактики оптимального лечения, использовать параметры отражающие гемодинамические нарушения и гипоксемию: значения сатурации ниже 79 %, ЧСС ниже 119 уд/мин, при минутном объеме кровообращения более 720 мл/мин; значения ударного объема (меньше 5,3 мл), масса миокарда левого желудочка менее 7,1 г или более 13,7 г.

Алгоритм ведения новорожденного с критическим ВПС должен включать:

- наблюдение в реанимации, стабилизацию состояния, выполнение стандартных лечебно-диагностических процедур;
- титрование препаратов ПГЕ (0,005-0,01 скг/кг/мин),
- почасовой контроль разницы показателей САД пре- и постдукально для оценки «нарастания критичности обструкции»

СПИСОК РАБОТ ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ:

1. **Жумагулова, Г. С.** Врожденные пороки сердца у новорожденных детей [Текст] / Г. С. Жумагулова // Вестник Кыргызской государственной академии им. И. К. Ахунбаева. - 2015. - Том 2, №1. - С. 29-32; То же: [Электронный ресурс]. - <https://vestnik.kgma.kg/index.php/vestnik/issue/view/37>
2. **Жумагулова, Г. С.** Послеоперационное наблюдение детей с Тетрадой Фалло в Кыргызской Республике [Текст] / Г. С. Жумагулова, Д. А. Ааматов // Здоровье матери и ребенка. - 2016. - Том 8, №2. - С. 48-51. <https://ncomid.kg/wp-content/uploads/2016/10/HEALTH-2.pdf>
3. **Жумагулова, Г. С.** Современные представления о критических пороках сердца у детей раннего возраста (литобзор) [Текст] / Г. С. Жумагулова // Здоровье матери и ребенка. - 2018. - Том 4, №3. - С. 38-45. <https://ncomid.kg/wp-content/uploads/2019/06/%D0%97%D0%9C%D0%A0-%E2%84%96-3-4-2018-%D0%B3%D0%BE%D0%B41.pdf>
4. **Жумагулова, Г. С.** Факторы риска госпитальной летальности детей с ВПС [Текст] / Г. С. Жумагулова // Вестник Кыргызской государственной академии им. И. К. Ахунбаева. - 2022. - Том 5, №5. - С.113-119. <https://vestnik.kgma.kg/index.php/vestnik/article/view/483>
5. **Жумагулова, Г. С.** Эффективность консервативной программы ведения детей с ВПС [Текст] / Г. С. Жумагулова, Э. Ш. Алымбаев // Известия Вузов Кыргызстана. – 2022. - №5. - С.71-75. <http://www.science-journal.kg/ru/journal/2/archive/15528>
6. **Жумагулова, Г. С.** Факторы риска формирования критических врожденных пороков сердца [Текст] / Г. С. Жумагулова, Г. М. Саатова, Э. Ш. Алымбаев // Бюллетень науки и практики. – Нижневартовск. - 2022. - Том 8, №9. - С.321-328. <https://sciup.org/factory-riska-formirovanija-kriticheskikh-vrozhdennyh-porokov-serdca-14124808>
7. **Жумагулова, Г. С.** ВПС у детей с внутриутробной инфекцией [Текст] / Г. С. Жумагулова // Тенденция развития науки и образования. – Самара. – 2023 <https://elibrary.ru/item.asp?id=54183340>

Жумагулова Гульнара Смагуловнанын «Неонаталдык мезгилде жүрөктүн оор тубаса кемтиктерин диагностикалоо жана дарылоо» деген темадагы 14.01.08-педиатрия адистиги боюнча медицина илимдеринин кандидаты илимий даражасын алуу үчүн жазылган диссертациясынын

РЕЗЮМЕСИ

Негизги сөздөр: жаңы төрөлгөн балдар, балдар, коркунуч факторлору, оор абал, өлүм, ЭхоКГ, пульсоксиметрия, патологиялык экспертиза, простагландин E.

Изилдөөнүн максаты: Ооруну аныктоо, тейлөө тактикасын оптималдаштыруу жана өлүмдү болжолдоо жолу менен неонаталдык мезгилде жүрөктүн оор тубаса кемтиги бар балдардын өлүмүн азайтуу боюнча чаралардын комплексин иштеп чыгуу.

Изилдөө методдору: Изилдөө клиникалык жана анамнестикалык, лабораториялык, инструменталдык жана статистикалык ыкмаларды колдонуу менен жүргүзүлгөн.

Изилдөөнүн натыйжалары: Жүрөктүн тубаса кемтиктеринин критикалык формалары бар балдардын калыптанышын жана төрөлүшүн аныктоочу факторлордун структурасында медициналык тобокелдиктер басымдуулук кылат ((ПК = 22,92 жана ПК = 93,3), алардын түзүмүндө кош бойлуу аялды тейлөөгө байланышкан дефекттер жогорку даражадагы мааниге ээ. Жүрөктүн критикалык тубаса кемтиктеринин түзүмүндө артериовеноздук шунтирлөө кемтиктери басымдуулук кылат (65,1%), жүрөктүн түтүккө көз каранды тубаса кемтиктери (21,2%) азыраак. Тубаса жүрөк кемтигинин критикалык формаларын диагностикалоодо жогорку сезгичтик жана өзгөчөлүк импульс оксиметриясынын (Se = 72,0 Sp = 100,0), эхокардиографиянын (Se = 67,8 Sp = 50,0) натыйжалары болду. Эрте неонаталдык мезгилдеги өлүм 69,6%ды түздү, бул гемодинамикалык бузулуулардан (85,5%) жана көптөгөн органдардын жабыркоосунан (33,3%), аларда дем алуу органдарынын диагностикаланбаган интравиталдык жабыркоолору (83%) жана жүрөк булчуңунун дистрофиялык өзгөрүүлөрү басымдуулук кылган (54,9%). Неонаталдык мезгилде өлүмдүн болжолдуу жагымсыз факторлору болуп төмөнкүлөр саналат: кандын каныккандыгы 79% дан төмөн болгон гипоксемия, жүрөктүн кагышы 119 согуу/минуттан төмөн, кандын мүнөтүнө 720 мл/мин ашык; инсульттун көлөмүнүн маанилери (5,3 млден аз), сол карынчанын миокардынын массасы 7,1 г аз же 13,7 г ашык.

Иштин актуалдуулугу. Педиатриянын актуалдуу көйгөйлөрүнүн бири – жүрөктүн тубаса кемтиктеринин (ЖТК) клиникалык жана патогенетикалык

аспектилерин [Л.А.Бокерия, Р.Г. Гудкова.- 2004]. Ымыркайлардын өлүмүнүн жана майыптыгынын калыптанышында жүрөктүн тубаса кемтиктери маанилүү роль ойнойт, алар өнүгүү кемтиктеринин жалпы структурасынын 23%ке жакынын түзөт [Дж.Гофман. -2006]. Балдардын эң көбү жашоонун биринчи жылында өлөт: 40% эрте неонаталдык мезгилде, 30% төрөттөн кийинки мезгилде [JK Rajaratnam JR.Markus. Лансет.-2008].

Ымыркайлардагы оор тубаса жүрөк оорусунан өлүмдүн жогорку пайызы адистештирилген жардамды өз убагында көрсөтүү жана натыйжаларды жакшыртуу үчүн диагностикалык ыкмаларды, консервативдик терапияны жана жаңы төрөлгөн ымыркайларды багыттоону жакшыртуунун маанилүүлүгүн аныктайт.

Тубаса жүрөк кемтиги менен ооруган бейтаптарды операцияга чейинки этапта диагностикалоонун жана дарылоонун заманбап ыкмалары менен камсыз кылуу үчүн Кыргыз Республикасында бейтаптардын бул категориясын перинаталдык башкаруу боюнча оптималдуу протоколдорду жана клиникалык сунуштарды өркүндөтүү жана түзүү зарыл.

Алынган натыйжалардын илимий жанылыгы: Биринчи жолу көп факторлуу анализдин жана рейтингдин негизинде жүрөктүн критикалык тубаса кемтиги бар баланын калыптануу жана төрөлүү ыктымалдыгын болжолдоо критерийлери аныкталды. Эрте неонаталдык мезгилде диагностикалык алгоритмди оптималдаштыруу үчүн эки зоналык импульс оксиметриясын киргизүүнүн илимий негиздемеси биринчи жолу берилди. Биринчи жолу неонаталдык мезгилдин оор тубаса жүрөк оорусу бар баланын өлүм коркунучун болжолдоочу белгилердин даражалуу мааниси берилди. Биринчи жолу клиникалык жана гистоморфологиялык изилдөөлөрдүн натыйжалары боюнча тубаса жүрөк кемтиги бар балдардын абалынын оордугун баалоонун ишенимдүүлүгүн баалоо, дем алуу органдарынын коштолгон жабыркоолорун, жүрөктүн сезгенүү жана дистрофиялык жабыркоолорун жана бөйрөк үстүндөгү бездер түзүлгөн. Жүрөктүн оор тубаса ооруларынын ар кандай гемодинамикалык варианттары бар жаңы төрөлгөн балдарды башкаруунун илимий негизделген алгоритмдери биринчи жолу иштелип чыкты.

Колдонуу боюнча сунуштар: иштин жыйынтыктарын Кыргыз Республикасынын акушердик мекемелеринин, неонаталдык патология бөлүмдөрүнүн жана амбулаториялык мекемелеринин практикасына, ошондой эле клиникалык ординаторлорду даярдоо программасына жана врачтарды дипломдон кийинки даярдоо циклдериине киргизүү сунушталат.

Колдонуу чөйрөсү: неонатология жана педиатрия.

РЕЗЮМЕ

диссертации Жумагуловой Гульнары Смагуловны на тему «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в период новорожденности» на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08-педиатрия

Ключевые слова: новорожденные, дети, факторы риска, критическое состояние, летальность, ЭхоКГ, пульсоксиметрия, патологоанатомическое исследование, простогландин E.

Цель исследования: разработать комплекс мер по снижению смертности детей с критическими ВПС в неонатальном периоде путем оптимизации диагностики, тактики ведения и прогнозирования летального исхода.

Методы исследования: Исследование проведено с использованием клинико-anamnestических, лабораторных, инструментальных и статистических методов.

Результаты исследования: В структуре факторов, определяющих формирование и рождение детей с критическими формами ВПС, доминируют медицинские риски ((ПК = 22,92 и ПК = 93,3), в структуре которых высокую ранговую значимость имеют дефекты связанные с тактикой ведения беременной. В структуре критических ВПС преобладали пороки с артериовенозным шунтированием (65,1%), реже дуктусзависимые ВПС (21,2%). Высокую чувствительность и специфичность в диагностике критических форм ВПС были результаты пульсоксиметрии (Se = 72,0 Sp=100,0), результаты ЭХОКГ (Se=67,8 Sp=50,0). Смертность в раннем неонатальном периоде составила 69,6%, которая была обусловлена гемодинамическими нарушениями (85,5%) и полиорганными поражениями (33,3%), в структуре которых преобладали не диагностированные прижизненно поражения органов дыхания (83%) и дистрофические изменения сердечной мышцы (54,9%). Прогностически неблагоприятными факторами летального исхода в неонатальном периоде являются: гипоксемия со значениями сатурации ниже 79 %, ЧСС ниже 119 уд/мин, при минутном объеме кровообращения более 720 мл/мин; значения ударного объема (меньше 5,3 мл), масса миокарда левого желудочка менее 7,1 г или более 13,7 г.

Научная новизна: Впервые на основании многофакторного анализа и ранжирования выявлены критерии прогнозирования вероятности формирования и рождения ребенка с критическим ВПС. Дано научное обоснование включения двухзоновой пульсоксиметрии для оптимизации диагностического алгоритма в раннем неонатальном периоде. Впервые дана ранговая значимость признаков, прогнозирующих риск смерти ребенка с

критическим ВПС в раннем неонатальном периоде. По результатам клинического и гистоморфологического исследования установлена недооценка сопутствующих поражений органов дыхания, воспалительных и дистрофических поражений сердца и надпочечников.

Рекомендации по использованию: результаты работы рекомендуются внедрить в практику родовспомогательных учреждений, отделений патологии новорожденных и поликлинических учреждений КР, также в программу обучения клинических ординаторов и циклы постдипломной подготовки врачей.

Область применения: неонатология и педиатрия.

SUMMARY

dissertation of Zhumagulova Gulnara Smagulovna on the topic "Diagnosis and treatment of critical congenital heart defects in the neonatal period" for the degree of candidate of medical sciences in the specialty 14.01.08-pediatrics

Key words: newborns, children, risk factors, critical condition, lethality, echocardiography, pulse oximetry, autopsy, prostaglandin E.

The purpose of the study: to develop a set of measures to reduce the mortality of children with critical CHD in the neonatal period by optimizing the diagnosis, tactics of management and predicting a lethal outcome.

Research methods: The study was conducted using clinical, anamnestic, laboratory, instrumental and statistical methods.

Results of the study: In the structure of factors that determine the formation and birth of children with critical forms of CHD, medical risks dominate ((PC = 22.92 and PC = 93.3), in the structure of which defects associated with the management of a pregnant woman have a high rank significance. The structure of critical CHD was dominated by malformations with arteriovenous shunting (65.1%), less often by ductus-dependent CHD (21.2%). High sensitivity and specificity in the diagnosis of critical forms of congenital heart disease were the results of pulse oximetry (Se = 72.0 Sp=100.0), the results of echocardiography (Se=67.8 Sp=50.0). Mortality in the early neonatal period was 69.6%, which was due to hemodynamic disorders (85.5%) and multiple organ lesions (33.3%), the structure of which was dominated by lesions of the respiratory organs not diagnosed in vivo (83%) and degenerative changes in the heart. muscles (54.9%). Prognostically unfavorable factors of a lethal outcome in the neonatal period are: hypoxemia with saturation values below 79%, heart rate below 119 beats/min, with a minute volume of blood circulation more than 720 ml/min; stroke volume values (less than 5.3 ml), left ventricular myocardial mass less than 7.1 g or more than 13.7 g.

Scientific novelty: For the first time, on the basis of multivariate analysis and ranking, criteria for predicting the likelihood of the formation and birth of a child with critical congenital heart disease have been identified. The scientific rationale for the inclusion of two-zone pulse oximetry to optimize the diagnostic algorithm in the early neonatal period is given. For the first time, the rank significance of signs predicting the risk of death of a child with critical congenital heart disease in the early neonatal period is given. According to the results of clinical and histomorphological studies, an underestimation of concomitant lesions of the respiratory organs, inflammatory and degenerative lesions of the heart and adrenal glands was established.

Recommendations for use: the results of the work are recommended to be introduced into the practice of obstetric institutions, departments of pathology of newborns and polyclinics of the Kyrgyz Republic, as well as in the training program for clinical residents and postgraduate training cycles for doctors.

Scope: neonatology and pediatrics.