

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

НАЦИОНАЛЬНЫЙ ЦЕНТР ОХРАНЫ МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА

МЕЖДУНАРОДНАЯ ВЫСШАЯ ШКОЛА МЕДИЦИНЫ

Диссертационный совет Д 14.25.712

На правах рукописи
УДК 616.12-07-08-053.3

ЖУМАГУЛОВА ГУЛЬНАРА СМАГУЛОВНА

**ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ
ПОРОКОВ СЕРДЦА В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ**

14.01.08 – педиатрия

Автореферат

диссертация на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Бишкек – 2025

Работа выполнена на кафедре факультетской педиатрии специальности «Педиатрия» Кыргызской государственной медицинской академии им. И. К. Ахунбаева на базе Национального центра охраны материнства и детства.

Научный руководитель: **Алымбаев Эркин Шакирович**
доктор медицинских наук, профессор,
заведующий кафедры факультетской педиатрии
Кыргызской государственной медицинской
академии им. И. К. Ахунбаева

Официальные оппоненты: **Джаксалыкова Куляш Каликановна**
доктор медицинских наук, профессор,
заведующая кафедрой неонатологии НАО
Медицинский университет Астана

Шукурова Венера Кожоновна
кандидат медицинских наук, доцент,
заведующий кафедрой педиатрии с курсом
детской анестезиологии и реанимации
Кыргызского государственного медицинского
института переподготовки и повышения
квалификации им. С. Б. Даниярова

Ведущая организация: Казахстанско-Российский медицинский университет,
кафедра неонатологии последипломного образования (050004, Республика
Казахстан, г. Алматы, ул. Аблайхана, 51/53)

Защита диссертации состоится «27» июня 2025 г. в 13.00 часов на заседании диссертационного совета Д 14.25.712 по защите диссертации на соискание ученой степени доктора (кандидата) медицинских наук при Кыргызской государственной медицинской академии им. И. К. Ахунбаева, соучредители Национальный центр охраны материнства и детства Министерства здравоохранения КР, Международная Высшая школа медицины по адресу: 720020, г. Бишкек, ул. Ахунбаева, 92, конференц зал. Ссылка доступа к видеоконференции защиты диссертации: <https://vc.vak.kg/b/142-zdz-4mp-0ud>

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеках Кыргызской государственной медицинской академии им. И. К. Ахунбаева (720020, г. Бишкек, ул. Ахунбаева, 92), Национального центра охраны материнства и детства МЗ КР (720038, г. Бишкек, ул. Ахунбаева, 190), Международной Высшей школы медицины (720054, г. Бишкек, ул. Интергельпо, 1 ф) и на сайте диссертационного совета <https://vc.vak.kg/b/142-zdz-4mp-0ud>

Автореферат разослан 27 мая 2025 года.

Ученый секретарь диссертационного совета,
доктор медицинских наук, доцент

С. В. Чечетова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы диссертации. Врожденные пороки сердца остаются одной из распространенных и жизнеугрожающих форм врожденной патологии у новорожденных, представляющая реальную угрозу жизни ребёнка уже в первые часы после рождения [А. И. Мишальский, 2020]. Особенно тяжелое течение наблюдается при критических формах ВПС, требующих неотложного медицинского вмешательства, без которого наступает летальный исход. Согласно международным данным, до 30% таких детей выписываются домой без установленного диагноза, а почти половина из них погибает в течение первых недель жизни [M. E. Oster, K. A. Lee et al 2013].

Ежегодно в мире рождается около 1,5 млн детей с ВПС [J. I. Hoffman, E. S. Karlan, 2002]. По информации EUROCAT (2014 г.) распространенность ВПС достигает 8,1 на 1000 новорожденных, из них тяжелые формы – 2,2 на 1000. Критические ВПС составляют до трети всех врожденных пороков и остаются одной из ведущих причин младенческой смертности как в мире, так и в Кыргызстане. Например, в США частота критических ВПС составляет 6 на 1000 живорождений [M. D. Reller et al, 2008].

В условиях Кыргызской Республики проблема критических ВПС приобретает особую значимость. Болезни системы кровообращения, включая ВПС, входят в число пяти основных причин младенческой смертности в стране (МЗ КР, 2023). В республике отсутствует единая система пренатального скрининга и маршрутизация новорожденных с подозрением на ВПС. Современные методы диагностики — неонатальный скрининг (пульсоксиметрия), ЭхоКГ, — не всегда доступны и эффективны в условиях ограниченных ресурсов и кадрового дефицита.

На практике часто наблюдается клиническая недооценка тяжести состояния, отсутствие четких диагностических алгоритмов [W. T. Mahle et al, 2009]. В таких условиях остро стоит необходимость разработать и внедрить адаптированных для Кыргызской Республики алгоритмов ранней диагностики, оценки риска и тактики ведения новорожденных с критическими ВПС. Это позволит повысить выживаемость, снизить младенческую смертность и улучшить качество неонатальной помощи.

Связь темы диссертации с приоритетными научными направлениями, крупными научными программами (проектами), основными научно-исследовательскими работами, проводимыми образовательными и научными учреждениями. Данная диссертационная работа является инициативной.

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

Задачи исследования:

1. Проанализировать факторы риска формирования критических врожденных пороков сердца (КВПС).
2. Определить структуру и частоту различных клинических форм критических ВПС в зависимости от гемодинамических и анатомических характеристик. Изучить критерии тяжести новорожденного с критическими ВПС (КВПС).
3. Изучить прогностически неблагоприятные факторы летальности новорожденных с КВПС.
4. На основе комплексного анализа научно обосновать тактику ведения новорожденных с КВПС, направленную на снижение неонатальной летальности и увеличению продолжительности жизни.

Научная новизна полученных результатов:

Впервые на основании многофакторного анализа и ранжирования выявлены информативные критерии прогнозирования вероятности формирования критических ВПС у плода и определения шансов рождения ребенка с ВПС живым.

Представлена характеристика клинико-функциональной адаптации сердечной деятельности у детей с критическими ВПС в зависимости от гемодинамических нарушений.

Научно обоснована возможность прогнозирования исходов у новорожденных с критическими ВПС в первые дни жизни на основании оценки клинических и морфологических признаков.

Впервые разработана модель прогнозирования смертности новорожденных с критическими ВПС и обоснована необходимость внедрения адекватных мер по совершенствованию специализированной кардиологической помощи.

Впервые дано дополнительное научное обоснование по результатам вскрытий необходимости дальнейшего прижизненного обследования на вероятность сопутствующих поражений внутренних органов, влияющих на тяжесть состояния новорожденного и исход.

На основании анализа выявленных нерешенных проблем организации реабилитационной помощи после хирургического лечения ВПС в КР разработана комплексная методика, применение которой позволило научно обосновать совершенствование системы организации реабилитационной помощи данному контингенту больных.

Практическая значимость полученных результатов.

Практическая значимость заключается в дифференцированном подходе к коррекции нарушений при выявлении неблагоприятных факторов прогноза, что важно подтвердить снижением летальности.

По результатам настоящего исследования разработана система этапной лечебно-профилактической помощи, программа медицинского ведения за детьми с критическими ВПС.

Внедрение результатов исследования в практическое здравоохранение позволит снизить показатель младенческой смертности, а также продлить жизнь новорожденным с критическими ВПС

Полученные результаты позволяют заключить, что своевременная и адекватная терапия определяют успешность специализированной помощи и повышают выживаемость новорожденным с ВПС.

Экономическая значимость полученных результатов. Внедрение результатов исследования способствует повышению эффективности ранней диагностики критических ВПС, что позволяет снизить неонатальную заболеваемость и смертность, а также сократить затрат на лечение осложнений и повторные госпитализации.

Основные положения, выносимые на защиту:

1. Высокий риск формирования ВПС у плода обусловлен пренатальной патологией и соматическим здоровьем матери. При этом высокая вероятность рождения живого ребенка с критическими врожденными пороками сердца также отмечается у первородящих молодых и здоровых женщин при адекватном ведении беременности (71,0 %).

2. Ранняя неонатальная смертность при критических ВПС определяется степенью анатомических нарушений, включая гипоплазию сердечных камер, магистральных сосудов и клапанных структур, а также наличие общего атриовентрикулярного клапана. В тяжелых случаях уровень летальности достигает 84,3%.

3. Критические ВПС в 40,5% случаев остаются не диагностированными в неонатальном периоде. Наиболее часто это наблюдается при ВПС со смешанным типом кровотока (80 %) и пороках сердца с избыточным легочным кровотоком, которые труднее выявляются (64%). Пренатально были диагностированы ВПС у плода в 23 % случаев.

4. Факторы, определяющие высокий риск смерти детей с критическими ВПС наиболее значимыми стала недостаточность кровообращения 2Б-3 ст. (ПК=1,0), продолжительность артериальной гипоксемии (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

5. Разработан алгоритм ведения новорожденных с критическими ВПС, включающий этапы ранней диагностики, прогнозирования риска неблагоприятного исхода и индивидуализации предоперационной терапии, направленный на снижение госпитальной летальности.

Личный вклад соискателя. Соискателем лично проведен сбор и анализ клинического и патологоанатомического материал, выполнена статистическая обработка полученных данных, проведена интерпретация результатов исследования. Автором предложен и научно обоснован алгоритм ведения новорожденных критическими формами ВПС, также подготовлены публикации и диссертационная работа в целом.

Апробации результатов диссертации. Основные результаты диссертационного исследования были представлены на научно- практической конференции на 4-м форуме Ассоциации неонатологов Кыргызстана «Интенсивная терапия и реанимация новорожденных и недоношенных детей, ранний скрининг ВПС» (Иссык- Куль, 2023 г), ОО «Кыргызская Педиатрическая Ассоциация» на 1-м Международном Форуме «Педиатрия на стыке поколений» (Иссык- Куль, 2023 г).

Внедрение результатов исследования. В рамках клинической апробации проводилась пульсоксиметрия новорожденным детского отделения родильного дома и отделения патологии новорожденных и недоношенных детей Национального центра охраны материнства и детства. Кроме того, при наличии цианоза у новорожденных применялась гипероксическая проба как дополнительный метод для дифференциальной диагностики легочной и кардиальной причины.

Публикации по теме диссертации. По материалам диссертации опубликовано 9 статей и 1 статья в издательстве. Все статьи опубликованы в рецензируемых изданиях из перечня ВАК, рекомендованных для публикации материалов диссертационных работ.

Структура и объем диссертации. Диссертация изложена на 156 страницах, состоит из введения, главы обзора литературы, главы материалов и методов исследования, выводов, практических рекомендаций, списка литературы и сокращений. Библиографический указатель включает источник русскоязычных и зарубежных авторов. Текст диссертации иллюстрирован 31 таблицей и 25 рисунками.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ ДИССЕРТАЦИИ

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

Глава 1. Обзор литературы. В данной главе представлены основные эпидемиологические данные о ВПС, проанализированы факторы риска формирования критических форм ВПС, раскрыты современные представления о механизмах развития критических состояний у новорожденных и их

осложнениях. Отражены трудности ранней диагностики в неонатальном периоде. Проведен обзор российских и зарубежных исследований, посвященных применению пульсоксиметрии и эхокардиографии в ранней диагностике критических ВПС.

Глава 2. Материалы и методы исследования. В исследовании включены 252 ребенка с критическими врожденными пороками сердца (КВПС). Из них 109 новорожденных были обследованы проспективно в отделении патологии новорожденных Национального центра охраны материнства и детства (НЦОМид), ретроспективно изучены 143 летальных случая детей раннего возраста, проведенных на базе НЦОМид и НИИ хирургии сердца и трансплантации органов (НИИХСТО), из них 102 случая с патологоанатомическим исследованием. Исследуемые дети были распределены по группам согласно классификации, принятой Американской ассоциацией кардиологов (2011):

1. ВПС с дуктусзависимыми системными/легочными кровотоками: атрезия митрального клапана, коарктация аорты, перерыв дуги аорты, критический стеноз аортального клапана, синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС), по легочному кровотоку: атрезия легочной артерии, критический стеноз клапана легочной артерии, Тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов с интактной межжелудочковой перегородкой, атрезия трикуспидального клапана

2. ВПС со смешиванием кровотока: тотальный аномальный дренаж легочных вен, двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОС), полная транспозиция магистральных сосудов, атриовентрикулярная коммуникация (АВК), дефект аортолегочной перегородки (ДАЛП)

3. ВПС с избыточным легочным кровотоком (риск легочной гипертензии): ДМЖП, ДМПП и ОАП больших размеров, ДМЖП+ДМПП+ОАП, ДМЖП+ОАП, (таблица 2.1.1).

Таблица 2.1.1 – Группы детей с критическими ВПС

Группы		ОПНД	Умершие	Вскрытые	Итого
ВПС дуктусзависимые	абс.	18	13	16	47
	%	16,5%	31,7%	15,7%	18,7%
ВПС со смешиванием кровотока	абс.	37	14	27	78
	%	33,9%	34,1%	26,5%	31,0%
ВПС с избыточным легочным кровотоком	абс.	54	14	59	127
	%	49,5%	34,1%	57,8%	50,4%
Итого	абс.	109	41	102	252
	%	100%	100%	100%	100%

Таким образом, преобладающими среди критических ВПС были пороки с избыточным легочным (50,4 %) и со смешиванием кровотока (31,0 %). Наибольший удельный вес летальных исходов были зарегистрированы среди пороков дуктусзависимых и смешиванием кровотока (таблица 2.1.1)

Методы исследования. Исследование проводилось поэтапно:

На первом этапе проанализированы факторы риска формирования критических ВПС у детей путем анкетирования 178 семей, имеющих детей с ВПС и контрольная группа детей без ВПС из 90 семей.

Анкета включала 104 вопроса закрытого типа.

На втором этапе изучены клинические проявления критических ВПС и особенности морфофункциональной адаптации сердечно-сосудистой системы. По данным ЭхоКГ оценены анатомия пороков, степень гемодинамических нарушений, наличие лёгочной гипертензии и компенсаторных механизмов в зависимости от типа и сроков выявления ВПС.

Третий этап посвящен анализу осложнений и факторов риска летального исхода с использованием данных патологоанатомических исследований, позволивших выявить органические поражения и предикторы неблагоприятного исхода.

На четвертом этапе научно обоснован алгоритм дохирургической помощи новорожденным с КВПС.

В исследовании применялись общеклинические, инструментальные (неинвазивные и инвазивные), функциональные и статистические методы, обеспечившие достоверность полученных результатов.

Глава 3. Результаты собственных исследований.

3.1 Клинико-прогностическое значение социальных и медицинских факторов риска формирования и рождения детей с критическими врожденными пороками сердца. На основании проведенного анализа были выявлены ключевые факторы риска, достоверно влияющие на вероятность рождения ребенка с ВПС.

Согласно данным таблицы 3.1.7, был выявлен ряд достоверных факторов риска, статистически значимых при рождении ребёнка с ВПС ($p < 0,05$), отсутствие коррекции гестоза ($OR = 15,94$), использование не йодированной соли ($OR = 14,38$), заболевания ЖКТ у отца ($OR = 13,87$), курение матери ($OR = 12,30$), ОРВИ в I триместре беременности ($OR = 7,01$), алкоголизация родителей ($OR = 5,76$), заболевания органов мочеполовой системы у родителей ($OR = 4,95 - 4,03$).

Таблица 3.1.7 – Прогностически значимые факторы риска на формирование критических врожденных пороков сердца у плода

Факторы	Se	Sp	OR	95% доверительный интервал		p
				нижняя граница	верхний интервал	
использование не йодированной соли	33	97	14,38	4,36	47,38	p<0,05
заболевания ЖКТ отца	13	99	13,87	1,84	104,28	p<0,05
вредные привычки матери: курение	30	97	12,30	3,72	40,62	p<0,05
курение проживающих в доме	56	90	11,54	5,45	24,42	p<0,05
использование воды из арыка или речки	10	99	9,40	1,23	71,80	p<0,05
ОРВИ во время беременности	84	57	7,01	3,92	12,51	p<0,05
вредные привычки отца: курение	69	76	6,91	3,88	12,30	p<0,05
не соблюдение режима лечения артериальной гипертензии и отеков	72	70	5,94	1,30	27,20	p<0,05
вредные привычки отца: алкоголизация	65	76	5,78	3,27	10,24	p<0,05
вредные привычки матери: алкоголизация	11	98	5,26	1,20	23,10	p<0,05
заболевания мочеполовой системы матери	10	98	4,95	1,12	21,83	p<0,05
заболевания мочеполовой системы отца	36	88	4,03	2,00	8,13	p<0,05
урогенитальные инфекции до беременности	42	83	3,64	1,94	6,83	p<0,05
угрозы прерывания беременности	54	72	3,04	1,76	5,26	p<0,05
возраст отца 21-30 лет	66	61	3,01	1,78	5,09	p<0,05
наличие ВПС у других детей или близких родственников	20	90	2,28	1,05	4,98	p<0,05
наличие отеков и повышения АД во время беременности	22	89	2,24	1,06	4,74	p<0,05
возраст матери 21-30 лет	71	44	1,94	1,14	3,28	p<0,05
Выкидыши в анамнезе	33	77	1,59	0,89	2,84	
заболевания крови	33	72	1,26	0,72	2,19	
мертворожденные в анамнезе	8	92	1,01	0,39	2,60	
ребенок от 5 и более беременностей	17	74	0,61	0,33	1,13	

Выявлены ряд факторов, не достигшие статистической значимости ($p > 0,05$): выкидыши ($OR = 1,59$), мертворождения ($OR = 1,01$), заболевания крови у

матери ($OR = 1,26$). Это может быть связано с особенностями выборки и ограниченной статистической мощностью, т.к. наше исследование основывалось на опросных анкетах, Полученные данные не противоречат литературным источникам.

Проведенный анализ показал, что формирование ВПС у плода имеет многофакторную природу, при которой важную роль играют как медико-биологические, так и социально – экологические и поведенческие факторы. Наиболее устойчивыми факторами риска, подтверждёнными в нескольких исследованиях, включая наше, являются возраст матери старше 30 лет, вирусные инфекции в I триместре беременности, осложненное течение беременности (гестоз, угроза прерывания).

В то же время наше исследование дополнительно выявило ряд значимых факторов, ранее не освещенных, заболевания ЖКТ у отца, употребление воды из открытых источников, поведенческие факторы родителей (курение, алкоголь).

3.2 Клиническая характеристика критических ВПС у детей. В исследование были включены 109 новорождённых с критическими врождёнными пороками сердца (КВПС), находившихся на лечении в отделении патологии новорождённых НЦОМид. Дополнительно проведен ретроспективный анализ 143 летальных случаев, из которых в 102 случаях имелось патологоанатомическое заключение. Наиболее распространёнными были ВПС с избыточным легочным кровотоком— 127 случая (50,4%). Далее следовали пороки со смешиванием кровотока 78 (31,0%), дуктусзависимые пороки 47 (18,7%) (рисунок 3.2.1).

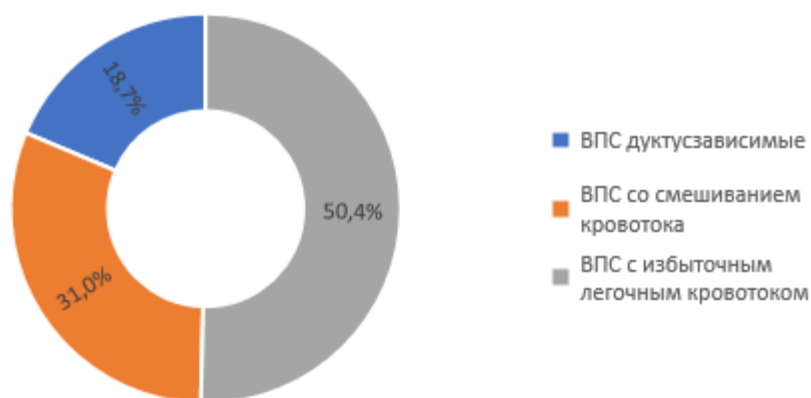


Рисунок 3.2.1 – Структура ВПС у детей, вошедших в исследование (%).

Как показано на рисунке 3.2.3, крайне тяжёлое состояние чаще наблюдалось при ВПС дуктусзависимых (16,7%), тяжёлое течение преобладало при ВПС со смешиванием кровотока (59,5%), а средней тяжести при ВПС - с избыточным легочным кровотоком (50,0%).

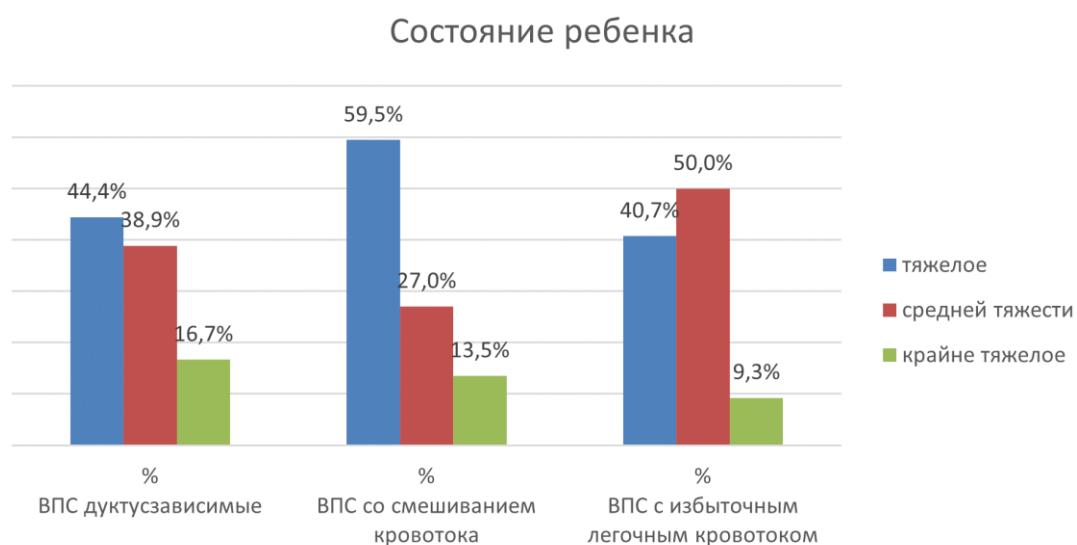


Рисунок 3.2.3 – Распределение критических ВПС по тяжести состояния (%).

Наибольшая доля тяжёлых и крайне тяжёлых состояний отмечена в группе детей с пороками, характеризующимися смешиванием системного и лёгочного кровотока: тяжёлое состояние зарегистрировано у 59,5% новорожденных, крайне тяжёлое — у 13,5%, что в совокупности составляет 73,0% данной подгруппы. Эти данные свидетельствуют о выраженном уровне гемодинамической нестабильности.

Наиболее часто встречающимся клиническим синдромом при всех формах критических ВПС (КВПС) являлась легочная гипертензия, наиболее выраженная у новорожденных с ВПС с избыточным легочным кровотоком (63,0%) и при ВПС со смешиванием кровотока (56,8%), что обусловлено повышенным объёмом кровотока в малом круге кровообращения. Неврологическая симптоматика (отёк мозга, судорожный синдром, угнетение ЦНС) преобладала при ВПС со смешиванием кровотока (35,0%) и дуктусзависимыми пороками (33,3%), что может быть связано с гипоксически-ишемическим поражением центральной нервной системы на фоне нарушенной системной перфузии. При ВПС с избыточным лёгочным кровотоком неврологические нарушения регистрировались в 29,7% случаев. Данные подчеркивают необходимость комплексной клинической оценки новорождённых с ВПС.

3.3 Диагностика критических врожденных пороков сердца в аспекте гемодинамических особенностей. Критические ВПС в 40,5% случаев диагностированы поздно, что повлияло на исход заболевания. Пренатально ВПС у плода установлены в 23,0% случаев. Эхокардиография позволила

детально оценить степень гемодинамических нарушений: перегрузку отделов сердца, наличие и направление шунтов, градиенты давления, состояние клапанов, сократительную функцию желудочков. При СГЛОС фиксировались признаки низкого сердечного выброса и компенсаторной лёгочной гипертензии. При транспозиции магистральных артерий гемодинамика зависела от фетальных коммуникаций. В случае ТАДЛВ наблюдалась гипоперфузия системного круга, при этом диагностика затруднялась в смешанных формах. При коарктации и стенозе аорты определялась постнагрузочная перегрузка левых отделов. В пороках с единственным желудочком отмечалась лабильность кровотока, зависящая от сосудистого сопротивления.

Таким образом, ЭхоКГ обеспечивает не только анатомическую верификацию, но и функциональную оценку гемодинамики.

3.4 Анализ причин госпитальной летальности по результатам аутопсий умерших детей с критическими ВПС. В данном исследовании наблюдается высокая летальность: выживаемость к 5-му дню составила 31,4% к концу неонатального периода – 16,7%, к году – 3,0%, а к 3 годам – 1,0%. Преимущественно преобладали пороки с избыточным легочным кровотоком 59 детей (56 %), далее пороки со смешиванием кровотока 27 детей (25 %) и дуктусзависимые ВПС 16 (19 %). Прогноз утяжеляется при наличии сопутствующих патологий, как перинатальные поражения ЦНС (56,1%), пневмония (48,8%), ВУИ (33,5%) и другие врожденные пороки развития (14,6%).

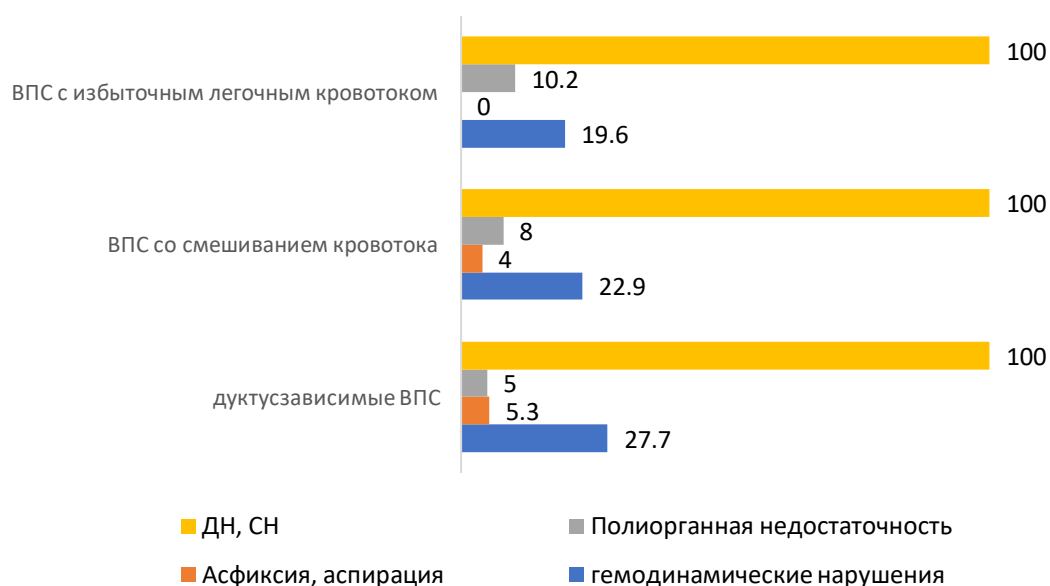


Рисунок 3.4.4 – Структура подтвержденных причин смерти при различных критических ВПС (по результатам вскрытий) (%).

Основными причинами смерти выступали сердечная и дыхательная недостаточность 102 (100%), гемодинамические нарушения 87 (86%), полиорганная недостаточность 34 (33,3%), асфиксия 11 (10,3%) (по данным вскрытый) (рисунок 3.4.4).

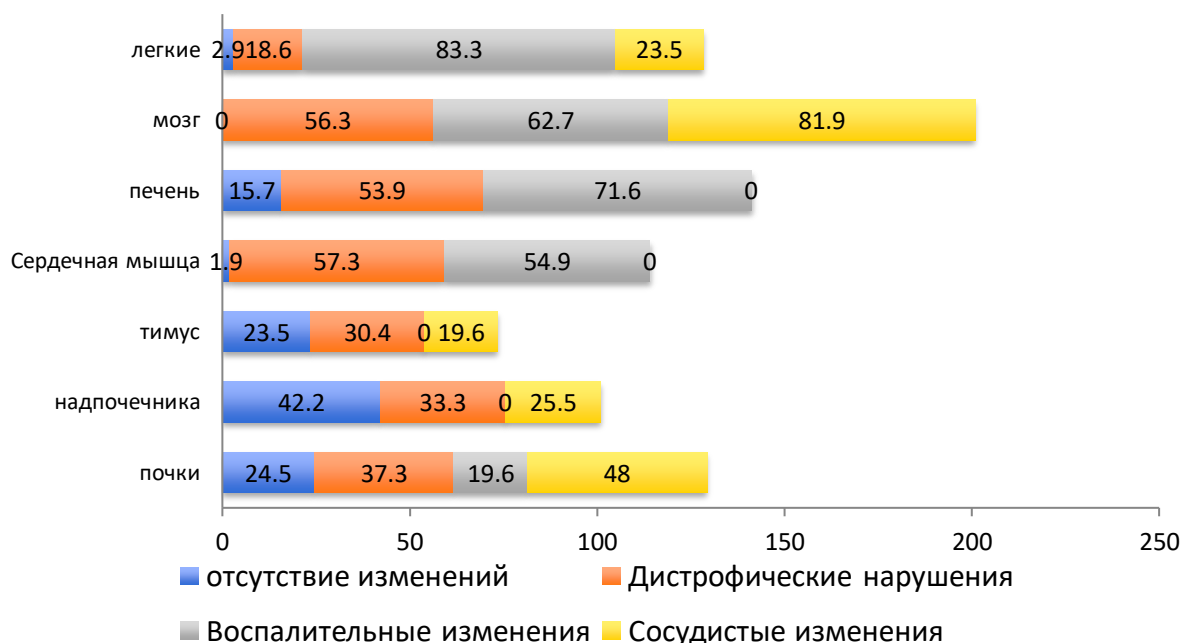


Рисунок 3.4.6 – Структура и особенности поражений органов по данным аутопсии (%).

По результатам патологоанатомических исследований (рисунок 3.4.6), было выявлено преобладание воспалительных изменений в лёгких (83,3%), печени (71,6%), головном мозге (62,7%), миокарде (54,9%) и почках (19,6%). Дистрофические изменения чаще встречались в сердечной мышце (57,3%), головном мозге (56,3%) и печени (53,9%), почках (37,3%) и надпочечниках (33,3%), а также тимусе (30,4%). Сосудистые изменения были обнаружены больше всего в головном мозге (81,5%), далее в почках (48%) и надпочечниках (25,5%), менее в легких (23,5%).

Кроме этого, по данным вскрытий были зафиксированы и другие пороки развития: недоразвитие тимуса (42,2%), ВПР лёгких (14,7%), почек (12,7%) и надпочечников (6,9%).

3.5 Факторы, прогнозирование летальный исход у детей с критическими ВПС. Анализ летальных случаев показал, что основной причиной смерти являлись острая сердечная и дыхательная недостаточность - 100%. Также отмечены отек головного мозга – в 97,6%, отек легких – 76,7%, ДВС- синдром – 27,9%, полиорганная недостаточность– 18,6%, парез кишечника – 2,3% (рисунок 3.5.4).

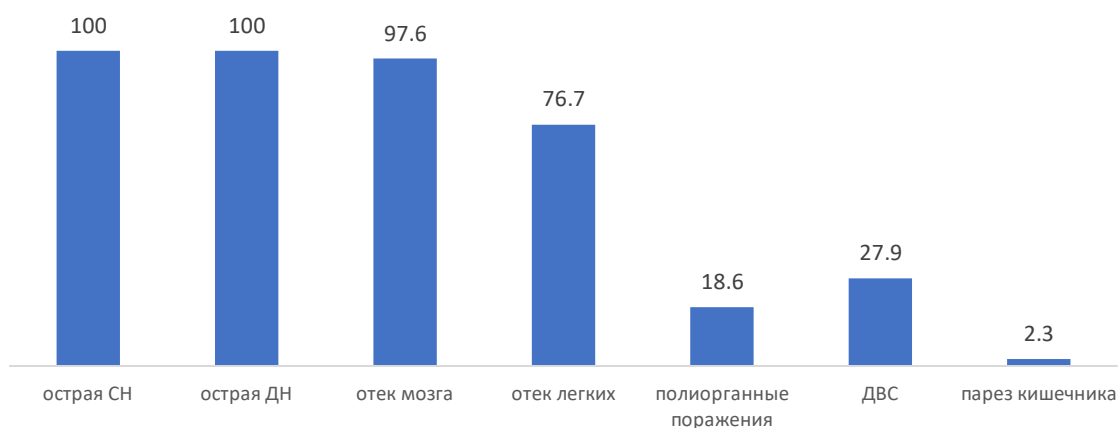


Рисунок 3.5.4 – Структура причин смерти детей с критическими формами ВПС (%).

На основе клинико-лабораторных и патоморфологических данных разработан прогноз летального исхода у детей с ВПС. Для оценки использовалась суммарная шкала предельного коэффициента (ПК), включающая наиболее значимые клинические и гемостатические показатели.

У детей с ВПС высокий риск летальности составил в сумме ПК = 20,2 (при наличии 8 признаков), умеренный ПК = 15,6 – 20,1 (при наличии 5 признаков), низкий — при ПК $\leq 15,6$. Установлено, что основными предикторами летального исхода являются тяжелая сердечно-легочная недостаточность (100 %), гипертрофия миокарда (более 13,5 гр), высокое давление в легочной артерии (более 70 мм.рт.ст.), длительная артериальная гипоксемия (сатурация ниже 60%), нарушение гемостаза (повышение МНО более 1,5, снижение АЧТВ (> 60 сек) и отсутствие своевременного оперативного лечения (84% летальный исход).

Таким образом, наиболее значимыми факторами риска летального исхода у детей с тяжелыми формами ВПС являются длительная артериальная гипоксемия, тромбоз сосудов, выраженные нарушения гемостаза (повышение МНО, снижение АЧТВ), также снижение уровня антитромбина. Полученные данные подчеркивает необходимость раннего выявления и постоянного мониторинга параметров гемостаза и насыщения крови кислородом.

3.6 Оценка медицинской эффективности программ ведения детей с критическими ВПС. В рамках исследования проведена оценка эффективности предоперационного ведения детей с тяжёлыми формами ВПС. В исследование были включены новорождённые, находившиеся в отделении патологии новорождённых с клиническими диагнозами: транспозиция магистральных сосудов (ТМС), тетрада Фалло (ТФ), стеноз клапана лёгочной артерии, стеноз устье аорты, двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ) и тотальный аномальный дренаж лёгочных вен (ТАДЛВ).

Пациенты были разделены на две группы: основную — 22 ребёнка (24,1%), получавшие помощь по программе предоперационного сопровождения, и, контрольную — 14 детей (13,2%) с аналогичными диагнозами, не проходившие через данную программу. Программа включала раннюю диагностику, уточнение анатомии порока, степень его тяжести, характер нарушения кровотока при помощи ЭхоКГ.

В рамках исследования была проведена дооперационная медикаментозная терапия основной группе: титрование простагландина E1 (ПГЕ) для поддержания проходимости ОАП, кардиотоники (допамин) для улучшения гемодинамики,

Начальная доза 0,01 мкг/кг/мин. В результате применения ПГЕ в основной группе через 3 дня была достигнута стабилизация гемодинамики в 95,5% случаев, снижение частоты метаболического ацидоза (с Ph 7,24 до Ph 7,31), снижение летальности (4,5% против 71,4 % в контрольной группе, $p < 0,001$).

Обоснование выбора алгоритма лечения КВПС в зависимости от типа пороков.

При анализе профиля индикаторов качества оказания медицинской помощи в доперационном периоде новорожденным с критическими ВПС выделены критерии, имеющие

1. сильное влияние на летальный исход новорожденного с критическими ВПС: оказание экстренной кардиохирургической помощи ($r=0,93$ $R=96,4\%$), наличие выездных консультативных бригад ($r=0,90$ $R=94,8\%$), наличие бригад кардиореанимационной помощи для транспортировке детей ($r=0,86$ $R=92,7\%$), Квалификация медперсонала ($r=0,76$ $R=87,2\%$);

2. умеренное влияние на летальный исход новорожденного с критическими ВПС:

высокоточные оперативные технологии ($r=0,65$, $R=80,62\%$), доступность специализированной помощи ($r=0,5$, $R=70,7\%$), возможность проведения послеоперационной реабилитации ($r=0,54$, $R=73,4\%$);

3. слабое влияние на летальный исход новорожденного с критическими ВПС: продолжительность артериальной гипоксемии, проявления НК, нарушения гемостаза, низкий уровень артериальной гипоксемии.

Предложенные индикаторы качества оказания неотложной помощи новорожденным с критическими ВПС могут быть использованы для оптимизации лечебного процесса и коррекции

3.7 Рекомендации по снижению летальных исходов детей с критическими формами ВПС. В данном исследовании был научно обоснован алгоритм ведения новорожденных с критическими ВПС, учитывая тип гемодинамических нарушений. Применение алгоритма позволяет повысить выживаемость, уменьшить частоту осложнений на дохирургическом этапе и сроки подготовки к операции. Это подтверждается как данными международных исследований, так и результатами нашей практики.

Медико-социальное обслуживание ребенка с ВПС должно включать 3 этапа.

Первый этап заключается в непрерывном наблюдении различных учреждений здравоохранения за состоянием здоровья будущей матери, затем плода и, наконец, ребенка вплоть до обнаружения, у последнего, ВПС. В осуществлении медико-социального обслуживания участвуют: Центр планирования семьи и репродукции человека, женская консультация, медико-генетическая консультация, родильный дом, территориальная детская поликлиника. В зависимости от периода развития ребенка, какое либо из этих учреждений здравоохранения будет являться ведущим. В фазу планирования деторождения функцию наблюдения за состоянием здоровья матери и факторами его определяющими, выполняет Центр планирования семьи и репродукции человека и медико-генетическая консультация (далее — МГК). В антенатальный период данная задача возложена на женскую консультацию и МГК, в интранатальный - на родильный дом, в неонатальный период, как и в более поздние сроки, - на территориальную детскую поликлинику.

Далее следует диагностический этап - в ходе которого, исследуется состояние здоровья ребенка и уточняется топический диагноз. Совершенно очевидно, что своевременная, т.е. как можно более ранняя диагностика ВПС у ребенка имеет большое практическое значение в определении стратегии и тактики реабилитации. В осуществлении данного этапа участвуют так же родильный дом, отделения новорожденных и детей раннего возраста городской и областной детских больниц, специализированные детские стационары, территориальная детская поликлиника, кардиохирургическая больница. В этой цепочке врач-педиатр является первым, кто может и должен, во-первых, заподозрить ВПС и, во-вторых, в пределах своих возможностей постараться провести первичную дифференциальную диагностику данной патологии. Первичная топическая диагностика ВПС вполне возможна в условиях обычного педиатрического стационара при использовании таких простых и доступных методов, как целенаправленно собранный анамнез, систематизировано проведенное объективное обследование в сочетании с результатами инструментальных методов исследования - рентгенологического, электрокардиографического и фонокардиографического. Для постановки же окончательного топического диагноза порока сердца должны применяться двухмерная эхокардиография, а при необходимости - специальные кардиохирургические методы исследования.

И, наконец, на следующем, реабилитационном этапе проводится комплексная реабилитация ребенка с ВПС. Реабилитационные мероприятия в широком понимании включают в себя медицинскую, профессиональную, социальную реабилитацию ребенка с ВПС. Главную роль в практическом осуществлении этого этапа выполняют учреждения органов здравоохранения, социальной защиты и образования.



Схема 3.7.1 – Алгоритм ведения плодов и новорожденных с КВПС критическим ВПС.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

1. Проведенное исследование позволило оценить структуру, особенности диагностики, тактику ведения и факторы риска летального исхода у новорождённых с критическими врождёнными пороками сердца (КВПС) в условиях неонатальной службы. Установлено, что данные пороки имеют высокую частоту поздней диагностики и сопровождаются тяжёлым течением, высокой смертностью и множественными поражениями жизненно важных органов.

2. Выявлены ключевые медико-социальные и биологические факторы риска, способствующие формированию и неблагоприятному исходу ВПС. Наиболее значимыми предикторами оказались гестоз без коррекции, ОРВИ во время беременности, соматическая патология матери, вредные привычки в семье и отсутствие йодной профилактики.

3. Показано, что наиболее угрожающими по летальности являются ВПС с дуктусзависимой циркуляцией и пороки со смешанным типом кровотока. Часто, данные формы пороков не диагностируются своевременно, особенно при отсутствии выраженной симптоматики в первые часы жизни, что обуславливает необходимость внедрения универсального неонатального скрининга с применением двухзонной пульсоксиметрии.

4. На основе клинических и патоморфологических данных разработан прогностический коэффициент риска летального исхода, учитывающий тяжесть порока, показатели оксигенации и состояния гемостаза. Разработка и внедрение алгоритма дохирургического ведения новорождённых с ВПС показали достоверное снижение показателей летальности, улучшение клинического состояния и повышение эффективности маршрутизации пациентов.

5. Выявлены резервы снижения смертности новорожденных с критическими ВПС: оказание экстренной кардиохирургической помощи, наличие выездных консультативных бригад, наличие бригад кардиореанимационной помощи для транспортировки детей, квалификация медперсонала; высокоточные оперативные технологии, доступность специализированной помощи, возможность проведения послеоперационной реабилитации .

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

Для совершенствования пренатальной диагностики в профилактике врожденных ВПС у детей рекомендуется регистрация и учет случаев ВПС у плода, мертво- и живорожденного и ребенка первого года жизни на этапах:

женская консультация, родовспомогательные учреждения, гинекологические отделения, кабинеты ультразвуковой диагностики, детские поликлиники и стационары.

2. Регистрировать ВПС и среди живорожденных, и мертворожденных.

3. В обязательном порядке проводить патологоанатомического обследования плодов, мертворожденных и умерших детей с врожденными пороками развития.

3. Передавать извещения о ВПС и патологоанатомических заключений в отделение мониторинга и регистра ВПР.

4. Организовать на базе отделения мониторинга и регистра врожденных пороков сердца областной организационно-методический и консультативный центр по пренатальной диагностике врожденных пороков сердца у плода.

5. Рекомендуется использовать алгоритмы перинатального ведения плодов и новорожденных с внутриутробно установленным критическим ВПС, Алгоритм ведения новорожденных с подтвержденным критическим ВПС, Алгоритм ведения новорожденных с предварительно исключенным критическим ВПС, направленные на снижение летальных исходов детей с критическими формами ВПС на дохирургическом этапе.

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. – Т.2, №1. – С. 29-32; То же: [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://vestnik.kgma.kg/index.php/vestnik/article/view/1075/1139>

2. **Жумагулова, Г. С.** Клинический протокол сепсис новорожденного [Текст] / Г. С. Жумагулова, С. Т. Абдувалиева, Н. Ф. Гаглоева // Здоровье матери и ребенка. – 2016. – №4. – С. 28-32; То же: [Электронный ресурс]. – Режим доступа: https://elibrary.ru/download/elibrary_46412015_82399575.pdf

3. **Жумагулова, Г. С.** Послеоперационное наблюдение детей с Тетрадой Фалло в Кыргызской Республике [Текст] / Г. С. Жумагулова, Д. А. Ааматов // Здоровье матери и ребенка. – 2016. – Т.8, №2. – С. 48-51; То же: [Электронный ресурс]. – Режим доступа: https://elibrary.ru/download/elibrary_46579633_17235543.pdf

4. **Жумагулова, Г. С.** Современные представления о критических пороках сердца у детей раннего возраста (литобзор) [Текст] / Г. С. Жумагулова // Здоровье матери и ребенка. – 2018. – Т.4, №3. – С. 38-45; То же: [Электронный ресурс]. – Режим доступа: https://elibrary.ru/download/elibrary_46485448_65105721.pdf

5. **Жумагулова, Г. С.** Факторы риска госпитальной летальности детей с ВПС [Текст] / Г. С. Жумагулова // Вестник Кыргызской государственной академии им. И. К. Ахунбаева. – 2022. – Т.5, №5. – С.113-119;

То же: [Электронный ресурс]. – Режим доступа: https://elibrary.ru/download/elibrary_49450479_11938760.pdf

6. **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; То же: [Электронный ресурс]. – Режим доступа: https://elibrary.ru/download/elibrary_50335780_28087289.pdf

7. **Жумагулова, Г. С.** ВПС у детей с внутриутробной инфекцией [Текст] / Г. С. Жумагулова // Тенденция развития науки и образования. – Самара, 2023. – №98 (8) – С.66-70; То же: [Электронный ресурс]. – Режим доступа: https://elibrary.ru/download/elibrary_54183340_79055611.pdf

8. **Жумагулова, Г. С.** Врожденные пороки сердца как одна из причин перинатальной смертности [Текст] / Алымбаев Э.Ш., Жумагулова Г.С., Кожоназарова Г. К // Бюллетень науки и практики. – Т.10, 2024. – №10. – С.135 – 140; То же: [Электронный ресурс]. – Режим доступа: https://elibrary.ru/download/elibrary_73533362_37862374.pdf

9. **Жумагулова, Г. С.** Исследование факторов риска развития врожденных пороков сердца у детей [Текст] / Э. Ш. Алымбаев, Г. С. Жумагулова, Г. К. Кожоназарова // Тенденции развития науки и образования. 2024. – №114. – С.8-13; То же: [Электронный ресурс]. – Режим доступа: https://elibrary.ru/download/elibrary_74654568_12533395.pdf

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

РЕЗЮМЕСИ

Негизги сөздөр: жаңы төрөлгөн балдар, кооптуу тубаса жүрөк кемтиктери, тобокелдик факторлору, диагностика, пульсоксиметрия, ЭхоКГ, ооруканалык өлүм патологиялык экспертиза,

Изилдөөнүн максаты: Кооптуу жүрөк кемтиктери бар жаңы төрөлгөн балдардын өлүмүн азайтуу жана жашоо узактыгын жогорулатуу мүмкүнчүлүктөрүн аныктоо.

Изилдөө методдору: Изилдөө клиникалык жана анамнестикалык, лабораториялык, инструменталдык (пульсоксиметрия, эхокардиография), патологоанатомиялык жана статистикалык ыкмаларды колдонуу менен жүргүзүлгөн.

Изилдөөнүн натыйжалары: Изилдөөнүн жыйынтыгында кооптуу жүрөк кемтиктеринин түзүмүндө артериовеноздук шунт менен байланышкан

кемтиктер (65,1%) жана дуктуска көз каранды формалар (21,0%) басымдуулук кылганы аныкталган. КТЖК эрте аныктоодо эки зоналуу пульсоксиметрия жана эхокардиография жогорку диагностикалык мааниге ээ экени көрсөтүлгөн. Өлүмгө алып келген негизги тобокелдик факторлору катары кан кислородунун сатурациясынын төмөн болушу, оор жүрөк жетишсиздиги жана миокард менен өпкөдөгү морфологиялык өзгөрүүлөр аныкталган. КТЖКнын ар кандай гемодинамикалык варианттары бар жаңы төрөлгөндөрдү эрте диагностикалоо жана жүргүзүү үчүн алгоритм иштелип чыккан.

Алынган натыйжалардын илимий жанылыгы: Илимий жаңылык изилдөөдө КТЖКнын пайда болуу жана неонаталдык мезгилдеги өлүм-житим коркунучун алдын ала болжолдогон критерийлерди аныктоо, эрте скрининг үчүн эки зоналуу пульсоксиметрияны колдонуу илимий жактан негиздөө жана ички органдардын кошумча сезгенүү жана дистрофиялык өзгөрүүлөрүнүн ооруканалык өлүмдөгү маанилүүлүгүн аныктоо болуп саналат.

Колдонуу боюнча сунуштар: Изилдөөнүн натыйжалары төрөт мекемелерине, жаңы төрөлгөндөрдүн патология бөлүмдөрүнө жана врачтардын постдипломдук даярдоо программаларына колдонууга сунушталат.

Колдонуу чөйрөсү: неонатология жана педиатрия.

РЕЗЮМЕ

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

Ключевые слова: новорожденные, факторы риска, критические врожденные пороки сердца, диагностика, пульсоксиметрия, эхокардиография, прогнозирование, госпитальная летальность.

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

Методы исследования: включали клинико-anamnestический анализ, лабораторные, инструментальные (пульсоксиметрия, эхокардиография), патологоанатомические и статистические методы.

Результаты исследования: в структуре критических ВПС преобладали пороки с избыточным легочным кровотоком (65,1%), далее следовали ВПС со смешанным кровотоком (21%) и пороки с дуктусзависимой циркуляцией. Высокую диагностическую ценность в раннем выявлении КВПС показали

результаты пульсоксиметрии и ЭхоКГ исследования. Выявлены основные факторы риска летального исхода, среди которых низкая сатурация крови, выраженная сердечная недостаточность и морфологические изменения миокарда и легких.

Научно обоснован алгоритм диагностики и тактики ведения новорождённых с различными гемодинамическими нарушениями КВПС.

Научная новизна:

Впервые проведён многофакторный анализ и ранжирование критериев прогнозирования критических ВПС у плода и вероятности рождения живого ребёнка с данной патологией. Представлены особенности сердечной адаптации у новорождённых в зависимости от гемодинамики. Научно обоснована модель прогнозирования летального исхода и необходимость совершенствования специализированной помощи. Доказана важность прижизненного обследования на сопутствующие поражения органов по данным патоморфологии. Разработана методика реабилитации после кардиохирургического лечения, направленная на улучшение организационной системы помощи детям с ВПС в Кыргызской Республике.

Рекомендации по использованию: результаты исследования рекомендованы для внедрения в практику родовспомогательных учреждений, отделений патологии новорожденных и программ постдипломной подготовки врачей.

Область применения: неонатология и педиатрия.

SUMMARY

dissertation by Gulnara Smagulovna Zhumagulova on the topic "Diagnostics and Treatment of Critical Congenital Heart Defects in the Neonatal Period" submitted for the degree of Candidate of Medical Sciences in the specialty 14.01.08 – Pediatrics

Keywords: newborns, risk factors, critical congenital heart defects, diagnostics, pulse oximetry, echocardiography, prognosis, hospital mortality.

The purpose of the study: To identify opportunities for reducing mortality and increasing life expectancy in newborns with critical congenital heart defects.

Research methods: included clinical and anamnestic analysis, laboratory, instrumental methods (pulse oximetry, echocardiography), pathological and statistical methods.

Results of the study: defects with arteriovenous shunting predominated in the structure of critical CCHD (65.1%), followed by ductus-dependent defects (21%), while foramen-dependent and combined defects accounted for 10.3% and 3.6%,

respectively. High diagnostic value in early detection of CCHD was demonstrated by the results of pulse oximetry and echocardiographic studies. Major risk factors for fatal outcomes were identified, including low blood oxygen saturation, severe heart failure, and morphological changes in the myocardium and lungs. An algorithm for the diagnosis and management of newborns with various hemodynamic disorders associated with CCHD was developed.

Scientific novelty: For the first time, a multifactorial analysis and ranking of predictive criteria for critical congenital heart defects (CHDs) in the fetus was conducted, including assessment of the likelihood of live birth with such pathology. Characteristics of cardiac functional adaptation in newborns depending on hemodynamic disturbances were described. A scientifically validated model for predicting mortality in newborns with critical CHDs was developed, highlighting the need to improve specialized cardiac care. Based on pathological findings, the importance of timely in vivo assessment of associated organ damage was substantiated. A comprehensive rehabilitation methodology was developed to enhance the organizational system of post-surgical care for children with CHDs in the Kyrgyz Republic.

Recommendations for use: the results of the study are recommended for implementation in the practice of maternity hospitals, neonatal pathology departments, and postgraduate medical education programs.

Scope: neonatology and pediatrics.



Формат бумаги 60 х 90/16. Объем 1,5 п. л.
Бумага офсетная. Тираж 50 экз.
Отпечатано в ОсОО «Соф Басмасы»
720020, г. Бишкек, ул. Ахунбаева, 92