

УДК 616.12 – 007.2

И. Д. Скворцов, И.А. Лаврентьева

## ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ И ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

ФГБОУ ВО Тверской государственный медицинский университет Минздрава  
России

Среди всех пороков развития врожденные пороки сердца (ВПС) составляют 30 %, занимая третье место после врожденной патологии опорно-двигательной и центральной нервной систем. В России ежегодно рождается около 10 тыс. детей с ВПС (5-8 на 1000 живорожденных), из них 50-70 % требуют экстренной помощи. Летальность при ВПС чрезвычайно высока: к концу первой недели умирают 29 %, в течение первого месяца – 42 %, к концу первого года жизни – 87 %. Между тем, 98 % детей с ВПС, прооперированных в ранние сроки после рождения, проживают полноценную жизнь [1]. В последние годы отмечается увеличение количества новорожденных с ВПС, поэтому проблема ранней диагностики ВПС является крайне актуальной.

**Цель исследования:** изучить эпидемиологию, этиологические и патоморфологические проявления ВПС.

### Материалы и методы

Из общего числа беременных, состоявших на учете в Областном клиническом перинатальном центре города Тверь в 2016 году, отобраны 307 наблюдений с диагностированными аномалиями развития плода, с последующим проведением ретроспективного анализа амбулаторных карт и историй родов пациенток. Из них врожденные пороки сердца (ВПС) обнаружены в 25 случаях (8 %). В 57 % ВПС были выявлены у мальчиков, и в 43 % у девочек. Ранняя диагностика ВПС (до 14 недель) составила 9 случаев (36 % выявленных ВПС), поздняя (после 14 недель и в постнатальном периоде) – 16 случаев (64 %).

По данным литературы, врожденный порок сердца формируется у плода на 2-8 неделе эмбриогенеза. Существуют более 100 различных причин формирования ВПС, среди которых первые места занимают: инфекции (грибковые, микробные, вирусные), генные мутации (в том числе пороки гендерного типа), хронические соматические заболевания неинфекционного типа у женщины во время беременности, экологические и химические факторы. Перечисленные факторы, воздействуя на плод в критические моменты развития, нарушают формирование структур сердца, вызывают диспластические изменения в его каркасе. Происходит неполное, неправильное или не своевременное закрытие перегородок между предсердиями и желудочками, дефектное формирование клапанов, недостаточный поворот первичной сердечной трубки с образованием аплазированных желудочков и неправильным расположением магистральных сосудов, сохраняются отверстия, свойственные плодному кровообращению. Гемодинамика плода при этом может не страдать. Компенсация может сохраняться некоторое время после рождения, в таком случае ВПС проявляется только через несколько недель или месяцев, а иногда и на втором или третьем году жизни. ВПС вызывает ряд нарушений компенсаторного характера, которые заставляют перестраиваться весь организм ребенка, однако при длительном существовании патологии процессы компенсации ведут к выраженным деструктивным изменениям органов и систем, что заканчивается гибелью [2].

Анализ медицинской документации показал, что среди возможных факторов риска развития аномалии сердца плода у беременных женщин отмечены такие соматические заболевания, как сахарный диабет - 1 случай, системная красная волчанка - у одной женщины, болезни щитовидной железы - 2, ревматизм - 1; а также инфекционные заболевания: цитомегаловирусная инфекция - 2, токсоплазмоз - 2, краснуха - 2, грипп - 1. У 5 женщин в анамнезе беременности имело место воздействие экзогенных химических

веществ (лекарственные препараты и профессиональный контакт с химическими реагентами). В 8 случаях выявить возможные причины не удалось.

По клинко-морфологическим формам ВПС распределились следующим образом: малые аномалии развития сердца (МАРС) диагностированы в 6 случаях (24 %); дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – в 6 (24 %); дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – (12 %); транспозиция магистральных сосудов (ТМС) – 3 (12 %); тетрада Фалло (ТФ) – 2 (8 %); коарктация аорты – 2 (8 %); открытый атриовентрикулярный канал – 2 (8 %); стеноз устья аорты – 1 (4 %).

В постнатальном этапе выделяют три периода клинического течения ВПС:

1) первичная адаптация, 2) относительная компенсация, 3) терминальный (необратимый). Продолжительность каждого из них зависит от характера порока. Некоторые пороки являются несовместимыми с жизнью.

В первом периоде организм ребенка после рождения приспосабливается к нарушениям гемодинамики, вызванным ВПС. Недостаточные возможности компенсации, нестабильное состояние ребенка в раннем возрасте иногда приводят к тяжелому течению заболевания и даже летальному исходу;

Второй период обычно наступает на 2-3-м году жизни и может продолжаться несколько лет. Состояние ребенка и его развитие улучшаются за счет гипертрофии и гиперфункции миокарда разных отделов сердца;

Морфологические изменения в третьем периоде связаны с постепенно развивающимися дистрофией миокарда, кардиосклерозом, снижением коронарного кровотока [1,3].

В зависимости от нарушения кровотока в кругах кровообращения при ВПС развиваются следующие патологические изменения: пороки сердца бледного типа с артериовенозным шунтом, гипертензия малого круга кровообращения, переполнение которого способствует возникновению острой, а затем и хронической патологии органов дыхания; пороки сердца синего типа с веноартериальным шунтом, недостаточное насыщение венозной крови кислородом, приводящее к постоянной гипоксемии и цианозу; гипертензия, распространяющаяся на сосуды головы, плечевого пояса, верхних конечностей. Сосуды нижней половины тела получают мало крови. Развивается хроническая левожелудочковая недостаточность, часто с нарушениями мозгового и коронарного кровообращения [1,2,3].

### **Результаты и обсуждения**

Прерывание беременности осуществлялось в 5 случаях; в 19 случаях дети были рождены, с последующим хирургическим вмешательством. Один ребенок умер при родах.

### **Выводы**

1. Среди общего числа наблюдавшихся беременных женщин у 0,25 % выявлен порок развития сердечно - сосудистой системы плода.
2. В структуре ВПС преобладают дефекты перегородок сердца (ДМЖП, ДМПП и сочетание различных малых аномалий развития). 80 % выявленных ВПС были совместимы с жизнью. Знание динамики развития органов и их структурных особенностей в различные сроки перинатального периода позволяют врачу определить тактику ведения беременности и родоразрешения.
3. Только 36 % ВПС были выявлены в сроке до 14 недели беременности, что определяет необходимость проведения дальнейшего скрининга на более поздних этапах развития плода.

### **Литература**

1. Шнитков А. М., Конкина Е. А., Шниткова Е. В. Структурно-функциональные особенности сердечнососудистой системы плодов и новорожденных при хронической плацентарной недостаточности // ВНМТ. 2013. №4 С.154-160.
2. Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Зайченко Н.М., Гудкова Р.Г. Врожденные аномалии (пороки развития) в Российской Федерации // Детская больница. – 2003. – № 1. – С. 7-14.

3.Марковский, В.Д. Патологическая анатомия сердца при задержке внутриутробного развития. / В.Д. Марковский, В.В. Гаргин, М.С. Мирошниченко.–Х.: Финарт, 2010.– 158 с.