

УДК 616.12-007-053.1

## СОВРЕМЕННАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ НОВОРОЖДЕННЫМ С КРИТИЧЕСКИМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА НА ДООПЕРАЦИОННОМ ЭТАПЕ

Л. Н. ИГИШЕВА<sup>1,2</sup>, Е. Г. ЦОЙ<sup>2</sup>, О. В. КУРЕНКОВА<sup>3</sup>, Г. В. АРТАМОНОВА<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Федеральное государственное бюджетное учреждение

«Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний»  
Сибирского отделения Российской академии медицинских наук, Кемерово, Россия

<sup>2</sup>Государственное бюджетное образовательное учреждение

высшего профессионального образования «Кемеровская государственная медицинская академия»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Кемерово, Россия

<sup>3</sup>Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Кемеровской области

«Областной клинический перинатальный центр им. Л. А. Решетовой», Кемерово, Россия

**Цель.** Изучение эффективности новых организационных подходов к оказанию медицинской помощи (МП) новорожденным с критическими врожденными пороками сердца (ВПС).

**Материалы и методы.** Анализ оказания МП новорожденным с ВПС проведен за периоды: 2007–2010 гг. (119 детей) и 2011–2012 гг. (113 детей). Изучены клинико-анамнестические данные, показатели эхокардиографии пренатальной и постнатальной, электрокардиографии, лабораторных исследований, подходы интенсивной консервативной терапии, исходы госпитализации.

**Результаты.** Организация областного клинического перинатального центра (ОКПЦ) в Кемерове в декабре 2010 г. определила следующие принципы оказания МП новорожденным с ВПС: а) внутриутробная эхокардиография преимущественно проводится в ОКПЦ; б) динамическое наблюдение беременных с подозрением на ВПС плода на этапе дородовой госпитализации в ОКПЦ; в) комплексный подход в определении тактики ведения новорожденного пациента с ВПС (организация междисциплинарного неонатального кардиологического консилиума); г) оказание высокотехнологичных методов диагностики и лечения, включая оперативные вмешательства в неонатальном периоде в специализированной кардиохирургической клинике ФГБУ НИИ КПССЗ СО РАМН г. Кемерово. Выросло число пациентов с оперативным лечением ВПС. Так, в период 2007–2010 гг. оперировано 39,5 % новорожденных, в 2011–2012 гг. – 61,9 % ( $p=0,001$ ). Летальность в первом периоде составила 21,0 %, во втором – 7,1 % ( $p=0,002$ ), что следует рассматривать как критерий качества МП.

**Заключение.** Внедрение новых алгоритмов оказания МП новорожденным с ВПС обеспечивает своевременную диагностику критических ВПС и адекватную их кардиохирургическую коррекцию.

**Ключевые слова:** критические врожденные пороки сердца, новорожденные, организация медицинской помощи.

## THE MODERN ORGANIZATION OF MEDICAL CARE BY THE NEWBORN WITH CRITICAL CONGENITAL HEART DISEASES AT THE PRESURGICAL STAGE

L. N. IGISHEVA<sup>1,2</sup>, E. G. TSOI<sup>2</sup>, O. V. KURENKOVA<sup>3</sup>, G. V. ARTAMONOV<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Federal State Budgetary Institution Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases  
under the Siberian Branch of the Russian Academy of Medical Sciences, Kemerovo, Russia

<sup>2</sup>State Budgetary Educational Institution for Higher Professional Education Kemerovo State Medical  
Academy, Russian Agency for Health Care, Kemerovo, Russia

<sup>3</sup>State Budgetary Healthcare Institution Kemerovo Regional Clinical the Perinatal Center of L. A. Reshetovy,  
Kemerovo, Russia

**Purpose.** Studying of efficiency of new organizational approaches to providing the medical care (MC) to newborns with critical congenital heart diseases (CHD) in for 2007–2012.

**Materials and methods.** The analysis of providing MC by the newborn with CHD during 2007–2010 (119 children) and 2011–2012 (113 children) was carried out. Clinical and anamnestic data, indicators of an echocardiography prenatal and post-natal, an electrocardiography, laboratory researches, intensive conservative therapy, and hospitalization outcomes were studied.

**Results.** With the organization of regional perinatal center (RPC) organization the providing MC newborn with CHD was based by the principles: а) the second stage of prenatal ultrasonic screening was guided by RPC; б) dynamic supervision of pregnant women with suspicion of CHD of fetus at a stage of prenatal hospitalization in RPC; в) joint approach in definition of tactics of maintaining the newborn

patient with CHD (the organization of an interdisciplinary neonatal cardiological consultation); d) widespread introduction and availability of hi-tech methods of diagnostics and treatment, including surgeries on early terms in the Kuzbass cardiocenter. Productivity of prenatal diagnostics increased. During 2007–2010 39,5 % of hospitalizations ended with transfer to expeditious treatment. In 2011–2012 already 61,9 % of children are transferred to cardiac hospitals ( $p=0,001$ ). The lethality in the first group made 21,0 %, in the second – 7,1 % ( $p=0,002$ ).

**Conclusion.** Introduction of new organizational approaches in providing MC newborn with CHD allowed to improve diagnostics of critical conditions, to provide timeliness of cardiac correction and to lower a lethality at a presurgical stage.

**Key words:** critical congenital heart diseases, newborn, organization of medical care.

## Введение

Многочисленные исследования отечественных и зарубежных авторов [1, 3, 4, 6, 7] свидетельствуют, что на каждую тысячу новорожденных, родившихся живыми, приходится 4–17 детей с врожденным пороком сердца (ВПС). В Кузбасском регионе ежегодно рождается 8–9 % детей с ВПС. У третьей части детей с ВПС развиваются угрожающие для жизни состояния, которые характеризуются развитием гипоксемического синдрома и сердечной недостаточности (СН) [2, 6, 11]. Пороки сердца, при которых шансов дожить до первого года ничтожно мало, принято считать «критическими ВПС периода новорожденности» [2, 10]. Степень «критичности» и время, в течение которого развиваются угрожающие для жизни состояния, зависят от типа ВПС, фоновой патологии, индивидуальных особенностей ребенка, своевременности диагностики и адекватности оказанной медицинской помощи (МП) на дооперационном этапе. Поэтому важной задачей является наиболее ранняя диагностика ВПС. В основе раннего выявления любого врожденного порока развития лежит хорошо организованный мониторинг беременных женщин с инструментальным и лабораторным скринингом. По данным литературы, средний уровень пренатальной выявляемости ВПС в Европе составляет 19–48 %, в специализированных центрах – 95 %. В России средний уровень пренатального выявления ВПС достигает 17,9 % [1].

Совершенствование кардиохирургической помощи и интервенционных технологий позволяет на сегодняшний день оперировать практически все пороки сердца. Несмотря на грандиозные успехи в кардиохирургии новорожденных, доля умерших от ВПС в группе всех причин по Российской Федерации в течение последних 5 лет находится приблизительно на одном уровне и составляет 10 % [8], среди которых 80 % – дети до года.

Повышение качества оказания МП пациентам с пороками сердечно-сосудистой системы непосредственно влияет на показатели младенческой смертности в целом. В связи с этим важная роль отводится правильному организационному по-

строению МП новорожденным с ВПС на всех этапах: акушер – неонатолог – реаниматолог – детский кардиолог – кардиохирург, что и определяет актуальность подобных исследований для снижения риска госпитальной летальности и смертности детей.

**Цель.** Изучение эффективности новых организационных подходов к оказанию МП новорожденным с критическими ВПС.

## Материалы и методы

На предварительном этапе исследования было проанализировано оказание МП всем новорожденным (694 ребенка) с ВПС, родившимся или госпитализированным в неонатальные отделения МБУЗ ДГКБ № 5 г. Кемерова, ГБУЗ КО ОКПЦ им. Л. А. Решетовой г. Кемерово (ОКПЦ) с 2007–2012 гг. Из них была сформирована группа с критическими ВПС (232 пациента).

Критерии включения в исследуемую группу:

- информированное согласие родителей или опекунов ребенка;
- период новорожденности (с момента рождения до 28 дней жизни при доношенном сроке; при недоношенном сроке – до 44 недель постконцептуального возраста);
- наличие критического ВПС;

Из исследования были исключены недоношенные новорожденные с гемодинамически значимым артериальным протоком.

Собранные данные: клинико-анамнестические, пренатальной и постнатальной эхокардиографии, электрокардиографии, лабораторных исследований, лечение, госпитальная летальность на дооперационном этапе.

Сравнение и анализ данных выполнен в двух группах пациентов с критическим ВПС: первая – 119 пациентов, родившихся в 2007–2010 гг., вторая – 113 пациентов, родившихся в 2011–2012 гг. Выделение периодов обусловлено изменением подходов к организации МП новорожденным с ВПС в период с 2011 г. Обработка первичного материала проводилась с использованием методов медицинской статистики и пакета прикладных программ Statistica 6,0. Для оценки количе-

ственных показателей рассчитывались: медиана и интерквантильный размах в виде 25 и 75 перцентилей, среднее значение и стандартная ошибка. Описание качественных показателей выборки производили с помощью подсчета абсолютного количества, доли и стандартной ошибки доли. Для сравнения значений показателей в группах использован метод непараметрической статистики U-критерий Манна – Уитни; для характеристики различий качественных признаков в разных подгруппах – критерий  $\chi^2$  Пирсона. Критическое значение уровня значимости принималось равным 0,05. Различия считались статистически значимыми при  $p < 0,05$  [12].

### Результаты и обсуждение

В период с 2007 по 2010 г. система оказания МП была традиционной. В женских консультациях проводился пренатальный ультразвуковой (УЗ) скрининг беременным в декретированные сроки в 3 этапа (10–14 недель, 20–24 недели, 30–34 недели). При подозрении на ВПС плода женщина направлялась на проведение УЗ исследования в региональные перинатальные центры (Кемерово, Новокузнецк). При диагностике критического ВПС ребенок транспортировался выездной консультативной реанимационной неонатальной бригадой в неонатологические отделения стационаров (МБУЗ ДГКБ № 5 г. Кемерова, МЛПУ ГДКБ № 4 г. Новокузнецка) в соответствии с закреплением территорий (приказ ДОЗН КО от 12.04.04 г. № 262 «О совершенствовании работы выездной реанимационной неонатальной бригады»). Эхокардиография проводилась в условиях ФГБУ НИИ КПССЗ СО РАМН г. Кемерова на УЗ-аппарате экспертного класса. Новорожденный осматривался кардиохирургом и при необходимости экстренного или срочного оперативного вмешательства направлялся за пределы Кемеровской области.

С 2011 г. пренатальная эхокардиография плода преимущественно проводилась в консультативной поликлинике ОКПЦ г. Кемерова. В этот период появилась возможность и необходимость проводить эхокардиографию плода в более ранние сроки (16–18 недель). При пренатальном выявлении ВПС у плода беременная женщина наблюдалась и направлялась на родоразрешение в ОКПЦ г. Кемерова, в составе которого есть отделение реанимации новорожденных и врачи-неонатологи, владеющие навыками оказания неотложной МП новорожденному с критическим ВПС и экстренной транспортировки такого пациента в учреждение здравоохранения, оказывающее МП по профилю

«сердечно-сосудистая хирургия». Неонатологами проводилось скрининговое исследование новорожденных для выявления ВПС, которое включало физикальное обследование, аускультацию сердца и сосудов для выявления шумов, оценку сатурации, артериального давления и характеристику пульса на нижних и верхних конечностях [9]. При подозрении на ВПС детей консультировал детский кардиолог (что возможно в перинатальных центрах), проводилась эхокардиография. С 2011 г. введен в практику комплексный подход в определении сроков, вида и объемов вмешательств у пациентов с ВПС. Реализовалась коллегиальность проведением междисциплинарного неонатального кардиологического консилиума, состав которого регламентирован Приказом ДОЗН Кемеровской области от 18.11.2011 г. № 1305 «Об оптимизации оказания специализированной хирургической помощи новорожденным с врожденными пороками сердца» и включает специалистов разного профиля и разных учреждений: детского кардиолога, кардиохирурга, реаниматолога-анестезиолога, неонатолога, врача УЗ-диагностики, владеющего методикой эхокардиографии у детей. В ФГБУ НИИ КПССЗ СО РАМН г. Кемерова внедрены новые технологии оперативного лечения детей с критическими ВПС, что значительно снизило риски ухудшения состояния, связанные с длительным транспортом в кардиоцентры за пределами Кемеровской области (рис. 1).



Рис. 1. Этапы оказания помощи новорожденным детям с критическими ВПС в Кемеровской области

За период 2007–2010 гг. наблюдали 281 новорожденного ребенка с ВПС, критический ВПС имели 119 детей (42,3 %). Во втором периоде (2011–2012 гг.) наблюдали 413 новорожденных детей с ВПС, критический ВПС имели 113 младенцев (27,4 %), что значительно меньше, чем в сравниваемой группе, соответствует данным других исследований [5] и свидетельствует об улучшении диагностики ВПС и критических состояний в неонатальном периоде.

В изучаемых группах новорожденных пациентов с критическими ВПС не было обнаружено статистически значимых различий: по соотношению полов, количеству недоношенных, анамнезу течения беременности и наличию синдрома дыхательных расстройств при рождении, массе тела при рождении, наличию сочетанной патологии, которая влияет на оказание МП и клинические исходы (инфекционный процесс, хромосомные аномалии, множественные врожденные пороки развития) (табл. 1).

Таблица 1

## Клиническая характеристика групп

Параметр	Первая группа (n=119)	Вторая группа (n=113)	P*
Пол:			
– мужской (%)	77 (64,7)	62 (54,9)	0,128
– женский (%)	42 (35,3)	51 (45,1)	0,128
Возраст матери	26,9±0,56	27,9±0,59	0,256
Срок гестации на момент родов, недели	37,5±0,29	37,6±0,32	0,287
Доношенные/недоношенные дети:			
доношенные новорожденные (%)	92 (77,3)	91 (80,5)	0,549
недоношенные новорожденные (%)	27 (22,7)	22 (19,5)	0,549
Масса тела при рождении, кг	2,931±±0,078	2,920±±0,088	0,913
Наличие во время беременности (%):			
– многоводия	22 (18,5)	18 (15,9)	0,728
– маловодия	7 (5,9)	10 (8,8)	0,388
– хронического пиелонефрита	15 (12,6)	15 (13,3)	0,881
Умеренная и тяжелая асфиксия в родах (%)	43 (36,1)	33 (29,2)	0,262
Хромосомные аномалии (%)	5 (4,2)	6 (5,3)	0,694
Сопутствующий инфекционный процесс (%)	61 (51,3)	66 (58,4)	0,336

\* Изучаемые группы не имели статистически значимых различий.

В первой группе внутриутробно порок сердца был заподозрен у 32,8 % детей (средний срок гестации – 26,7 недели), во второй группе – 46,9 % пациентов (средний срок гестации – 25,7 недели) ( $p=0,028$ ). Соответственно минимальный срок гестации, при котором выявлен ВПС у плода антенатально, составил 19,5 и 13,0 недели, максимальный – 40,0 и 34,0. Доля выявленных ВПС на сроке беременности до 22 недель (включительно) статистически значимо различалась в двух группах (5,9 % – в первой; 16,8 % – во второй;  $p=0,009$ ), выявленные закономерности свидетельствуют об улучшении качества антенатальной диагностики ВПС (табл. 2).

Таблица 2

## Эффективность пренатальной диагностики ВПС

Показатель	2007–2010 (n=119)	2011–2012 (n=113)	P
Всего детей с ВПС, выявленных внутриутробно (%)	39 (32,8)	53 (46,9)	0,028
Минимальный срок гестации выявления ВПС внутриутробно, недель	19,5	13	
Максимальный срок гестации выявления ВПС внутриутробно, недель	40	34	
Средний срок гестации выявления ВПС внутриутробно, недель	26,7±0,5	25,7±0,6	0,312
Выявлено ВПС внутриутробно до 22 недель гестации (%)	7 (5,9)	19 (16,8)	0,009

При отсутствии пренатального диагноза ВПС (67,2 % в первой группе, 53,1 % во второй группе) постнатальная диагностика проводилась специалистами неонатальных отделений родильного дома и многопрофильных детских больниц с обязательным участием детского кардиолога. Выявлено, что гипоксемический синдром во второй группе диагностирован у 36 (31,9 %) новорожденных с ВПС, это достоверно чаще, чем в первой – у 16 (13,4 %) ( $p=0,001$ ). Артериальная гипоксемия – наиболее частое состояние, требующее консультации детского кардиолога. Основными причинами, приводящими к развитию цианоза у новорожденных, являются ВПС, дисфункция легких, поражение центральной нервной системы. Нарушение оксигенации тканей у новорожденных может усугубляться наличием фетального гемоглобина, который обладает повышенным сродством к кислороду и с большим трудом отдает кислород в тканях, чем у взрослых, что доказывает целесообразность дифференциальной диагностики гипоксемического

синдрома в неонатальном периоде, определении дуктус-зависимости ВПС, топической диагностики сердечного дефекта. Дифференциальная диагностика и коллегиальный подход к ведению новорожденных с подозрением на ВПС позволили выявить редкие сложные формы ВПС (аортолегочный туннель, мембрана правого предсердия с атрезией выводного отдела, дивертикул правого желудочка) во второй группе.

Анализ консервативной патогенетической терапии показал, что с 2011 г. достоверно реже встречается назначение перлинганиита ( $p=0,0001$ ). Назначение ингибиторов ангиотензинпревращающих ферментов ( $p=0,163$ ), мочегонных препаратов ( $p=0,283$ ), частота применения искусственной вентиляции легких ( $p=0,755$ ) в обеих группах не различались (табл. 3). Таким образом, улучшение качества топической диагностики ВПС повлияло на тактику патогенетической консервативной терапии у новорожденных с критическими ВПС.

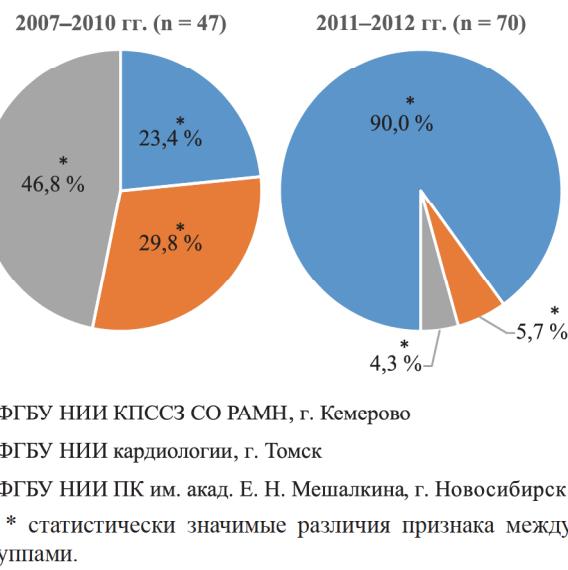
Таблица 3

**Терапия при консервативном лечении новорожденных с критическими ВПС на дооперационном этапе**

Показатель (%)	2007–2010 гг. (n=119)	2011–2012 гг. (n=113)	P
Перлингапит	28 (23,5)	2 (2)	0,001
Простагландины	41 (34,5)	51 (45,1)	0,098
Мочегонные	61 (51,3)	49 (43,4)	0,283
Ингибиторы анготензинпревращающего фермента	55 (46,2)	42 (37,2)	0,163
Искусственная вентиляция легких	46 (38,7)	45 (39,8)	0,755

В первой группе на дооперационном этапе кардиохирургом осмотрено 87 пациентов, что составило 73,1 %. Во второй группе неонатальный кардиологический консилиум с участием кардиохирурга проведен 101 ребенку (89,4 %) ( $p=0,004$ ). Активное участие кардиохирурга в определении тактики ведения новорожденного с ВПС позволило иметь более высокую оперативную активность. Так, в первой группе оперировано 47 (39,5 %) пациентов, а во второй – 70 (61,9 %) ( $p=0,001$ ). Из них в 2007–2010 гг. в ФГБУ НИИ КПССЗ СО РАМН Кемерова – 11 (23,4 %) детей, в ФГБУ НИИ кардиологии г. Томска – 14 (29,8 %), в ФГБУ НИИ ПК им. акад. Е. Н. Мешалкина г. Новосибирска – 22 (46,8 %) ребенка. С 2011 г. широко внедряются и становятся доступными высокотехнологичные методы диагностики и лечения, включая оперативные вмешательства на ранних сроках в ФГБУ НИИ КПССЗ СО РАМН г. Кеме-

рова. Так, за 2011–2012 гг. оперировано 63 (90 %) ребенка ( $p=0,0001$ ). Соответственно доля детей, оперированных в других центрах, статистически значимо снизилась, в ФГБУ НИИ кардиологии г. Томска – 4 (5,7 %) ребенка ( $p=0,018$ ), ФГБУ НИИ ПК им. акад. Е. Н. Мешалкина г. Новосибирска – 3 (4,3 %) ребенка ( $p=0,0001$ ) (рис. 2).



**Рис. 2. Удельный вес детей в исследуемых группах, оперированных в кардиохирургических центрах Сибирского федерального округа**

Госпитальная летальность на дооперационном этапе в группе новорожденных с ВПС в 2007–2010 гг. составила 21,0 % пациентов, во второй группе – 7,1 % ( $p=0,002$ ).

### Заключение

Новые организационные подходы к оказанию МП новорожденным с ВПС, сформулированные в Кемеровской области, получили развитие с открытием ОКПЦ в г. Кемерове. Внедрен четкий алгоритм диагностики ВПС у новорожденных и реализован междисциплинарный подход (неонатальный кардиологический консилиум) в принятии решения о тактике ведения, патогенетической терапии, сроков и вида хирургического вмешательства у новорожденных с критическими ВПС. Своевременная и адекватная организация МП новорожденным с ВПС повлияла на значительное снижение летальности при критических ВПС на дооперационном этапе.

### ЛИТЕРАТУРА

- Беспалова Е. Д., Тюменева А. И., Суратова О. Г. Пренатальная диагностика критических врожденных пороков сердца // Детские болезни сердца и сосудов. 2006. № 6. С. 50–60.

2. Врожденные пороки сердца: руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. 2-е изд. / под ред. А. С. Шарыкина. М.: БИНОМ, 2009. 384 с.
3. Заболеваемость населения России в 2002 году: статистические материалы. Ч. 2. М., 2003. 222 с.
4. Затикян Е. П. Закономерности изменений показателей ультразвукового исследования при врожденных пороках сердца у плода в зависимости от особенностей внутрисердечной гемодинамики антенатального периода // SonoAce-Ultrasound. 2011. № 22. URL: <http://www.medison.ru/si/art328.htm>.
5. Критические врожденные пороки сердца периода новорожденности / Л. А. Бокерия [и др.] // Детские болезни сердца и сосудов. 2004. № 2. С. 48–51.
6. Критические пороки сердца у новорожденных (диагностика и лечение) / под ред. Л. М. Миролобова, Ю. Б. Калиничева. Казань, 2005. 126 с.
7. Медведев М. В. Как улучшить пренатальную диагностику врожденных пороков сердца? // Ультразвуковая диагностика в акушерстве, гинекологии и педиатрии. 2000. № 2. С. 84–88.
8. Национальные рекомендации ВНОК и ОССН по диагностике и лечению ХСН (третий пересмотр) // Сердечная недостаточность. 2010. № 11 (1). С. 3–62.
9. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца: методические рекомендации / под ред. М. А. Школьниковой. М., 2012. 36 с.
10. Неотложная помощь новорожденным с врожденными пороками сердца / под ред. А. С. Шарыкина. М., 2000. 44 с.
11. Перинатальная кардиология. Руководство для педиатров, акушеров, неонатологов / под ред. А. С. Шарыкина. М.: Волшебный фонарь, 2007. 264 с.
12. Статистический анализ медицинских данных. Применение пакета прикладных программ «STATISTICA» / под ред. О. Ю. Ребровой. М.: МедиаСфера, 2002. 312 с.

*Статья поступила 19.11.2013*

*Ответственный автор за переписку:*

**Игишева Людмила Николаевна** – старший научный сотрудник лаборатории моделирования управляемых технологий ФГБУ «НИИ КПССЗ» СО РАМН, доктор медицинских наук, профессор

*Адрес для переписки:*

Игишева Л. Н., 650002, г. Кемерово,  
Сосновый бульвар, д. 6  
Тел: 8 (3842) 64-34-71  
E-mail: igisheva@cardio.kem.ru

*Corresponding author:*

**Lyudmila N. Igisheva** – senior research associate of management technologies modelling laboratory of FSBI RI for CICVD, SB RAMS, Dr. Med. Sci., Professor

*Correspondence address:*

L. N. Igisheva, 6, Sosnoviy blvd., Kemerovo, 650002  
Tel.: +7 (3842) 64-34-71  
E-mail: igisheva@cardio.kem.ru