

Глубокая ность	чувствитель-	Не нарушена	Нарушена	Нарушена
-------------------	--------------	-------------	----------	----------

ТЕРАПЕВТИЧЕСКАЯ ТАКТИКА ПРИ ЭПИЛЕПСИИ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ

П.Н. Власов

Кафедра неврологии и нейрохирургии МГМСУ

Общеизвестно, что частота встречаемости эпилепсии в популяции достигает 1%, из них от 25% до 40% больных являются женщинами детородного возраста. По другим данным около 1% беременных женщин страдают эпилепсией; причем у 13% манифестация заболевания приходится на период беременности, а приблизительно в 14% припадки у женщин наблюдаются исключительно во время беременности - так называемая гестационная эпилепсия [Ried S., Beck-Mannagetta G., 1996]. Ежегодно около 0,3-0,4% новорожденных, рождается от матерей страдающих эпилепсией.

Спектр вопросов, которые приходится решать лечащему врачу во время беременности у больных эпилепсией чрезвычайно широк: каким будет взаимовлияние эпилепсии и беременности, особенности ведения родов; прогноз рождения здорового ребенка, вероятность развития у него эпилепсии; определенные трудности возникают у врача по тактике ведения беременности с учетом многофакторных воздействий.

Наши наблюдения указывают на 4-х кратное возрастание числа беременностей и родов у больных эпилепсией женщин в 90-е годы текущего столетия (по сравнению с 80-ми). Эта тенденция также подтверждается материалами акушерских клиник МОНИИАГ и специализированных по г. Москве родильных отделений по родовспоможению больным с психической патологией [Власов П.Н., 2000]. Настоящая лекция имеет практическую направленность.

Предгравидарная подготовка осуществляется в тесном сотрудничестве больной и ее родственников, невролога и акушера-гинеколога. Основная цель, стоящая перед неврологом, заключается в достижении медикаментозной ремиссии заболевания. Оптимальным является использование монотерапии с применением минимальной дозировки АЭП. Для исключения значительных колебаний концентрации препарата в крови рекомендуется более частый дробный прием, либо применение ретардных форм (финлепсин ретард, тегретол ЦР, депакин хроно).

Исходя из принципов партнерства врач-больной, все больные эпилепсией женщины информируются врачом о возможных осложнениях беременности, риске врожденной патологии и вероятности наследования ребенком эпилепсии.

С целью предотвращения врожденных аномалий показано назначение фолиевой к-ты (по 3-5 мг/сутки в 3 приема) в сроки до зачатия и на протяжении I триместра беременности (до 13 недель). Хорошо зарекомендовал себя комплекс витаминов с микроэлементами Ферро-Фольгамма (по 1 кап 1 раз в сутки). Препарат помимо 37 мг железа содержит 5 мг фолиевой кислоты и 10 мкг витамина В₁₂. Данные литературы свидетельствуют о возможном участии эпилептических припадков на фоне приема фолиевой кислоты, однако результаты нашего исследования этого не подтвердили.

При приеме препаратов, обладающих энзиминдуцирующими свойствами (карбамазепин, фенобарбитал, фенитоин), возможно повышение уровня ферментов (ЛДГ, АСТ, АЛТ, ГГТ и ЩФ). Рекомендуется провести комплекс мероприятий, направленных на компенсацию функции печени. С этой целью можно использовать гепатопротектор - эссенциале (по 2 капс 3 раза в сутки, курсами по 4 недели).

Акушер-гинеколог проводит лечение с целью нормализации менструальной функции (до 40 % пациенток имеют различные отклонения длительности и характеристик менструального цикла); при необходимости им также (совместно с терапевтом) проводится терапия по поводу анемии (по нашим данным наблюдается у больных с эпилепсией в 37,2%). Предпочтительно использовать Ферро-Фольгамма (по 1 (2) капс 3 раза в сутки, курсами до 6 недель).

Консультирование беременной генетиком с целью исключения наследственной патологии. При идиопатических генерализованных эпилепсиях вероятность наследования ребенком эпилепсии достигает 10%, при симптоматических парциальных - несколько выше чем в популяции (2-3%).

Показания к вынашиванию беременности:

- стойкая медикаментозная ремиссия заболевания;
- субкомпенсация заболевания с редкими эпилептическими припадками.

Противопоказания к вынашиванию беременности:

- труднокурабельная эпилепсия с частыми эпилептическими припадками;
- статусное течение эпилепсии;
- выраженные изменения личности, представляющие угрозу для здоровья и жизни, как матери, так и плода.

Схема наблюдения за беременными, больными эпилепсией

Необходимые диагностические процедуры:

При компенсированном состоянии эпилепсии с ремиссией эпилептических припадков регулярность наблюдения неврологом составляет 1 раз в 2 месяца, акушером гинекологом - согласно нормативам. При наблюдающихся парциальных припадках регулярность наблюдения неврологом - 1 раз в 1 месяц; акушером гинекологом - 1 раз в 2 недели. Следует нацеливать больных эпилепсией обращаться к эпилептологу при любом учащении эпилептических припадков. Причинами учащения, либо утяжеления припадков могут быть недосыпание, соматическая патология, в том числе положительный водный баланс, нарушение медикаментозного режима и др. Эпилепсия сама по себе не является показанием к стационарному лечению беременной в специализированном неврологическом отделении.

ЭЭГ исследование и определение концентрации АЭП проводится при компенсированном течении эпилепсии - 1 раз в 2 месяца, при наблюдающихся припадках - при каждом обращении беременной к неврологу.

Концентрации гормонов фетоплацентарного комплекса (плацентарный лактоген, прогестерон, эстриол, кортизол) и α -фетопrotein исследуются начиная с конца I триместра беременности и в дальнейшем не реже 1 раза в месяц.

Динамическое УЗИ исследование плода проводится при постановке беременной на учет, в сроки 19-21 недель (для исключения аномалий развития плода) и в дальнейшем 1 раз в 4 недели. Начиная с 20 недель беременности, учитывая высокий риск развития фетоплацентарной недостаточности, при УЗИ целесообразно проводить доплерометрическое исследование кровотока в артерии пуповины, аорте и средней мозговой артерии плода. При проведении УЗ фетометрии необходимо учитывать факт возможного влияния на них АЭП.

Учитывая определенный риск развития врожденной патологии (все противозипилептические препараты считаются потенциально тератогенными) обязательным является консультация генетика до 17 недель беременности и при показаниях дополнительно проводится биопсия хориона, амниоцентез с определением концентрации α -фетопroteина в амниотической жидкости и цитогенетическим исследованием.

Начиная с 26-й недели беременности, показано проведение кардиотокографического исследования с объективной оценкой показателей моторики матки и состояния плода. Диагностика и лечение фетоплацентарной недостаточности прово-

дится по стандартным схемам.

При компенсированном течении эпилепсии особенностей в проведении пренатальной подготовки нет. Показаниями к досрочному родоразрешению со стороны эпилепсии являются склонность к серийному течению припадков, эпилептический статус.

Особенности ведения родов и послеродового периода у больных эпилепсией:

Эпилепсия не является противопоказанием для родов через естественные родовые пути.

Эпилептический статус, учащение эпилептических припадков в предродовом периоде, а также неблагоприятная динамика состояния плода являются показанием к проведению кесарева сечения.

Медикаментозное ведение родов и их обезболивание при эпилепсии не отличается от обычного.

Противопоказания к проведению эпидуральной анестезии очень редки, в частности при нарушении циркуляции спинномозговой жидкости вследствие перенесенной патологии с вовлечением ликворциркуляторных пространств.

В связи с риском обострения эпилепсии в послеродовом периоде, настоятельно рекомендуется соблюдение регулярности приема АЭП и режима отдыха.

Снижение потребности в АЭП после родов обуславливает вероятность их передозировки вплоть до развития интоксикации. Появление у родильницы сонливости, нистагма, атаксии требует срочного исследования концентраций АЭП. Интоксикация АЭП обусловлена относительным повышением концентрации АЭП вследствие снижения общей массы роженицы, кровопотери в родах, изменения абсорбции препаратов и некоторыми другими факторами. Обычно достаточно в послеродовом периоде возвратиться к суточной дозировке АЭП, применявшейся до беременности (в случаях, если суточная доза АЭП во время беременности повышалась).

При сохраняющихся парциальных припадках рекомендуется постоянное нахождение с роженицей кого-то из родственников.

Отказ от грудного вскармливания новорожденного совершенно не обоснован, так как во время беременности попадание АЭП в кровь ребенка существенно выше, чем с молоком матери. Кормление грудью необходимо осуществлять в положении лежа для того, чтобы в случае развития припадка избежать травмы.

Особенности противозепилептической терапии во время беременности

Эпилепсия относится к группе хронических заболеваний (наряду с сахарным диабетом, бронхиальной астмой, гипертонической болезнью, тромбоцитопенической пурпурой, системной красной волчанкой и др.), при которых постоянный прием медикаментов жизненно необходим, в том числе и во время беременности [Карлов В.А., 1990].

В отношении всех противозепилептических препаратов существует мнение об их потенциально-тератогенных свойствах. Основная тенденция в терапии эпилепсии за последние годы в мире характеризуется предпочтением монотерапии с выходом на первое место карбамазепина и вальпроовой кислоты. Значительно реже используются фенитоин и фенобарбитал; крайне редко примидон и препараты последней генерации.

В настоящее время считается доказанным, что частота монотерапии обратно пропорциональна вероятности врожденных мальформаций. Ряд повторных популяционных исследований при наблюдении одних и тех же больных в 80-е и 90-е годы выявил достоверное снижение числа врожденных мальформаций с 24,1% до 8,8% ($P < 0,01$) [Oguni M. и соавт. 1992]. В более позднем исследовании повысилась частота монотерапии, а среди АЭП преобладали карбамазепин и вальпроевая кислота, в то время как в исследовании за предыдущий период применялись в основном, фенитоин, фенобарбитал и примидон.

Все препараты последнего поколения (ламотриджин, тиагабин, фелбамат, вигабатрин, топирамат, топамакс, руфинамид) до сих пор не лицензированы к применению во время беременности.

Аспекты применения основных АЭП при беременности описаны в руководствах, поэтому приведем лишь некоторые, наиболее важные моменты, на которые необходимо обращать внимание при назначении карбамазепина, вальпроовой кислоты и фенобарбитала.

Карбамазепин (финлепсин, тегретол, тимонил). Обычно взрослым назначается в дозировке 400-2400 мг/сут (8-20 мг/кг/сут). Используется минимально эффективная доза при 3-4-х кратном приеме во время беременности, либо формы препарата с пролонгированным высвобождением активного вещества (Finlepsin-Retard, Tegretol CR, Timonil). По мнению большинства эпилептологов ведущих противозепилептических центров карбамазепин является наиболее благоприятным АЭП во время беременности.

Наши исследования показали, что использование карбамазепина в дозировке до 10 мг/кг бывает достаточным для компенсации эпилепсии и в то же время не отражается на показателях фетоплацентарного комплекса. Более высокие его суточные дозировки могут искажать данные гормонального профиля фетоплацентарного комплекса, в частности повышать концентрации прогестерона в первом триместре [Karlov V.A. и соавт. 1999].

Прием карбамазепина во время беременности может приводить к порокам развития плода: врожденному вывиху бедра, паховым грыжам, гипоспадиям, врожденным порокам сердца и спинного мозга (spina bifida). Риск врожденного дефекта нервной трубки при приеме карбамазепина во время беременности достигает 0,5-1,0%. Сочетанное применение карбамазепина и вальпроовой кислоты во время беременности приводит к наивысшей частоте врожденных мальформаций, поэтому данного сочетания следует избегать.

Описан также комплекс малых аномалий - так называемый специфический "карбамазепиновый" синдром. По данным K.L.Jones и соавт. (1989) фетальный "карбамазепиновый" синдром характеризуется: удлинением носогубной складки, овальным разрезом глаз, микроцефалией, задержкой психического развития, гипоплазией ногтей, уплощенным носом, эпикантом.

При приеме матерью во время беременности карбамазепина отмечено уменьшение соматометрических параметров новорожденного: окружности черепа, роста и веса; также у новорожденных выявлялся дефицит витамина К. По последним данным проникновение карбамазепина в молоко матери достигает 45% от содержания в крови [Commission on Genetics, Pregnancy, and the Child, International League Against Epilepsy., 1989].

Фармакокинетика карбамазепина во время беременности характеризуется относительной стабильностью свободной фракции препарата и поэтому в большинстве случаев не возникает необходимости повышения дозы АЭП. В основном это касается наблюдений с медикаментозной ремиссией заболевания. В случаях, когда падение общей концентрации сопровождается клинически учащением припадков, суточная дозировка карбамазепина должна повышаться. Показанием к увеличению дозировки, по нашим данным, является снижение более, чем на 1/2 по сравнению с исходной концентрацией карбамазепина в крови до беременности при повторном (в течение 1-2 дней) исследовании с клиническими припадками (абсолютное показание к увеличению дозировки АЭП), либо повышением индекса специфической и/или условно эпилептической активности в ЭЭГ.

Таким образом, во время беременности можно ожидать снижения общей концентрации карбамазепина при относительной стабильности свободной фракции. Также изменяются пути биотрансформации карбамазепина, метаболиты которого обладают определенным тератогенным влиянием. При декомпенсации медикаментозной ремиссии во время беременности рекомендуется повышать суточную дозу и назначать более частый прием препарата, либо использовать дюранные формы с контролируемым высвобождением активного вещества.

Фенобарбитал. Несмотря на то, что фенобарбитал является самым древним противозепилептическим препаратом, он продолжает достаточно широко применяться в терапии эпилепсии, в том числе по экономическим соображениям. Амери-

канская академия акушерства и гинекологии рекомендует фенobarбитал в качестве препарата выбора беременным с сопутствующей эпилепсией [Yerby M.S., 1991], несмотря на то, что результаты популяционных исследований не подтверждают этого. Суточная дозировка препарата обычно составляет 60-240 мг (1-3 мг/кг/сут) при 2-х кратном приеме.

Относясь к категории АЭП, индуцирующих систему цитохрома Р-450, фенobarбитал, так же как и карбамазепин, снижает эффективность гормональных контрацептивов. По этой же причине препарат может приводить к дефициту у новорожденного витамина К.

По некоторым данным во время беременности концентрация фенobarбитала снижается приблизительно у 1/3-1/2 всех больных, получающих монотерапию препаратом. В послеродовом же периоде напротив концентрация его может существенно возрастать. Поэтому не смотря на длительный период полужизни препарата, рекомендуется следить за динамикой его концентрации во время беременности и в послеродовом периоде: учащение припадков, появление признаков передозировки, либо побочных проявлений требует немедленной коррекции дозировки.

«Фенобарбиталовый синдром» включает укорочение носа с широкой спинкой, гипертелоризм, эпикант, птоз, низко расположенные уши, широкий рот, выступающие губы, прогнатизм, дистальную гипоплазию пальцев и задержку развития [Seip M., 1976].

Сочетанное применение примидона, фенobarбитала и фенитоина во время беременности приводит к наивысшей частоте врожденных мальформаций и поэтому недопустимо.

По последним данным в материнское молоко поступает около 40% препарата, циркулирующего в крови матери. У новорожденных вследствие слабости ферментных систем печени период полужизни может существенно варьировать от 75 до 275 часов, что необходимо учитывать при кормлении ребенка грудью. Применение фенobarбитала во время беременности может приводить как к седативным проявлениям у новорожденного (сонливость, слабое сосание груди, мышечная гипотония), так и к синдрому отмены, если по каким-либо причинам вскармливание грудным молоком не проводится, либо прерывается.

Вальпроевая кислота (делакин, конвулсофин, конвулекс, ацедипрол). Эффективность вальпроевой кислоты в отношении генерализованных и труднокурабельных форм парциальной эпилепсии доказана, что привело в настоящее время к более широкому назначению препарата при эпилепсии. Среднесуточная дозировка может колебаться в пределах 600-3000 мг (15-30 и более мг/кг/сут) при 3-х кратном приеме. Использование дуранных форм препарата (Depakin Chrono, Orfiril Long) позволяет применить 2-х кратный прием. По последним данным, полученным в результате популяционных исследований дозировка вальпроевой кислоты до 1000 мг/сут не оказывает тератогенного действия [Kaneko S., Battino D., Andermann E., et al., 1999]. Разумеется, это касается семей с неотягощенной наследственностью по врожденной патологии. Вместе с тем выявлено, что прием во время беременности вальпроевой кислоты приводит в 1-2% к развитию у новорожденных дефекта нервной трубки (spina bifida aperta), а по некоторым данным, частота этой патологии достигает даже 2,5%.

Применение препаратов вальпроевой кислоты в том числе у женщин не сопровождается индукцией ферментов печени, а следовательно не снижает эффективности гормональных контрацептивов при их совместном применении. Также вальпроевая кислота не снижает концентрацию витамина К у новорожденных, матери которых во время беременности получали вальпроаты. В результате высокого сродства препарата к транспортным протеинам концентрация его в грудном молоке достигает всего 3% - самый низкий показатель среди применяющихся в настоящее время АЭП.

Во время беременности суммарная концентрация вальпроевой кислоты сыворотки крови существенно не меняется, однако отмечено возрастание уровня свободной фракции до 25%. Чрезвычайно важен также факт относительного повышения концентрации свободной фракции вальпроата в крови младенца при сравнении с материнской, который обусловлен более слабой метаболической функцией печени ребенка.

Во время беременности следует избегать комбинаций вальпроевой кислоты с ламотриджином и сочетанного применения вальпроевой кислоты и карбамазепина.

Фетальный "вальпроатовый" синдром характеризуется: краниофациальными аномалиями, укорочением носогубной складки, эпикантом, длинной нижней губой, укороченной спинкой носа, курносостью, развернутым книзу ртом [DiLiberti J.H. и соавт., 1984].

Таким образом, во время беременности суммарная концентрация вальпроатов в крови не меняется, в то время как уровень свободной фракции стабилен, либо возрастает, что предполагает необходимость мониторинга свободной фракции препарата. Назначение вальпроевой кислоты в первый триместр беременности из-за угрозы дефектов развития спинного мозга необходимо проводить с осторожностью, мониторируя маркеры дизонтогенеза ЦНС (α -фетопротеин, ацетилхолинэстеразу) и проводя ультразвуковое исследование плода в более поздние сроки беременности. Точные механизмы тератогенеза вальпроатов по заключению экспертов ILAE неизвестны.

Сопутствующие (корректирующие) препараты

Фолиевая кислота. В отношении обоснованности применения фолатов на ранних сроках беременности с целью предотвращения дефектов развития нервной трубки уже упоминалось.

Исходя из сроков эмбриогенеза, согласно которому закрытие нервной трубки происходит к 28 дню беременности, значение фолиевой кислоты показано в данный временной период. А учитывая определенные трудности прогнозирования беременности, необходимо рекомендовать прием фолиевой кислоты в планируемый период еще до наступления беременности. Назначаемые дозировки фолиевой кислоты во время беременности по результатам различных исследований колеблются от 0,4 до 4 мг/сут. Общественная служба здоровья США рекомендует всем женщинам детородного возраста прием фолиевой кислоты в дозе 0,4 мг/сут до беременности, а при отягощенной наследственности по врожденным дефектам спинного мозга дозировка увеличивается на порядок (до 4 мг/сут).

Однако необходимо учитывать то обстоятельство, что применение фолиевой кислоты в качестве метода профилактики врожденных спинальных аномалий может приводить к повышению частоты припадков, на основании конкурентного взаимодействия с АЭП. Общеизвестно, что фолиевая кислота и витамин В₁₂ участвуют в одном биохимическом процессе: витамин В₁₂ служит кофактором на ответственном этапе метаболизма фолатов и может влиять на их транспорт в клетки; кроме того, при дефиците витамина В₁₂ накапливается токсичная для нервной клетки метилмалоновая кислота, нарушается синтез некоторых жирных кислот, необходимых для образования миелина. Таким образом, при применении фолиевой кислоты в качестве дополнительной терапии при эпилепсии у беременных возможно развитие дефицита витамина В₁₂.

Нами было проведено изучение концентрации витамина В₁₂ на ранних (до 12 нед.) сроках беременности. Во всех случаях монотерапии карбамазепином концентрации витамина В₁₂ были достаточными. При сочетанном применении карбамазепина и фенитоина наблюдалась тенденция к снижению уровня витамина В₁₂, который, однако находился в пределах терапевтической концентрации. В части собственных наблюдений при битерапии (энзим-индуцирующими АЭП) до сроков 13 недель беременности дополнительно к фолиевой кислоте назначался витамин В₁₂ в дозировке 200-500 мкг/нед (п/к). Использование витамина В₁₂ не приводило к падению концентрации АЭП сыворотки крови.

Витамин К. Рекомендации по назначению витамина К разнообразны по срокам, методам введения и дозировкам. Патогенетические предпосылки дефицита витамина К у новорожденного достаточно убедительны: показано, что АЭП, стимулирующие микросомальные ферменты печени (цитохром Р-450), циркулируя в организме ребенка, взаимодействуют с витамином К, снижая его эффективность. Витамин К играет решающую роль в гамма-карбоксилировании глутаминовой кислоты и дальнейшем К-зависимом каскаде реакций (протромбин, факторы II, VII, IX, X). Отмечено также повышение скорости деграда-

ции витамина К в течении ближайших 24 часов после родов. Международные рекомендации в случае применения во время беременности карбамазепина, фенобарбитала, фенитоина заключаются в подкожном введении новорожденному витамина К₁ (Копакон для новорожденных) в дозе 1 мг/кг однократно. При назначении витамина К парентерально беременной перед родами существует определенный риск развития тромбоза у матери.

В обзорах D. Leppert и H.G. Wieser (1993); U. Moslet и E.S. Hansen (1992) рекомендуется пероральное назначение витамина К беременным за 1 мес до родов в дозе 20 мг/сут и внутривенно во время родов, а после родов даже введение замороженной плазмы в дозе 20 мл/кг - ребенку в первые 1-2 часа [Moslet U., Hansen E.S., 1992].

Во всех случаях можно рекомендовать применение во время беременности витаминов группы В в составе комплексов витаминов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Власов П.Н. Клинико-диагностические и терапевтические особенности эпилепсии у женщин // Сб. трудов юбилейной научно-практической конференции, посвященной 140-летию кафедры душевных и нервных болезней Военно-Медицинской академии. - С.Петербург. - 2000. - С.392-393.
2. Карлов В.А. Эпилепсия. - М.: Медицина, 1990. - 336 с.
3. Карлов В.А., Власов П.Н., Жидкова И.А. Некоторые тактические особенности терапии эпилепсии у женщин / Методические рекомендации. - Москва. - 1994. - 15 с.
4. DiLiberti J.H., Farndon P.A., Dennis N.R., Curry C.J.R. The fetal valproate syndrome. // Am. J. Med. Genet. - 1984. - Vol.19. - P.473-481.
5. Guidelines for the care of epileptic women of childbearing age. Commission on Genetics, Pregnancy, and the Child, International League Against Epilepsy. // Epilepsia. - 1989. - Vol.30. - P.409-410.
6. Jones K.L., Lacro R.V., Johnson K.A., Adams J. Pattern of malformations in the children of women treated with carbamazepine during pregnancy. // N. engl. J. Med. - 1989. - Vol.320. - P.1661-1666.
7. Kaneko S., Battino D., Andermann E., et al. Congenital malformations due to antiepileptic drugs // Epilepsy Res. - 1999. - Vol.33. - P.145-158.
8. Karlov V., Vlasov P., Kuchlinsky N., Petrukhin V. Fetoplacental complexes during pregnancy in epileptic women on carbamazepine monotherapy // Epilepsia. - 1999. - Suppl.2. - P.37.
9. Leppert D., Wieser H.G. Pregnancy, contraception and epilepsy. [Review] // Nervenarzt. - 1993. - Vol.64. - P.494-503.
10. Moslet U., Hansen E.S. A review of vitamin K, epilepsy and pregnancy // Acta Neurol. Scand. - 1992. - Vol.85. - P.39-43.
11. Oguni M., Dansky L., Andermann E., et al. Improved pregnancy outcome in epileptic women in the last decade: relationship to maternal anticonvulsant therapy // Brain. Dev. - 1992. - Vol.14. - P.371-380.
12. Ried S., Beck-Mannagetta G. Epilepsy, pregnancy and the child. - Blackwell Science, 1996. - 82 p.
13. Seip M. Growth retardation, dysmorphic facies and minor malformations following massive exposure to phenobarbital in utero. // Acta Paediatr. Scand. - 1976. - Vol.65. - P.617-621.
14. Yerby M.S. Pregnancy and teratogenesis // Women and epilepsy. - John Wiley & Sons. - Chichester, New York, Brisbane, Toronto, Singapore, 1991. - P.167-192.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА В ПРЕОПЕРАЦИОННОМ, ИНТРАОПЕРАЦИОННОМ И ПОСТОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДАХ М.В. Пантелеева, А.В. Князев, М.А. Лобов

Московский областной научно-исследовательский клинический институт

Врожденные пороки сердца (ВПС) - распространенная патология, обуславливающая высокую смертность детей первого года жизни. Среди врожденных аномалий пороки сердца занимают третье место после аномалий опорно-двигательного аппарата и центральной нервной системы, однако, в структуре смертности, связанной с пороками развития, они находятся на первом месте. [10] Выживаемость и качество жизни больных с данной патологией зависит, прежде всего, от того, как скоро был диагностирован порок и начато лечение. Основным и, пожалуй, единственным способом коррекции при этой патологии является оперативное вмешательство. Широкое распространение, в частности, получили операции на открытом сердце в условиях искусственного кровообращения. Однако это вмешательство является небезопасным. В последние годы усилилось внимание к изучению развития как интра-, так и экстраоперационных осложнений, в частности, со стороны центральной нервной системы. Знание механизмов развития этих нарушений и возможность своевременного их выявления при помощи современных методов исследования позволяют наиболее рано диагностировать и корректировать развивающиеся патологические состояния.

Эпидемиология ВПС

Распространенность ВПС у детей достаточно высока и составляет 30% от числа всех врожденных пороков развития и 0,7-1,7% от общего числа новорожденных. При этом ВПС могут быть: основной причиной смерти; фактором, усугубляющим течение основного заболевания; случайной находкой на аутопсии, не влияющей на танатогенез. Частота выявления ВПС, по данным различных авторов, колеблется от 3,23 до 8 на 1000 новорожденных детей [McMahon et al., 1953; Kerrebyjn B., 1966]. Показано, что основное число детей с ВПС умирает на первом году жизни (50-90%) и большинство из них - в период новорожденности (20-43%) или в первые 6 месяцев жизни (до 80%) [Бураковский В.И. и др., 1989; Keth J., 1978]. После первого года жизни смертность от ВПС резко снижается, и в возрасте от 1 года до 15 лет погибает не более 5% детей [ВОЗ, 1971].

Классификация ВПС

Создание единой классификации ВПС имеет определенные трудности в связи с огромным количеством разнообразных пороков (по М. Lev - более 200), разных принципов, которые могут быть положены в ее основу. В практической деятельности врачам удобно пользоваться простым делением ВПС на 3 группы: 1) ВПС бледного типа с артериовенозным шунтом: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП); 2) ВПС синего типа с веноартериальным сбросом: транспозиция магистральных сосудов (ТМС), тетрада Фалло, атрезия трехстворчатого клапана; 3) ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков: стенозы легочной артерии и аорты, коарктация аорты. Такое деление охватывает 9 наиболее распространенных ВПС.

Необходимо отметить, что выживаемость детей раннего возраста с ВПС зависит от различных факторов, главным из которых является вид аномалии. В связи с этим, выделяют 4 диагностические группы в зависимости от тяжести поражения и прогноза ВПС.[10]. К первой группе относятся ОАП, ДМЖП, ДМПП с относительно благоприятным исходом. Естественная смертность в этой группе - 8-11%. Во вторую группу входит тетрада Фалло, смертность при этом - 24-36%. В третью группу входят ТМС и стеноз аорты. Смертность при этих аномалиях выше и составляет 36-52%. Самое тяжелое течение у больных