

# ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА: СТРУКТУРА, ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ГЕМОДИНАМИЧЕСКИ ЗНАЧИМЫХ ПОРОКОВ

*В. А. Квашевич, С. А. Лоскутова, Т. В. Белоусова, И. В. Андрюшина*

*ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава  
России (г. Новосибирск)*

С целью изучения структуры врожденных пороков сердца (ВПС) у детей и особенностей их течения с дуктус-зависимым и дуктус-независимым кровообращением проведен ретроспективный анализ 317-ти историй болезни детей с ВПС. Среди пациентов отделений патологии новорождённых дети с ВПС составили 7,9 %, гемодинамически значимыми оказались пороки у 41 % больных. При этом преобладали пороки с обогащением малого круга кровообращения, а тяжелее протекали ВПС с дуктус-зависимым кровообращением. Диаметр открытого артериального протока при этих пороках уже с момента рождения достоверно больше, чем при ВПС с дуктус-независимым кровообращением.

**Ключевые слова:** новорожденные, врожденные пороки сердца, дуктус-зависимые пороки, открытый артериальный проток.

**Квашевич Владимир Андреевич** — клинический интерн кафедры факультетской педиатрии и неонатологии педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет», e-mail: vladimir1105@yandex.ru.

**Лоскутова Светлана Александровна** — доктор медицинских наук, профессор кафедры факультетской педиатрии и неонатологии педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет», рабочий телефон: 8 (383) 346-22-45, e-mail: kafokb@yandex.ru

**Белоусова Тамара Владимировна** — доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой факультетской педиатрии и неонатологии педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет», рабочий телефон: 8 (383) 346-22-45, e-mail: belousovatv@ngs.ru

**Андрюшина Ирина Владимировна** — кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской педиатрии и неонатологии педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет», рабочий телефон: 8 (383) 346-22-45, e-mail: iva\_m@ngs.ru.

---

*Актуальность проблемы.* Врождённые пороки сердца (ВПС) составляют 30 % среди всех врождённых пороков развития у детей, занимая третье место после патологии опорно-двигательного аппарата и центральной нервной системы (ЦНС), обнаруживаются у 0,7–1,7 % новорождённых детей [4, 5, 7]. В последние десятилетия отмечается увеличение этого показателя, обусловленное в значительной мере совершенствованием диагностики ВПС, в том числе пренатальной [2, 6]. Однако ряд ВПС по-прежнему остаются трудными для диагностики [3, 6, 8, 10], что связано как с низкой разрешающей способностью аппаратов УЗИ на местах, так и недостаточной осведомленностью врачей о некоторых редко встречающихся пороках.

Во многом тяжесть течения ВПС зависит от анатомии порока, что и определяет гемодинамику. Особое внимание при этом заслуживают критические пороки, которые характеризуются дуктус-зависимым легочным или системным кровообращением, а течение предопределено диаметром открытого артериального протока (ОАП). С одной стороны, при небольшом ОАП отмечается значительная артериальная гипоксемия, но с другой стороны, широкий ОАП увеличивает гемодинамическую нагрузку на миокард, способствуя возрастанию легочного венозного давления и застойной легочной гипертензии [1–3].

У части детей с естественным течением порока возможна спонтанная редукция дефекта с его практически полным нивелированием (малые дефекты межпредсердной (ДМПП) и межжелудочковой перегородок (ДМЖП), длинные и узкие ОАП) [9, 11, 13]. Однако даже незначительные дефекты в неблагоприятных условиях (иммунодефицит, гипотрофия, пневмония и т.д.) способны служить фоном для развития осложнений как кардиальных, так и экстракардиальных [12]. Эти обстоятельства диктуют необходимость как можно более ранней диагностики ВПС и определения тактики ведения такого пациента.

Таким образом, от своевременности постановки диагноза ВПС во многом зависит развитие и тяжесть осложнений, в том числе необратимых (склеротическая фаза легочной гипертензии), успех хирургической коррекции [1, 4, 12].

*Цель исследования:* изучить структуру ВПС у детей, определить особенности их течения с дуктус-зависимым и дуктус-независимым кровообращением.

*Материал и методы исследования.* Проведен ретроспективный анализ историй болезни 317-ти детей (168 (53 %) мальчиков и 149 (47 %) девочек) с ВПС, находившихся на лечении в отделениях патологии новорожденных 2-х ведущих детских клиник г. Новосибирска за 3 года. При этом доношенными родились 108 детей (34,1 %), недоношенными — 209 (65,9 %), масса тела при рождении варьировал от 700 до 4250 г ( $M = 2963 \pm 760$  г).

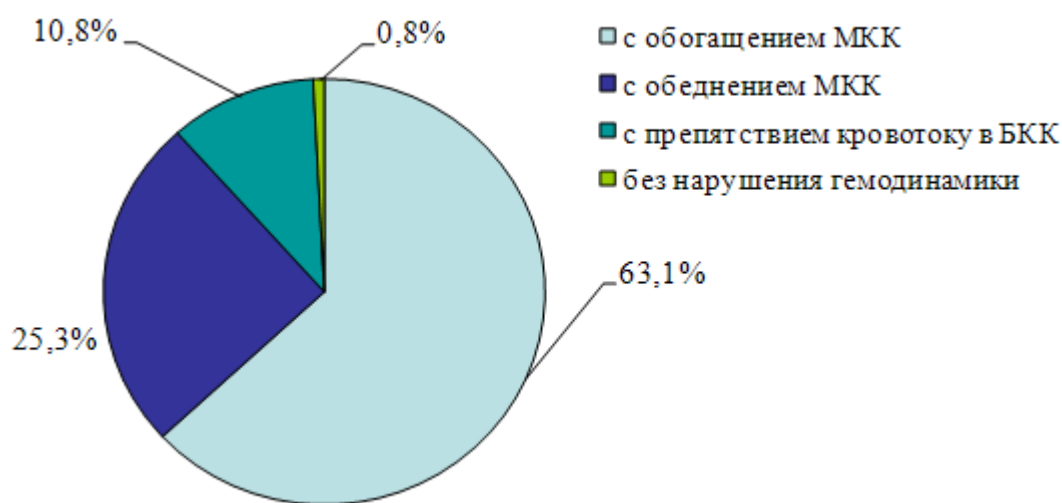
У 187-ми (59 %) больных были документированы гемодинамически малозначимые ВПС, такие как ОАП, мелкие ДМЖП, локализованные в ее мышечной части, аневризма межпредсердной перегородки. У 130-ти (41 %) больных диагностированы пороки сердца гемодинамически значимые.

На 2-м этапе исследования из 317-ти детей с ВПС были отобраны 88 (27,8 %) пациентов с ОАП, как одного из компонентов сложного ВПС. Критерием исключения служило наличие ОАП как единственного ВПС, гемодинамически малозначимый ОАП. В ходе анализа эти пациенты были разделены на 2 группы. В 1-ю группу вошли больные с дуктус-зависимыми ВПС ( $n = 33$ ), во 2-ю — с дуктус-независимыми пороками ( $n = 45$ ).

Полученные данные обрабатывались с помощью программы Statistica 5.5 (StatSoft Inc. США). Количественные признаки представлены в виде среднего арифметического значения  $\pm$  стандартное отклонение, их сравнение выполнено с использованием t-критерия Стьюдента. Сравнение частотных признаков проводилось с помощью критерия  $\chi^2$ . Статистически значимыми считали различия при  $p < 0,05$ .

*Результаты исследования.* Среди пациентов отделений патологии новорождённых за 3 года дети с ВПС составили 7,9 %, среди них гемодинамически значимыми оказались пороки у 130-ти (41 %) больных. У 20-ти (15,4 %) этих детей при проведении кариологического обследования была подтверждена генетическая (хромосомная) патология. При этом преобладали дети с синдромом Дауна — 16 (12,3 %) пациентов, значительно реже встречались больные с синдромами Эдвардса, Патау и Холта-Орама (2, 1 и 1 случай соответственно). Сочетание ВПС с другими врожденными пороками наблюдалось у 14-ти (10,8 %) пациентов, из них с пороками развития почек в 8-ми (57,1 %) случаях.

По структуре ВПС распределились следующим образом: с обогащением малого круга кровообращения (МКК) 82 (63,1 %) случая, с обеднением МКК — 33 (25,3 %), с препятствием кровотоку в большом круге кровообращения — 14 (10,8 %) и без существенного нарушения гемодинамики — 1 случай (см. рис.). Этот случай заслуживает особого внимания, так как данному ребенку был поставлен диагноз аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии, что, по данным ряда авторов, является самой частой причиной развития инфаркта миокарда у детей. Хирургическая коррекция порока была проведена ребенку в возрасте 1 месяца.



Структура ВПС в зависимости от типа нарушения гемодинамики

Чаще всего среди ВПС у детей встречался ДМЖП в 17-ти (19,3 %) случаях, на 2-м месте — атриовентрикулярный канал (АВК) у 14-ти (15,9 %) новорожденных, транспозиция магистральных сосудов (ТМС) диагностирована у 13-ти (14,8 %) детей, остальные пороки встречались несколько реже (см. табл.). Среди особо тяжелых пороков, полная анатомическая коррекция которых даже при условии наличия специализированной кардиохирургической помощи в настоящее время невозможна, лидировали гипоплазия левых отделов сердца, которые были диагностированы у 6-ти (6,8 %) детей и единственный желудочек сердца у 5-ти (5,7 %) пациентов. У 13-ти (14,8 %) детей было диагностировано сочетание нескольких пороков развития, в том числе у 9-ти (10,2 %) одновременное наличие ДМПП и ДМЖП.

### Частота встречаемости ВПС

| Врожденный порок сердца                                       | Частота встречаемости |     |
|---------------------------------------------------------------|-----------------------|-----|
|                                                               | абс.                  | %   |
| Дефект межжелудочковой перегородки                            | 17                    | 13  |
| Атриовентрикулярная коммуникация                              | 14                    | 11  |
| Транспозиция магистральных сосудов                            | 13                    | 10  |
| Коарктация аорты                                              | 12                    | 9   |
| Открытый артериальный проток                                  | 11                    | 8   |
| Тетрада Фалло                                                 | 10                    | 7,5 |
| Изолированный стеноз легочной артерии                         | 9                     | 7   |
| Дефект межпредсердной перегородки                             | 9                     | 7   |
| Синдром гипоплазии левого желудочка                           | 6                     | 4,6 |
| Единственный желудочек сердца                                 | 5                     | 3,8 |
| Общий артериальный ствол                                      | 3                     | 2,3 |
| Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка | 3                     | 2,3 |
| Синдром гипоплазии правого желудочка                          | 3                     | 2,3 |
| Аномальный дренаж легочных вен                                | 2                     | 1,5 |

Учитывая особую клиническую значимость, отдельно выделены ВПС с дуктус-зависимым кровообращением — 49 (37,7 %) случаев, всем этим детям своевременно (в родильном зале) была начата инфузия препаратов простагландина Е<sub>1</sub>.

Сроки постановки диагноза ВПС варьировали в широких пределах. Особого внимания заслуживает тот факт, что пренатально ВПС был поставлен только 35-ти (26,9 %) детям, несмотря на то, что УЗ-скрининг во время беременности прошли практически все беременные женщины (97,7 %). По срокам постановки диагноза в постнатальном периоде в первые сутки жизни диагноз ВПС был верифицирован 26-ти (20 %) пациентам, на 2–3-и сутки — 13-ти (10 %), большей части детей (в 32,3 % случаев) диагноз был поставлен в течение первого месяца жизни, а 14 (15,9 %) больных впервые попали в поле зрения кардиолога только в возрасте старше 1 месяца.

Из 130-ти пациентов 50 (38,5 %) были проконсультированы кардиологами ФГБУ ННИИПК им. академика Е. Н. Мешалкина в отделении неонатальной реанимации и 75 (57,7 %) больных в условиях ННИИПК. По заключению кардиологов ННИИПК, 89 (68,5 %) пациентов нуждались в проведении неотложной (практически экстренной) хирургической коррекции ВПС.

Однако лишь 24,6 % больных были переведены в отделение кардиологии ННИИПК в течение первых двух суток жизни, большая же часть пациентов (34,4 %) переводились для оказания кардиохирургической помощи в сроки от 3 до 10 дней. Максимальная продолжительность ожидания перевода составила 90 дней, что было обусловлена состоянием пациента.

На втором этапе исследования всем 88-ми больным согласно критериям отбора проводилось сравнительное исследование диаметра ОАП. В 1-й группе средний диаметр протока составил 3,5 мм, что достоверно больше (t-критерий 4,2,  $p < 0,05$ ), чем во 2-й группе (2,4 мм). В дальнейшем проток поддерживался в открытом состоянии своевременно начатой (ещё на этапе родильного зала) инфузией препаратов простагландина  $E_1$  с титрованием дозы по состоянию системной и внутрисердечной гемодинамики.

При сравнении диаметра ОАП при дуктус-зависимом легочном ( $n = 17$ ,  $M = 3,3$  мм) и дуктус-зависимом системном кровообращении ( $n = 16$ ,  $M = 3,2$  мм) достоверных различий выявлено не было (t-критерий 0,2,  $p = 0,84$ ).

Среди детей 1-й группы введения препаратов с инотропным действием потребовали 11 (51,4 %) больных, в то время как во 2-й группе только 3 (6,7 %). Это, вероятно, связано с тяжестью течения дуктус-зависимых пороков, большой гемодинамической нагрузкой на миокард и, следовательно, быстротой развития декомпенсации сердечной деятельности.

Кроме того, у пациентов из 1-й группы достоверно чаще развивался синдром полиорганной недостаточности (СПОН) — у 8-ми (24,2 %) больных, в то время как во 2-й группе у 3-х (6,7 %). Во всех случаях обязательными компонентами СПОН являлись сердечно-сосудистая и сердечно-легочная недостаточность, часто осложненная развитием пневмонии.

Легочная гипертензия наблюдалась одинаково часто у 51,5 % пациентов 1-й и 55,5 % 2-й группы, при этом величина давления в легочной артерии не зависела от диаметра ОАП.

*Выводы.* На основании результатов проведенного исследования сделаны следующие выводы:

1. Пренатально ВПС диагностирован лишь у четверти детей, несмотря на проводимый УЗ-скрининг во время беременности. Постнатальная диагностика ВПС также оставляет желать лучшего — ВПС верифицирован и определен по топике преимущественно в первые 10 дней жизни.
2. Среди ВПС преобладают пороки с обогащением МКК, в частности, чаще всего встречается ДМЖП как изолированный, так и в сочетании с другими дефектами сердца.
3. Диаметр ОАП при ВПС с дуктус-зависимым кровообращением уже с момента рождения достоверно больше, чем при ВПС с дуктус-независимым кровообращением. Диаметр ОАП не зависит от типа дуктус-зависимого кровообращения (легочное или системное). Дуктус-зависимые пороки протекают тяжелее, чаще сопровождаются развитием СПОН, чаще требуют назначения препаратов для поддержания гемодинамики.

#### *Список литературы*

1. Агапитов Л. И. Диагностика и лечение легочного сердца у детей / Л. И. Агапитов // Лечащий врач. — 2012. — № 8. — С. 47–54.
2. Емельянчик Е. Ю. Тактика педиатра при критических врожденных пороках сердца у новорожденных детей / Е. Ю. Емельянчик, Д. Б. Дробот, Е. П. Кириллова // Лечащий врач. — 2010. — № 6. — С. 34–37.

3. Виноградова И. В. Особенности состояния сердечно-сосудистой системы у новорожденных с экстремально низкой массой тела / И. В. Виноградова, М. В. Краснов, Н. Н. Иванова // Мед. альманах. — 2009. — № 4. — С. 103–106.
4. Мутафьян О. А. Детская кардиология: руководство / О. А. Мутафьян. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 504 с., ил.
5. Мутафьян О. А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков / О. А. Мутафьян. — СПб. : Издательский дом СПбМАПО, 2005. — 480 с., ил.
6. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца: проблемы плода и новорожденного ребенка / А. С. Шарыкин // Consilium medicum. — 2012. — № 3. — С. 54–58.
7. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe : morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease / P. Engelfriet [et al.] // Eur. Heart. J. — 2005. — Vol. 26. — P. 2325–2333.
8. Jacobs J. P. Analysis of outcomes for congenital cardiac disease: can we do better? / J. P. Jacobs, G. Wernovsky, M. J. Elliott // Cardiol Young. — 2007 Sep. — 17 Suppl 2. — P. 145–158.
9. Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age / T. Miyake [et al.] // Pediatr Int. — 2008. — Vol. 50. — P. 632–635.
10. Mogra R. Prenatally detectable congenital heart defects in fetuses with Down syndrome / R. Mogra, V. Zidere // Allan Ultrasound in Obstetrics & Gynecology. — September 2011. — Vol. 38, Issue 3. — P. 320–324.
11. Behavior of unrepaired perimembranous ventricular septal defect in young adults / V. Soufflet [et al.] // Am. J. Cardiol. — 2010. — Vol. 105. — P. 404–407.
12. Predictive factors for longterm prognosis in adults with cyanotic congenital heart disease — Japanese multicenter study / H. Sakazaki [et al.] // Int. J. Cardiol. — 2007. — Vol. 120. — P. 72–78.
13. Task force 1 : the changing profile of congenital heart disease in adult life / C. A. Warnes [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. — 2001. — Vol. 37. — P. 1170–1175.

## CONGENITAL HEART DISEASES: STRUCTURE, FEATURES OF COURSE OF HAEMODYNAMICALLY SIGNIFICANT DEFECTS

*V. A. Kvashevich, S. A. Loskutova, T. V. Belousova, I. V. Andryushina*

*SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health» (Novosibirsk c.)*

The retrospective analysis of 317 case histories of children with CHD is carried out for the purpose of studying the structure of the congenital heart diseases (CHD) at children and features of their course with ductus-dependent and ductus-independent circulation. Children with CHD made 7,9% among patients from units of pathology of newborns, haemodynamically significant there were defects at 41% of patients. Thus defects with enrichment of small circle of circulation prevailed, and CHD with ductus-dependent circulation heavier proceeded. Diameter of open arterial duct at these defects already from the moment of the birth is reliable more, than at CHD with ductus-independent circulation.

**Keywords:** newborn, congenital heart diseases, ductus-dependent defects, open arterial duct.

---

## About authors:

**Kvashevich Vladimir Andreevich** — clinical intern of faculty pediatrics and neonatology chair at SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health», e-mail: vladimir1105@yandex.ru

**Loskutova Svetlana Aleksandrovna** — doctor of medical sciences, professor of faculty pediatrics and neonatology chair at SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health», office phone: 8 (383) 346-22-45, e-mail: kafokb@yandex.ru

**Belousova Tamara Vladimirovna** — doctor of medical sciences, professor, head of faculty pediatrics and neonatology chair at SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health», office phone: 8 (383) 346-22-45, e-mail: belousovatv@ngs.ru

**Andryushina Irina Vladimirovna** — candidate of medical sciences, assistant professor of faculty pediatrics and neonatology chair at SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health», office phone: 8 (383) 346-22-45, e-mail: iva\_m@ngs.ru

## List of the Literature:

1. Agapitov L. I. Diagnostics and treatment of pulmonary heart at children / L. I. Agapitov // Attending physician. — 2012. — № 8. — P. 47-54.
2. Emelyanchik E. Y. Tactics of the pediatrician at critical congenital heart diseases at newborn children / E. Y. Emelyanchik, D. B. Drobot, E. P. Kirillov // Attending physician. — 2010. — № 6. — P. 34-37.
3. Vinogradova I. V. Features of state of cardiovascular system at newborns with extremely low body mass / I. V. Vinogradov, M. V. Krasnov, N. N. Ivanov // Medical almanac. — 2009. — № 4. — P. 103-106.
4. Mutaftyan O. A. Children's cardiology: guidance / O. A. Mutaftyan. — M: GEOTAR-media, 2008. — 504 P., pict.
5. Mutaftyan O. A. Defects and small anomalies of heart at children and teenagers / O. A. Mutaftyan. — SPb. : Publishing house SPbMAPS, 2005. — 480 P, pict.
6. Sharykin A. S. Congenital heart diseases: problems of fetus and newborn child / A. S. Sharykin // Consilium medicum. — 2012. — № 3. — P. 54-58.
7. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease / P. Engelfriet [et al.] // Eur. Heart. J. — 2005. — Vol. 26. — P. 2325-2333.
8. Jacobs J. P. Analysis of outcomes for congenital cardiac disease: can we do better? / J. P. Jacobs, G. Wernovsky, M. J. Elliott // Cardiol Young. — 2007 Sep. — 17 Suppl 2. — P. 145-158.
9. Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age / T. Miyake [et al.] // Pediatr Int. — 2008. — Vol. 50. — P. 632-635.
10. Mogra R. Prenatally detectable congenital heart defects in fetuses with Down syndrome / R. Mogra, V. Zidere // Allan Ultrasound in Obstetrics & Gynecology. — September 2011. — Vol. 38, Issue 3. — P. 320-324.
11. Behavior of unrepaired perimembranous ventricular septal defect in young adults / V. Soufflet [et al.] // Am. J. Cardiol. — 2010. — Vol. 105. — P. 404-407.
12. Predictive factors for longterm prognosis in adults with cyanotic congenital heart disease — Japanese multicenter study / H. Sakazaki [et al.] // Int. J. Cardiol. — 2007. — Vol. 120. — P. 72-78.

13. Task force 1 : the changing profile of congenital heart disease in adult life / C. A. Warnes [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. — 2001. — Vol. 37. — P. 1170–1175.