

Лим Максим Вячеславович,

доцент кафедры педиатрии №1 и неонатологии

Самаркандский Государственный медицинский институт

Володин Николай Николаевич,

президент Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины, доктор медицинских наук, профессор, академик РАН

Шавази Нурали Мамедович,

Заведующий кафедрой педиатрии №1 и неонатологии Самаркандский Государственный медицинский институт

Лим Вячеслав Иннокентьевич,

## РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ И СТРУКТУРА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ В САМАРКАНДСКОЙ ОБЛАСТИ.

### Абстракт

Цель исследования: изучить распространенность, частоту и нозологическую структуру врожденных пороков сердца у новорожденных. Обследовано 324 новорожденных детей с врожденными пороками сердца (ВПС). Анализ структуры ВПС показал, что дефект межжелудочковой перегородки выявлен у 40,7% больных, дефект межжелудочковой перегородки в сочетании с другими формами ВПС у 8,3%, дефект межпредсердной перегородки у 31,2% и межпредсердной перегородки в сочетании с другими формами ВПС у 5,6%, тетрада Фалло у 6,2%, открытый артериальный проток у 3,4%, артрио-вентрикулярный канал у 0,9%, общий аортальный ствол у 0,6%, стеноз легочной артерии у 1,2%, атрезия трикуспидального клапана у 0,6% и недостаточность трикуспидального клапана у 1,2% наблюдаемых новорожденных.

Ключевые слова: Распространенность, структура, врожденные пороки сердца, новорожденные.

## Lim Maksim Vyacheslavovich,

Associate Professor of the Department of Pediatrics No. 1 and Neonatology Samarkand State Medical Institute.

Volodin Nikolav Nikolaevich,

President of the Russian Association of Perinatal Medicine Specialists,
Doctor of Medical Sciences,

Professor, Academician of the Russian Academy of Sciences

Shavazi Nurali Mammadovich,

Head of the Department of Pediatrics No. 1 and Neonatology

Samarkand State Medical Institute.

Lim Vyacheslav Innokentievich,

Associate Professor of the Department of Pediatrics No. 1 and Neonatology Samarkand State Medical Institute.

# THE DIAGNOSTIC IMPORTANCE RISK FACTORS FOR CONGENITAL HEART DEFECTS IN CHILDREN

### **ANNOTATION**

The purpose of the study: to study the prevalence, frequency and nosological structure of congenital heart defects in newborns. 324 newborn children with congenital heart defects (CHD) were examined. The analysis of the structure of the CHD showed that the defect of the interventricular septum was detected in 40.7% of patients, the defect of the interventricular septum in combination with other forms of CHD in 8.3%, the defect of the atrial septum in 31.2% and the atrial septum in combination with other forms of CHD in 5.6%, the tetrad of Fallot in 6.2%, the open arterial duct in 3.4%, the artrio-ventricular canal in 0.9%, the common aortic trunk in 0.6%, pulmonary artery stenosis in 1.2%, tricuspid valve atresia in 0.6% and tricuspid valve insufficiency in 1.2% of observed newborns.

**Key words:** congenital heart defects, newborns.

Актуальность. Врожденные пороки сердца (ВПС) одни из наиболее распространенных пороков развития у детей, остаются ведущей причиной смерти в младшей возрастной популяции и составляют около 50% всех причин смерти от пороков развития [8]. Летальность при ВПС чрезвычайно высока, к концу 1-й недели умирают 29% новорожденных, к 1-му месяцу -42%, к 1-му году -87% детей [2].

Прогнозируемый рост распространенности ВПС, обусловлен совершенствованием имеющихся и появлением новых диагностических методов, улучшением качества визуализирующих технических методов, повышением качества подготовки и квалификацией специалистов [9].

Большинство авторов сходятся на мнении, что частота ВПС варьирует от 19 до 75 на 1000 родившихся живыми, при этом серьезные аномалии регистрируются с частотой 19,1- 23,9 на 1000 рождений [1].

В обзорной статье приведена мировая статистика распространенности и смертности при ВПС, а также рассмотрены причины вариабельности эпидемиологических данных. Обсуждается ассоциация ВПС с пороками других органов и систем [6].

В исследовании представлен анализ эпидемиологии врожденных пороков сердца за 2009—2011 гг. Наиболее часто встречаются следующие аномалии: дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, открытый артериальный проток [4]

В работе представлены данные об эпидемиологии врожденных пороков сердца в г. Кемерово за 1993–2012 гг. Выявлен положительный тренд динамики отдельных нозологических форм врожденных пороков сердца за исследуемый период [7]

Представлены результаты анализа данных мониторинга врожденных пороков развития в 31 регионе РФ за период 2006 - 2012 гг. Частота всех зарегистрированных пороков развития составила 23,04 на 1000 рождений. Приведены оценки частот отдельных форм пороков в российском регистре в сравнении с данными EUROCAT [3]

В структуре выявленных ВПС у детей Волгоградской области преобладают дефект

межжелудочковой перегородки (27,3 %), дефект межпредсердной перегородки (21,2 %), открытый артериальный проток (10,4 %), стеноз аорты (8,1 %), стеноз легочной артерии (8 %). Реже выявляются триада Фалло (2 %), коартакция аорты (2,8 %), транспозиция магистральных сосудов (1,1 %) [5].

Для разработки методов прогнозирования, пренатальной диагностики и раннего эффективного хирургического лечения необходимо знать особенности эпидемиологии различных нозологических форм врожденных пороков сердца.

**Цель исследования:** изучить распространенность, частоту и нозологическую структуру врожденных пороков сердца у новорожденных.

Материалы и методы: проведено обследование 324 новорожденных детей с врожденными пороками сердца, в находившихся на стационарном лечении и амбулаторном обследовании в Областном детском многопрофильном медицинском центре г. Самарканда в период за 2018 по 2021 годы.

Диагноз ВПС у детей устанавливали на основании клинико-инструментальных данных, в том числе по эхокардиографии.

Проводился описательно-оценочный метод эпидемиологического исследования.

Критериями исключения являлись больные с врожденными пороками развития (кроме врожденных заболеваний сердечно-сосудистой системы), недоношенность, хирургические заболевания.

### Результаты.

Проведенный анализ по Самаркандской области (таблица 1) показал, что наибольшая доля, примерно 1/5 часть (22,3%) новорожденных с врожденными пороками сердца проживала в городе Самарканде, остальные дети распределялись по всем регионам области. Наиболее высокие значения этого показателя новорожденных составляла y Ургутскому у 46 (16.0%) детей и Пастдаргомскому районах у 29 (10,1%) детей. Самые низкие величины частоты ВПС, регистрировались у новорожденных по Пахтачийскому у 5 (1,7%) детей и Кушрабадскому районах у 8 (2,8%) детей. Остальные больные равномерно распределялись по районам области.

Таблица 1. Распределение по месту жительства детей с врожденными пороками сердца с учетом места проживания по Самаркандской области

No	Место жительства	Количество детей	
745		абс.	%
1	г. Самарканд	64	22,3
2	Булунгурский район	19	6,6
3	Джамбайский район	19	6,6
4	Каттакурганский район	16	5,6
5	Пастдаргомский район	29	10,1
6	Иштыханский район	16	5,6
7	Кушрабадский район	8	2,8
8	Акдарьинский район	14	4,9
9	Нурабадский район	11	3,8
10	Акдрьинский район	14	4,9
11	Пахтачийский район	5	1,7
12	Пайарыкский район	14	4,9
13	Тайлякский район	12	4,2
14	Ургутский район	46	16,0
Всего по области		287	100

Неравномерное распределение больных по области районам Самаркандской объясняется численностью населения в данных районах и вероятнее всего, в данном вопросе решающее значение имеет расстояние (близость и доступность для обследования новорожденного в неонатальный Областному жизни) К детскому многопрофильному медицинскому центру Самарканда.

Результаты мониторинга поступления

ВПС новорожденных c ИЗ других регионов показали Республики Узбекистан, такую закономерность: более половины детей поступили из Джизакской у 20 (54,1%) детей и Кашкадарьинской у 13 (35,1%) больных, областях и единичные случаи из других регионов (таблица 2). Причинами подобного распределения, по нашему мнению, остаются такие же, как и анализ причин, проведенный Самаркандской области.

Таблица 2 Распределение по месту жительства детей с врожденными пороками сердца с учетом места проживания из регионов Республики Узбекистан.

No	Место проживания	Количество детей	
745		Абс.	%
1	Джизакская область	20	54,1
2	Кашкадарьинская область	13	35,1
3	Бухарская область.	2	5,4
4	г. Ташкент	1	2,7
5	г. Нукус	1	2,7
Всего		37	100

Анализ распределения больных с ВПС показывает, что наряду с возможными причинами различий по частоте распределения детей по регионам такими, как уровень медицинской помощи, климатические условия, экологическая характеристика, национальные традиционные обычаи и другие, вероятнее всего решающее значение имеет до Областного многопрофильного медицинского центра Самарканда, где проводится специализированная кардиологическая, а в последние годы и кардиохирургическая помощь детям, в том числе и в периоде новорожденности.

Вместе с тем, для проведения полноценного и всеобъемлющего анализа эпидемиологии врожденных пороков сердца у новорожденных по Самаркандской области и других регионов Республики Узбекистан недостаточно четырехлетнего мониторинга, необходимо сбор данных за более длительный период наблюдения.

В тоже время, необходимость определения

частоты, структуры и определения по проживания новорожденных с врожденными пороками сердца, имеет большое значение в вопросах по организации выявления, ранней диагностики, определения лечебных (консервативных И хирургических аспектах) И профилактических мероприятиях.

Анализ исследования позволил не только определить частоту отдельных нозологических форм пороков сердца, но и распределить выявленные пороки по их частоте (рисунки 1 и 2).

Структура основных нозологических форм врожденных пороков сердца у новорожденных детей (рисунок 1) показывает, что в группе наиболее часто встречающихся ВПС зарегистрированы дефект межжелудочковой перегородки у 132 (40,7%) больных и дефект межжелудочковой перегородки в сочетании с другими формами ВПС у 27 (8,3%) детей, а также дефект межпредсердной перегородки у 101 (31,2%) и межпредсердной перегородки в сочетании с другими формами ВПС у 18 (5,6%) новорожденных.

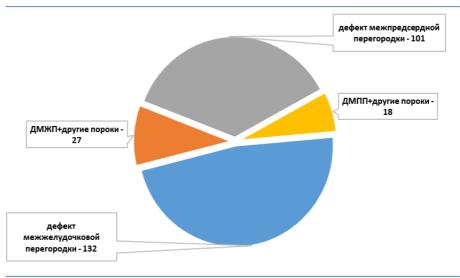


Рисунок 1. Структура основных нозологических форм врожденных пороков сердца у новорожденных детей.

Проведенный анализ структуры нозологических форм врожденных пороков сердца

показывает, что общий вклад данных основных нозологических форм заболевания в частоту

мониторируемых ВПС составил 85,8% заболевания. В ведущими проведенным наблюдении, формировании И самыми частыми формами заболевания являются дефект межжелудочковой перегородки и дефекта межпредсердной перегородки в комбинации с другими пороками развития сердца и тетрады Фалло и вероятно связаны с тем, что эти нозологические формы, наиболее ярко проявляются в клинической картине заболевания и особенно «легко» определяются как возможная патология сердца при аускультации - «шумы», вследствие чего, достаточно рано данная категория новорожденных направляется на обследование.

Как видно из рисунка 2, более тяжелые формы ВПС, такие как тетрада Фалло были отнесены к группе умеренно частых пороков и выявлены у 20 (6,2%) детей, в группу редко встречающихся пороков (менее чем 4,0%) вошли открытый артериальный проток у 11 (3,4%) больных, артрио-вентрикулярный канал у 3 (0,9%), обший аортальный ствол у 2 (0,6%), артерии у 4 (1,2%). атрезия стеноз легочной трикуспидального клапана 2 (0.6%)у недостаточность трикуспидального клапана (1,2%)встречавшиеся новорожденных.



Рисунок 2. Структура умеренно частых и редких нозологических форм врожденных пороков сердца у новорожденных детей.

Полноценность и качество определения распространенности и структуры врожденных пороков сердца у новорожденных в значительной мере зависят от качества медицинской помощи, повышения уровня диагностических мероприятий, путем совершенствования медицинских технологий.

Выводы. Данные распространенности, частоты и структуры врожденных пороков сердца у детей могут быть использованы при планировании объема специализированной помощи, в том числе и кардиохирургической в Самаркандской области.

## Список литературы/ Iqtiboslar/ References

- 1. Белозеров Ю. М., Брегель Л. В., Субботин В. М. Распространенность врожденных пороков сердца у детей на современном этапе //Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2014. Т. 59. №. 6
- 2. Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. Под ред. Л.А. Бокерия, К.В. Шаталова. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2016; 24–40.
- 3. Демикова Н. С. и др. Динамика частоты врожденных пороков развития в РФ (по данным федеральной базы мониторинга ВПР за 2006-2012 гг.) //Российский вестник перинатологии и педиатрии. -2015. -T. 60. № 2.
- 4. Доронина Т. Н., Черкасов Н. С. Особенности эпидемиологии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста //Медицинский альманах. -2012.- №. 3.
- 5. Кириллов К. О. и др. Структура врожденных пороков сердца у населения Волгоградской области //Вестник Волгоградского государственного медицинского университета. 2014. №. 1 (49).
- 6. Саперова Е. В., Вахлова И. В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность //Вопросы современной педиатрии. -2017. -T. 16. -№. 2.
- 7. Шабалдин А. В. и др. Особенности эпидемиологии врожденных пороков сердца у детей г. Кемерово, как крупного промышленного центра //Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. 2014. №. 4.
- 8. Krasuski R. A., Bashore T. M. Congenital heart disease epidemiology in the United States: blindly feeling for the charging elephant. -2016
- 9. Mozaffarian D. et al. Writing Group Members; American Heart Association Statistics Committee; Stroke Statistics Subcommittee //Heart disease and stroke statistics-2016 update: a report from the American Heart Association. Circulation. -2016. -T. 133. -N. 4. -C. e38-e360.