

УДК 616.12-007.21-02:616-053.3-036.88(470.51)

***СТРУКТУРА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА В ВАЛОВОМ ДЕТСКОМ  
АУТОПСИЧЕСКОМ МАТЕРИАЛЕ В УДМУРТСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ 2014 -  
2018 ГОД***

***Кузнецов Е.Н.***

*Студент 405 группы педиатрического факультета,  
Ижевская государственная медицинская академия,  
Ижевск, Россия*

***Хафизова Д.А.***

*Студентка 405 группы педиатрического факультета,  
Ижевская государственная медицинская академия,  
Ижевск, Россия*

***Попова Н.М.***

*д.м.н., профессор, заведующая кафедры общественного здоровья и  
здравоохранения ,  
Ижевская государственная медицинская академия,  
Ижевск, Россия*

**Аннотация:** врожденные пороки сердца являются одной из самых распространенных аномалий развития у детей. В статье представлены данные ретроспективного анализа 100 протоколов вскрытия за период с 2014 по 2018 г. детей с врожденными пороками сердца. На основании данных анализа определена частота встречаемости врожденных пороков болезней системы кровообращения, их половое и возрастное распределение в Удмуртской Республике.

**Ключевые слова:** врожденные пороки развития, врожденные пороки сердца, мертворождение.

***STRUCTURE OF CONGENITAL HEART DISEASES IN THE GROSS  
CHILDREN'S AUTOPSY MATERIAL IN THE UDMURT REPUBLIC 2014 -  
2018.***

***Kuznetsov E.N.***

*Student of 405 group of pediatric faculty,  
Izhevsk State Medical Academy,  
Izhevsk, Russia*

***Khafizova D.A.***

*Student of 405 group of pediatric faculty,  
Izhevsk State Medical Academy,  
Izhevsk, Russia*

***Popova N.M.***

*MD., professor, Head of the Department of Public Health and Health Care,  
Izhevsk State Medical Academy  
Izhevsk, Russian Federation*

**Abstract:** congenital heart defects are one of the most common developmental abnormalities in children. The article presents data from a retrospective analysis of 100 autopsy protocols for the period from 2014 to 2018 for children with congenital heart defects. Based on the analysis data, the frequency of occurrence of congenital malformations of the circulatory system diseases, their sexual and age distribution in the Udmurt Republic was determined.

**Keywords:** congenital malformations, congenital heart defects, stillbirth.

**Актуальность.** Одним из самых грозных осложнений беременности и родов является мертворождение. По данным Global Burden of Disease 2015 (GBD 2015) [5] средние общемировые показатели мертворождаемости в период с 1990 г. по 2015 г. уменьшились на 47 %. В России аналогично регистрируется ежегодное уменьшение показателей мертворождаемости. В 2016 году этот показатель составил 5,73‰. Антенатальная и интранатальная гипоксия являются ведущими причинами мертворождения [3, 7]. Врожденные пороки развития (ВПР) и хромосомные нарушения у детей находятся на втором месте [4].

Среди ВПР существенную долю составляют врожденные пороки сердца, встречающиеся у 0,8–1,1 % младенцев [8, 10]. Согласно данным Росстата о мертворожденных, в целом по Российской Федерации врожденные anomalies системы кровообращения занимали третье место среди всех врожденных пороков развития в качестве первоначальной причины смерти [3].

Врожденный порок сердца (ВПС) - это общий термин, который охватывает все пороки сердца, присутствующие при рождении, включая десятки дефектов, которые могут возникать по отдельности или в сочетании. Ненормальная структура камер, клапанов или магистральных сосудов сердца у пациентов с ВПС изменяет нормальный характер кровотока. Кроме того, у людей с ВПС могут развиваться серьезные осложнения, такие как аритмии, сердечная недостаточность и недостаточность клапана, даже после хирургической коррекции структурных нарушений. В 1980-х годах выживаемость до 1 года всех детей, родившихся с ВПС, составляла 81% [6], но к 2003 году она увеличилась до 92% [9].

Восемь из 1000 детей рождаются с ВПС. Из них примерно 25% требуют немедленного хирургического вмешательства или вмешательства на основе

катетера [6]. Даже при лечении продолжительность жизни людей с ВПС ограничена по сравнению с их сверстниками; 89,5% людей с ВПС живы в возрасте 20 лет, но для некоторых патологий (например, артериальный ствол и одиночный желудочек) выживаемость намного хуже [9]. Выживаемость у лиц с ВПС, достигших зрелого возраста, снижается [11]. Смерть обычно происходит из-за сердечной недостаточности или внезапной смерти, а риск увеличивается из-за аритмии, эндокардита, инфаркта миокарда и легочной гипертензии.

Диагноз ВПС ставится путем физического обследования, эхокардиографии, магнитно-резонансной томографии, компьютерной томографии сердца, катетеризации сердца и операции на открытом сердце. Различение среди различных ВПС может быть затруднено, и точный диагноз может потребовать специальных знаний и обучения. Детей с ВПС лучше всего оценивать, когда это возможно, в детских кардиологических центрах и эхокардиографических центрах, сертифицированных в отношении диагностики и лечения ВПС [12].

Благодаря успехам кардиохирургии и фармакотерапии все большее количество женщин с заболеваниями сердечно-сосудистой системы доживает до детородного возраста, что ведет к увеличению количества беременных и рожениц с патологией сердечно-сосудистой системы и, как следствие, осложнений беременности и родов, сопровождающихся нарастанием сердечной-сосудистой недостаточности, нарушением ритма сердца, развитием позднего гестоза [2]. Поскольку большая часть ВПР не совместима с жизнью, основная задача медико-генетического консультирования – это пренатальная диагностика, направленная на профилактику рождения аномального потомства [1].

**Цель:** провести сравнительный анализ врожденных пороков системы кровообращения на основании ретроспективного анализа протоколов вскрытий за период 2014-2018 года в Удмуртской республике.

**Материалы и методы.** Всего за период с 2014 по 2018 год в ПАО №2 Республиканского патологоанатомическом бюро (детского) Министерства Здравоохранения Удмуртской Республики зарегистрировано 586 врожденных пороков развития. Из них 100 протоколов с врожденными пороками болезней системы кровообращения проанализировано. Проведен сравнительный анализ данных при помощи программы Microsoft Excel.

**Результаты исследования.** 100 случаев с врожденными пороками сердца составляет 17% от общего числа пороков (рис. 1). Большую часть этих пороков составляют случаи прерывания беременности по медицинским показаниям 70%. Прерывания беременности по медицинским показаниям в среднем проводят в 20 недель. Наибольшее количество врожденных пороков развития зарегистрировано в 2014 и 2017 году. Наименьшее количество пороков зарегистрировано в 2015 году. В другие же годы наблюдается тенденция к снижению количества врожденных пороков. ВПС доминировали в 2014 году, а самый низкий показатель зарегистрирован в 2015 году. При разделении по половому признаку количество пороков у мужского пола 56%, у женского пола 44%.

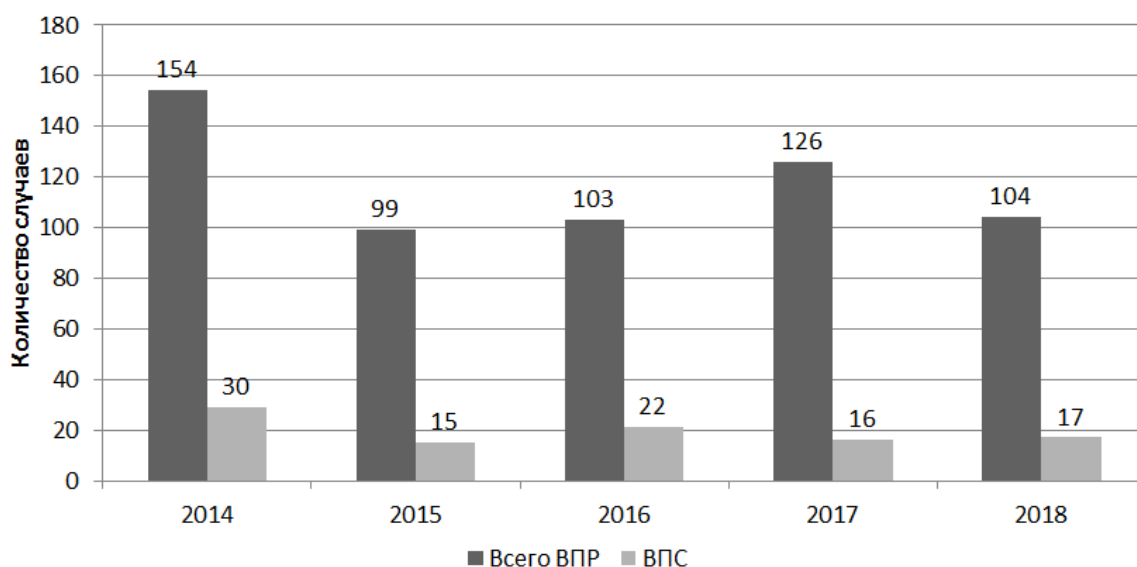


Рис. 1. Динамика врожденных пороков развития и врожденных пороков сердца у детей за 2014-2018 годы.

У 86% живорожденных, зарегистрированных в патологоанатомическом бюро, констатируется смерть в течение первого года жизни, а остальные живорожденные 14% не доживают до пубертатного возраста (рис. 2).



Рис. 2. Характеристика смертности живорожденных детей по времени жизни.

Согласно классификации врожденных пороков сердца по характеру нарушения гемодинамики и наличию/отсутствию цианоза (по S.N.Marder) преобладающим числом составили пороки с обогащением малого круга кровообращения (МКК) 80,8%, 10,2% пришлось на врожденные пороки сердца с обеднением большого круга кровообращения (БКК), 7,8% на ВПС с обеднением МКК, а 1,2 % на ВПС без нарушения гемодинамики (рис. 3).

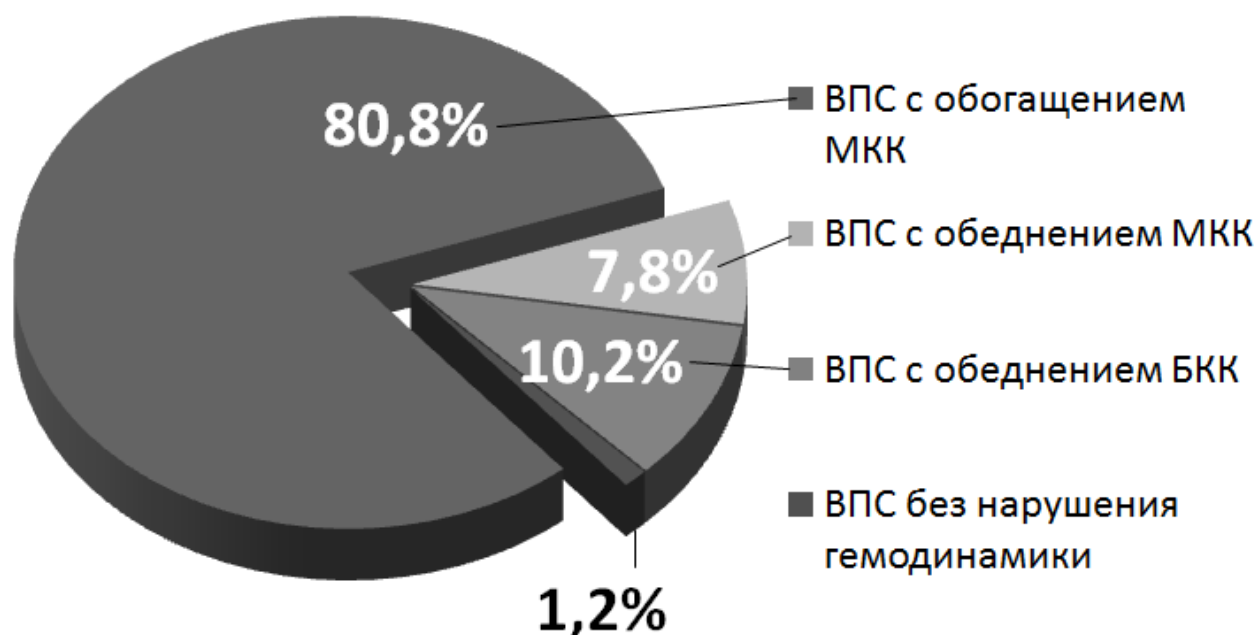


Рис. 3. Характеристика врожденных пороков сердца у детей по характеру нарушения гемодинамики.

ВПС с обогащения МКК больше без цианоза 69%, чем с цианозом 31%. В структуре ВПС с обогащением без цианоза преобладает дефект межжелудочковой перегородки 53,8%, в 2 раза меньше приходится на дефект межпредсердной перегородки 28%, открытый артериальный проток составил 9,7% , а на атриовентрикулярный канал 8,5%. В структуре врожденных пороков сердца с обогащением малого круга кровообращения с цианозом преобладает синдром гипоплазии левого желудочка 50%, 31% пришлось на транспозицию магистральных сосудов и 19% на общий артериальный ствол.

ВПС с обеднением МКК больше без цианоза 70,6%, чем с цианозом 29,4%. В структуре ВПС с обеднением МКК преобладает изолированный стеноз легочных артерий 29%, 23% приходится на гипоплазию правого желудочка, по 18% пришлось на транспозицию магистральных сосудов со стенозом легочной артерии и на трикуспидальную атрезию, а на тетраду Фалло и аномалию Эбштейна осталось по 4,6% (рис. 4).

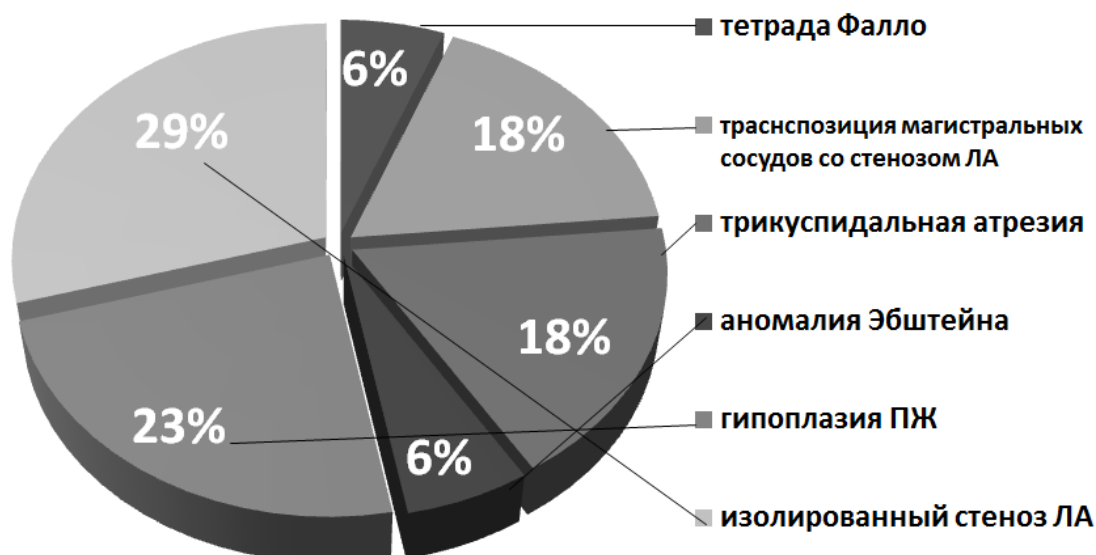


Рис. 4. Характеристика врожденных пороков сердца у детей с обеднением малого круга кровообращения.

В структуре ВПС без нарушения гемодинамики преобладает изолированный стеноз аорты 58%, на коарктация аорты приходится 32%, а на декстрокардию 10%.

**Вывод.** Таким образом, анализируя протоколы патологоанатомических вскрытий детей с врожденными пороками болезней системы кровообращения можно сделать такие выводы:

1. Врожденные пороки сердца чаще встречаются в случаи прерывания беременности по медицинским показаниям на ранних сроках.

2. Количество врожденных пороков сердца по половому признаку превалирует у мужского пола,

3. Одной из наиболее часто встречаемых патологий сердечно-сосудистой системы является врожденный порок сердца с обогащением малого круга кровообращения, а именно дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, синдром гипоплазии левых отделов сердца.



## Библиографический список:

1. Глумова В.А., Чучкова Н.Н., Попова Н.М., Сметанина М.В. Врожденные пороки развития у детей в Удмуртской Республике// Журнал ЗДОРОВЬЕ, ДЕМОГРАФИЯ, ЭКОЛОГИЯ ФИНОУГОРСКИХ НАРОДОВ. – Выпуск №4. – 2019. - С 26-28.
2. Стрелков Н.С., Кирьянов Н.А., Молчанова Л.Ф., Попова Н.М., Шкатова Е.Ю. Здоровье финно-угорской молодежи. Роль семьи в формировании здоровья: материалы межрегион. науч.-практ. конф., 21-22 мая 2009 г., г. Ижевск / [ред. сов.: Н. С. Стрелков и др.]. - Ижевск: ИГМА, 2009. С 271-273.
3. Щеголев А.И., Туманова У.Н., Фролова О.Г. Региональные особенности мертворождаемости в Российской Федерации // Актуальные вопросы судебно-медицинской экспертизы и экспертной практики в региональных бюро судебно-медицинской экспертизы на современном этапе. – Рязань, 2013. – С. 163–169.
4. Щеголев А.И., Туманова У.Н., Шувалова М.П., Фролова О.Г. Гипоксия как причина мертворождаемости в Российской Федерации // Здоровье, демография, экология финно-угорских народов. – 2014. – № 3. – С. 96–98.
5. Wang H. Global, regional, national, and selected subnational levels of stillbirths, neonatal, infant, and under-5 mortality, 1980–2015: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015 / H. Wang, Z. A. Bhutta, M. Matthew, et al // Lancet. – 2016. – V. 388. – P. 1725–1774.
6. Ferencz C. Epidemiology of congenital heart disease: The Baltimore-Washington Infant Study: 1981–1989 / C. Ferencz., J. D. Rubin, C. A. Loffredo, et al // Perspectives in pediatric cardiology. – 1993. – V. 4. – P. 353.
7. Lawn J.E. Stillbirths: Where? When? Why? How to make the data count? / J.E. Lawn, H. Blencowe, R. Pattinson et al. // Lancet. – 2011. – V.377. – P.1448–1463.
8. Oyen N. National time trends in congenital heart defects, Denmark, 1977–2005 / N. Oyen, G. Poulsen, H.A. Boyd et al. // Am. Heart. J. – 2009. – V.157. – P.467–473.

9. Tennant P. W. 20-year survival of children born with congenital anomalies: A population-based study / P. W. Tennant, M. S. Pearce, M. Bythell, et al. // Lancet. – 2010. – V. 375(9715). – P. 649–656.
10. Van der Linde D. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis / D. Van der Linde, E.E. Konings, M.A. Slager et al. // J. Am. Coll. Cardiol. – 2011. – V.58. – P. 2241–2247.
11. Verheugt, C. L. Mortality in adult congenital heart disease / C. L. Verheugt, C. S. P. M. Uiterwaal, E. T. van der Velde et al. // European Heart Journal. – 2010. – V. 31. – P. 1220–1229.
12. Warnes C. A. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease) developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons / Warnes, C. A., R. G. Williams, T. M. Bashor et al. // Journal of the American College of Cardiology. – 2008. V. 52(23). – P. 143–263.

*Оригинальность 76%*