

МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ РАСПРОСТРАНЕННОСТИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ

В.Б.Мысяков, О.В.Чиждова, О.А.Рязанова, О.Е.Коновалов

ГОУ ДПО Пензенский институт усовершенствования врачей Росздрава
Министерство здравоохранения и социального развития Пензенской
области

ГУЗ Пензенская областная детская клиническая больница им. Н.Ф.Филатова
ГОУ ВПО Российский университет дружбы народов

Проблема снижения младенческой смертности, обусловленной патологией сердечно-сосудистой системы, одна из самых актуальных в медицинской практике. Врожденные пороки сердца (ВПС) и магистральных сосудов являются одной из самых распространенных аномалий развития и, согласно статистике, встречаются с частотой 7 – 12 случаев на 1000 новорожденных.

Ключевые слова: врожденные пороки, распространенность, профилактика.

Ежегодно в России появляется на свет около 25 тыс. детей с ВПС, половина из них имеет критические пороки, при которых оказание кардиохирургической помощи показано в первые дни, а подчас в первые часы жизни ребенка[2].

ВПС привлекают пристальное внимание исследователей во всем мире не только в связи с высокой частотой, но и потому, что они являются основной причиной смерти детей до года жизни. Среди детей, рождающихся с ВПС, 14 - 29% умирают в первую неделю жизни, 19 - 42% - в течение первого месяца, а 40 - 87% младенцев не доживают до одного года. Между тем, своевременная хирургическая помощь в настоящее время может спасти большинство больных пороками сердца [3].

Обнаружение ВПС является важной задачей для тех, кто занимается пренатальной диагностикой. Вся история мировой пренатальной эхография доказывает, что в основе диагностики любого врожденного порока развития лежит хорошо организованная система скринингового обследования беременных. Наличие государственной скрининговой программы (приказ Министерства здравоохранения РФ от 28.12.2000 г. № 457), четкое взаимодействие специалистов I и II уровней обследования, введение национальных регистров врожденной и наследственной патологии — все эти факторы существенно влияют на качество дородовой диагностики, в частности на выявляемость ВПС у плода [4].

В структуре младенческой смертности по Пензенской области на 2-ом месте стоят врожденные пороки развития (ВПР) (рис.1.)

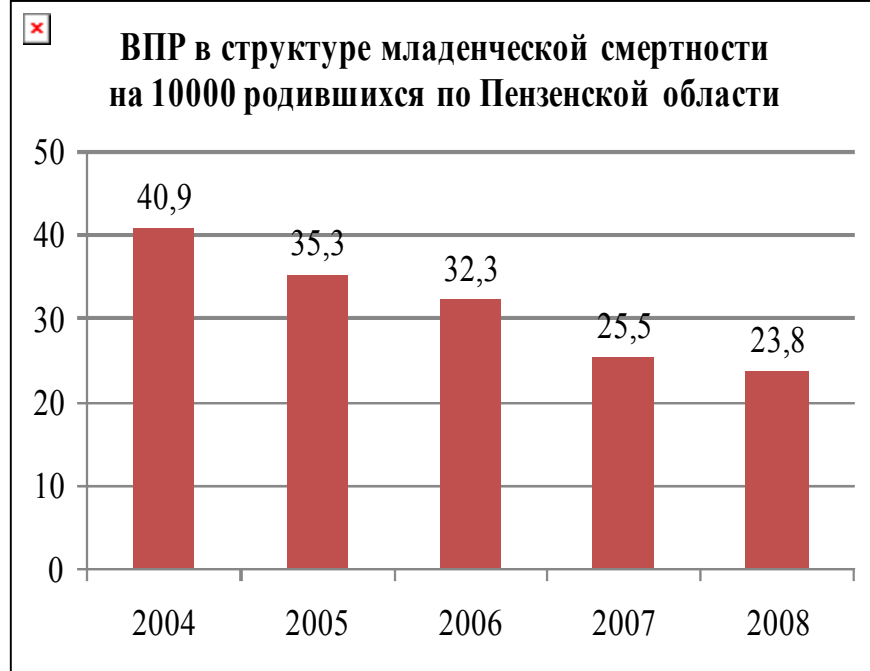


Рис. 1. Доля врожденных пороков развития в структуре младенческой смертности в Пензенской области (в %).

Изо всех ВНР в структуре младенческой смертности по Пензенской области 1-ое место занимают врожденные пороки сердца (рис.2).

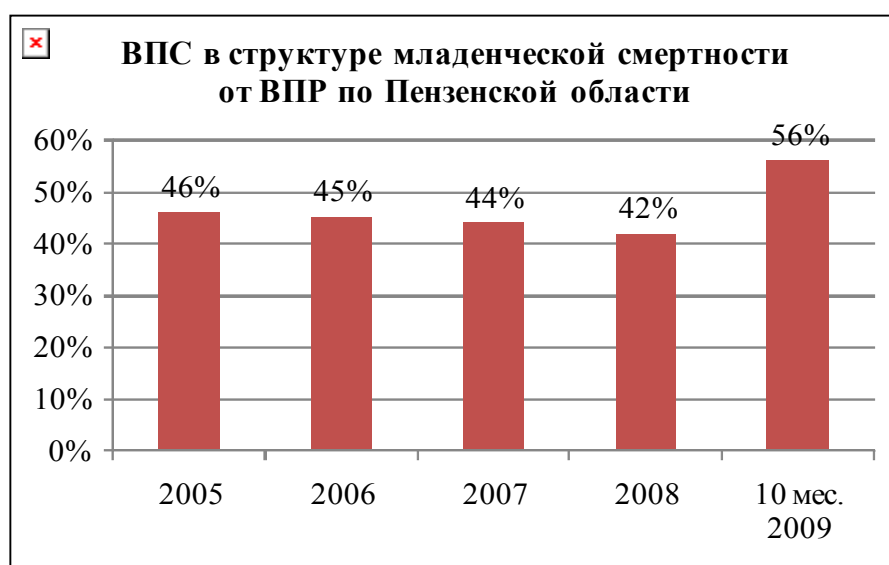


Рис. 2. Доля врожденных пороков сердца в структуре младенческой смертности от врожденных пороков развития в Пензенской области (в %).

Эффективность пренатальной диагностики ВПС плода в нашей области была достигнута за счет правильной организации ультразвукового скрининга и проведения экспертного УЗИ в группах риска, а также осуществлением скрининговых «анатомических» ультразвуковых исследований во II триместре беременности в условиях перинатального центра ГУЗ «Пензенская областная детская клиническая больница им. Н.Ф.Филатова» (II уровень обследования) силами подготовленных специалистов и на аппаратах экспертного класса. С 2007 г. на базе перинатального центра организовано экспертное УЗИ, куда направляются

беременные со всей области.

Самым главным при этом явилась обязательная комплексная оценка четырехкамерного среза сердца и среза через три сосуда. При выявлении аномалий организовано проведение фетальной эхокардиографии (с 2008 г.). При подтверждении ВПР сердечно-сосудистой системы у плода организована консультация беременных детским кардиохирургом ФГУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии Росздрава» г. Пензы для получения полной информации о прогнозе и летальности при каждом конкретном выявленном пороке, предстоящем лечении (согласно информационному письму № 1050 от 10.02.2009 г. «Об организации медицинской помощи беременным с ВПР сердечно-сосудистой системы у внутриутробного плода и новорожденным с пороками развития сердечно-сосудистой системы»).

За десять месяцев 2009 г. нами было обследовано 3105 пациенток в сроке от 18 до 36 недель беременности. Частота встречаемости ВПС составила 8,5 : 1000 обследованных, что соответствует литературным данным.

Если в 2007 г. было выявлено в Пензенской области пренатально всего 3 ВПС, то после проведения организационных мероприятий в 2009 г. - 27, т.е. в 9 раз (рис.3).



Рис. 3. Число случаев врожденных пороков сердца, выявленных в перинатальном центре г. Пензы в 2007 – 2009 гг.

Пренатально было диагностировано 27, в основном сочетанных ВПС и пропущено 3 ВПС. Из них в сроке до 28 недель выявлено 17 ВПС, и 10 – после 28 недель. Структура выявленной патологии была следующей: по 20% (8) - транспозиция магистральных артерий и дефекты межжелудочковой перегородки, по 13% (5) - гипопластический синдром левых отделов сердца и общий артериальный ствол, 10% (4) - единственный желудочек сердца, 8% (3) - двойной выход правого желудочка, по 5% (2) - тетрада Фалло и общий АВ канал, по 3% (1) – коарктация

аорты, и опухоль сердца. Средний возраст женщин составил 26 лет (от 21 до 43 лет). Экстракардиальная патология была выявлена у 4 (15%) плодов - вентрикуломегалия, омфалоцеле, циклопия, situs inversus.

Кариотипирование проведено 13 плодам, что составило 50%, при этом хромосомная патология была выявлена в 4 случаях (2 синдрома Дауна, синдром Шерешевского-Тернера, трисомия). 11 беременностей было прервано по мед. показаниям (патологоанатомическое заключение полностью верифицировало пренатальный диагноз), 12 новорожденных было прооперировано в ФГУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии Росздрава» г. Пензы и 2 – в НЦ ССХ им. Бакулева, 2 женщины в настоящее время отказались от прерывания и пролонгируют беременность. После оперативного лечения 8 (67%) из 12 новорожденных погибло. В основном это были тяжелые пороки сердца – трехкамерное сердце, критическая гипоплазия левых отделов сердца, общий артериальный ствол. Дети с ТМС (2), коарктацией аорты (1), дефектами МЖП(1) прооперированы успешно, живы.

Выводы

Правильная организация пренатальной диагностики ВПС и взаимосвязь с пензенским Федеральным центром сердечно-сосудистой хирургии позволяет значительно повысить выявляемость ВПС, решать вопрос о сохранении беременности, месте родов и оперативно определять тактику ведения новорожденных детей с ВПС, что положительно повлияет на показатели младенческой смертности.

ЛИТЕРАТУРА

1. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28.12.2000 г. № 457 «О совершенствовании пренатальной диагностики в профилактике наследственных и врожденных заболеваний у детей».- М.,2000.
2. Беспалова Е. Диагноз до рождения / Е. Беспалова // Мед. газета. - 2009. - № 86.
3. Ступаков И.Н. Вопросы организации специализированной помощи детям с врожденными пороками сердца и сосудов / И.Н. Ступаков, И.В. Самородская // Детская больница.- 2003. - № 1.- С. 15 - 19.
4. Медведев М.В. Пренатальная эхография / М.В. Медведев.- М.: Реальное Время, 2005. - С. 371-430.

MEDIKO-SOCIAL ASPECTS of PREVALENCE of CONGENITAL DEVELOPMENTAL ANOMALIES

V.B.Mysjakov, O.V.Tchizhov, O.A.Rjazanova, O.E.Konovalev

Problem of decrease in the infantile death rate caused by a pathology of cardiovascular system, one of the most actual in medical practice. Congenital heart diseases (ВПС) and the main vessels are one of the most widespread anomalies of development and, statistically, meet frequency 7? 12 cases on 1000 newborns.

Keywords: congenital defects, prevalence, preventive maintenance.

Мысяков Владимир Борисович – доцент кафедры акушерства и гинекологии ГОУ ДПО «пензенский институт усовершенствования врачей Росздрава», главный внештатный акушер-гинеколог Министерства здравоохранения и социального развития Пензенской области

e-mail: center-med@sura.ru

Чижова Оксана Викторовна – заместитель Министра здравоохранения и социального развития Пензенской области

e-mail: chizova@mzs.penza.net

Рязанова Ольга Александровна – врач ультразвуковой диагностики отделения лучевой диагностики ГУЗ «Пензенская областная детская клиническая больница им. Н.Ф.Филатова»

e-mail: ro100279@gmail.ru