

**ФАКТОРЫ РИСКА ГОСПИТАЛЬНОЙ ЛЕТАЛЬНОСТИ
ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА**

Жумагулова Г.С.

Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева
Кафедра факультетской педиатрии
г. Бишкек, Кыргызская Республика

ggumagulova@gmail.com

Аннотация. В статье выделены факторы, определяющие высокий риск смерти детей с ВПС. Сердечная недостаточность с последующим развитием полиорганной недостаточности явилась наиболее частой причиной тяжелого клинического состояния и летального исхода у больных с врожденным пороком сердца.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, дети, риск летального исхода.

**ТУБАСА ЖҮРӨК КЕМТИГИ БАР БАЛДАРДЫН
ООРУКАНАДА ӨЛҮМҮНҮН ТОБОКЕЛДИК ФАКТОРЛОРУ**

Жумагулова Г.С.

И.К. Ахунбаев атындагы Кыргыз мамлекеттик медициналык академиясы
Факультеттик педиатрия кафедрасы
Бишкек ш., Кыргыз Республикасы

Корутунду. Макалада тубаса жүрөк кемтиги менен ооруган балдардын өлүм коркунучун аныктоочу факторлору көрсөтүлгөн. Жүрөк жетишсиздиги, андан кийин көп органдардын иштебей калышы, тубаса жүрөк оорусу менен ооругандардын оор клиникалык абалынын жана өлүмүнүн эң көп таралган себеби болгон.

Негизги сөздөр: тубаса жүрөк оорулары, балдар, өлүм коркунучу.

**RISK FACTORS FOR HOSPITAL MORTALITY IN CHILDREN
WITH CONGENITAL HEART DEFECTS**

Zhumagulova G.S.

Kyrgyz State Medical Academy named after I.K. Akhunbaev,
Department of Faculty Pediatrics
Bishkek, Kyrgyzstan

Abstract. The article highlights the factors determining the high risk of death in children with CHD. Heart failure with subsequent development of multiple organ failure was the most frequent cause of severe clinical condition and lethal outcome in patients with congenital heart disease.

Key words: congenital heart defects, children, risk of death.

Введение. Младенческая смертность (количество умерших детей до 1 года на 1000 живорожденных) отражает как социальный уровень развития общества в целом, так и качественный уровень системы здравоохранения в стране и регионе. С развитием кардиохирургии раннего возраста и возможностью реальной помощи детям интерес кардиологов и педиатров нашей страны к этой области медицины значительно возрос [1-4]. Поскольку смертность от ВПС в 80% случаев — это смертность детей до 1 года, улучшив качество оказания медицинской помощи в этой группе больных, мы можем реально влиять на показатели младенческой смертности в целом.

Самую сложную группу из этих детей составляют новорожденные, так как при естественном течении умирает более трети детей в течение первого месяца жизни. Попытки улучшить выживаемость новорожденных с врожденными пороками сердца (ВПС), как правило, базируются на совершенствовании хирургического этапа лечения. Однако часть новорожденных погибает до операции в результате раннего развития декомпенсации. Отсутствие корректного лечения на этапе специализированной помощи усугубляет состояние и делает исход операции практически предрешенным вне зависимости от сложности вмешательства.

Цель исследования: изучение клинических, гемодинамических, лабораторных параметров для диагностики полиорганной недостаточности и создание алгоритма прогнозирования риска летальных исходов новорожденных с ВПС в раннем неонатальном периоде.

Материал и методы исследования. Исследование проводилось с 2018 по 2021 гг. Под наблюдением находились 105 новорожденных с ВПС в возрасте от 0 до 28 дней жизни (неонатальный период). 43 ребенка имели ухудшение состояния с летальным исходом на фоне наличия ВПС.

Пациентов в исследование включали

сплошным методом. Проанализировано оказание медицинской помощи всем новорожденным с ВПС, родившимся или госпитализированным в неонатальные отделения НЦОМид. Проанализированы данные инструментальной диагностики, клинической картины, принципы интенсивной терапии.

Были определены критерии включения и исключения детей для проспективного исследования.

Критериями включения в исследование служили:

1. Информированное письменное согласие родителей (официальных опекунов) пациента об участии в исследовании;
2. Возраст от 0 до 28 дней жизни (неонатальный период);
3. ВПС, осложненный наличием гипоксемического синдрома;
4. ВПС, осложненный наличием сердечной недостаточности 2 и более степени по классификации Н. А. Белоконов (1987 г);
5. ВПС, осложнённый сочетанием гипоксемического синдрома и сердечной недостаточности;
6. Комбинированный ВПС с развитием ПОН.

Критерии исключения являлись:

1. Пациенты с изолированным гемодинамически значимым открытым артериальным протоком;
2. Пациенты с ВПС без осложненного течения;
3. Возраст старше 28 дней жизни на момент постановки диагноза.

Результаты исследования и их обсуждение. Из числа 105 обследованных новорожденных с ВПС умерло 43 ребенка (40,9%). В структуре умерших детей с ВПС соотношение мальчиков и девочек было почти одинаковым (21 мальчик и 22 девочки).

Сложные (комбинированные) пороки сердца отмечались у большинства обследованных детей (90,6%) (табл. 1).

Таблица 1 - Распределение умерших детей в зависимости от гемодинамических особенностей ВПС

Особенности гемодинамики	Количество наблюдавшихся n=105	Количество умерших детей (n=43)	
	абс	абс	%
ВПС с обогащением МКК	61	29	47,5
ВПС с обеднением МКК	39	14	35,8
ВПС с препятствием кровотоку в БКК	5		
В том числе, комбинированные и сложные ВПС	43	39	90,6

Из сложных ВПС с гиповолемией малого круга кровообращения (МКК), отмечались пороки со стенозом или

атрезией легочной артерии, часто в сочетании с другими ВПС, тетрада Фалло (табл. 2).

Таблица 2 - ВПС, с обедненным легочным кровотоком (n = 14)

ВПС с гиповолемией	Количество пациентов
АЛА с ДМЖП	4
Стеноз ЛА+ транспозиция магистральных сосудов	4
ТФ	6

Из тяжелых ВПС, обуславливающих гипervолемию МКК и сердечную недостаточность у детей первых месяцев жизни доминировал общий артериальный ствол (ОАС) (табл. 3), для которого характерно стремительное развитие

легочной гипертензии (ЛГ), обуславливающей тяжелую сердечную недостаточность в первые месяцы жизни, что требует срочной хирургической коррекции порока.

Таблица 3 - ВПС, с увеличенным легочным кровотоком (n = 29)

ВПС с гипervолемией	Количество пациентов
ОАС	8
Единственный желудочек сердца	2
Транспозиция магистральных сосудов	7
Неполная атривентрикулярная коммуникация	3
Дефекты перегородок	9

Среди сложных (комбинированных) ВПС преобладали пороки с нарушением взаимоотношений между различными

отделами сердца и крупными сосудами: транспозиция магистральных сосудов, в том числе со стенозом ЛА, их отхождение

от одного из желудочков, трёхкамерное сердце с единым желудочком и др.

Неблагоприятный прогноз при данных вариантах ВПС в наших случаях вызван наличием тяжелой сопутствующей

патологии, преимущественно пневмонии (60,4%) и перинатальных поражений нервной системы (58,13%), последствий ВУИ (27,9%) и других ВПР (16,3%) (рис. 1).

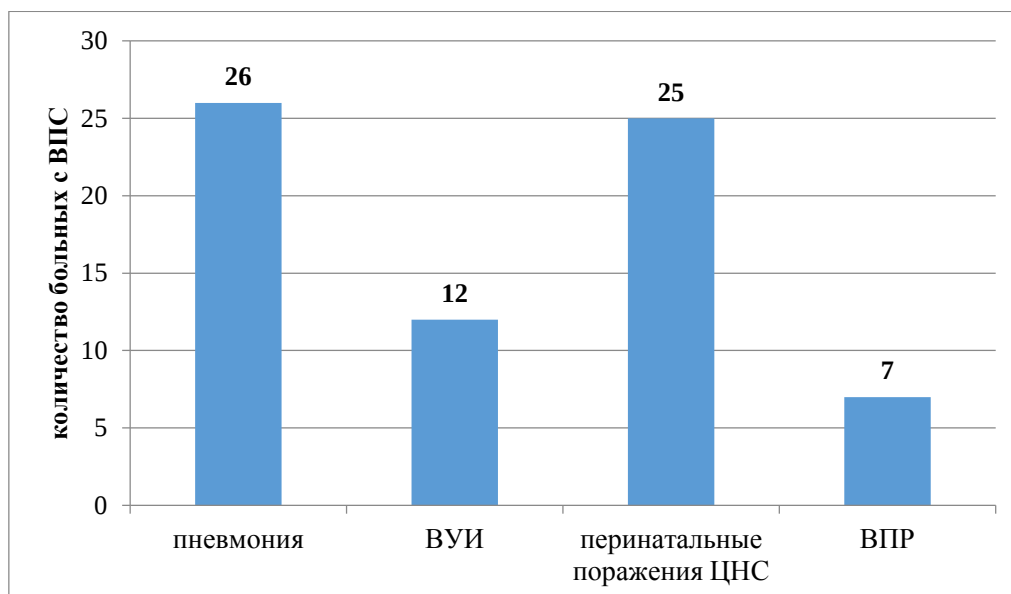


Рисунок 1. Структура сопутствующих заболеваний у умерших детей с ВПС.

Смерть во всех случаях была вызвана осложнениями, связанными с ВПС: сердечная недостаточность - у всех больных (100%), застойная пневмония - 67,4%, тромбэмболический синдром - у 26,9%, дистрофия - у 16,3%, анемия - 4,6%, нарушения ритма сердца - 2,3%, инфекционный эндокардит - 2,3%.

Анализ случаев смерти детей с ВПС выявил во всех случаях острую сердечную и дыхательную недостаточность, отек мозга - в 97,6%, отек легких - 76,7%, ДВС - 27,9%, полиорганные поражения - 18,6%, парез кишечника - 2,3% (табл. 4).

Таблица 4 - Структура причин смерти детей с ВПС

Причина смерти детей с ВПС	Абс.	%
Острая сердечная недостаточность	43	100,0
Острая дыхательная недостаточность	43	100,0
Отек мозга	42	97,6
Отек легких	33	76,7
Полиорганные поражения	8	18,6
ДВС	12	27,9
Парез кишечника	1	2,3

Таким образом, тяжесть состояния у новорожденных с ВПС обусловлена тяжестью и сложностью порока, и связанными с ним осложнениями.

Причиной смерти детей с ВПС во всех

случаях были острая сердечная и дыхательная недостаточность, отек мозга (97,6%), отек легких (76,7%), ДВС (27,9%), полиорганные поражения (18,6%), парез кишечника (2,3%).

Летальный исход вызван тяжелыми осложнениями ВПС: сердечная недостаточность, застойная пневмония (67,4%), тромбэмболический синдром (26,9%), инфекционный эндокардит (2,3%), нарушения ритма сердца (2,3%).

Усугубило состояние детей наличие фоновой патологии: пневмонии (60,4%, перинатальных поражений нервной системы (58,1%), ВУИ (27,9%), ВПР (16,3%), хронических расстройств питания (16,3%), анемии (4,6%).

У 29 умерших детей с ВПС с обогащением МКК отмечалось с возрастом нарастание недостаточности кровообращения до II Б – III степени, снижении сатурации крови кислородом от $32,5 \pm 12,5\%$ до $60,9 \pm 13,5\%$. Показатели величин артериального давления, частоты сердечных сокращений были в границах возрастной нормы у 75% обследованных.

У обследованных детей отмечено снижение концентрации белка и повышение уровня мочевины, что указывало на нарастание явлений полиорганной недостаточности.

При проведении рентгенографии отмечена характерная картина круглого сердца у 10% новорожденных с ТМС, овоидная форма сердца с узким сосудистым пучком в переднезадней и широким в боковой проекциях. Кардиоторакальный коэффициент был повышен – от $0,60 \pm 0,01$ до $0,65 \pm 0,03$.

У детей с ВПС с обогащением МКК отмечались явные признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка. Полученные ЭКГ-данные показали, что у детей раннего возраста превалировала умеренная гипертрофия правого желудочка (УГПЖ), а у детей первого года жизни – выраженная гипертрофия правого желудочка (ВГПЖ). У детей с ТМС и ДМЖП выраженная гипертрофия правого желудочка встречалась

соответственно у 30%. Кроме того, у этой категории больных практически у 33% отмечалась умеренная либо выраженная гипертрофия левого желудочка (ЛЖ), что было обусловлено естественным течением порока в сложившихся гиперволемических условиях.

По нашим данным, в группе ВПС с обогащением МКК практически неизменными были показатели конечно-систолического размера, фракции укорочения и фракции выброса ЛЖ. Несколько увеличились размеры дефекта межпредсердной перегородки и незаросшего артериального протока. Тенденцию к более существенному увеличению по сравнению с детьми первых месяцев жизни имели следующие показатели: размер правого желудочка (ПЖ), конечно-систолический объем, ударный объем, конечно-диастолический размер, конечно-диастолический объем, а также толщина ЛЖ, что указывало на тенденцию к снижению сократительного функции миокарда.

В группе ВПС с обогащением МКК тенденцию к увеличению имели следующие показатели: размер ПЖ, конечно-систолический объем, ударный объем, конечно-диастолический размер, конечно-диастолический объем и конечно-систолический размер, размеры дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородки, толщина ЛЖ. Наоборот, тенденцию к уменьшению имел размер незаросшего артериального протока. Фракция укорочения, фракция выброса соответствовали возрастным показателям. Давление в легочной артерии, указывающее на развитие высокой легочной гипертензии, было повышено ($76,5 \pm 2,1$ мм рт. ст.).

Проведенный статистический анализ позволил выявить факторы риска госпитальной летальности при ВПС с обогащением МКК у детей первого года жизни (табл. 5).

Таблица 5 - Основные факторы риска госпитальной летальности при пороках с обогащением МКК у новорожденных

Факторы	ОШ
Недостаточность кровообращения 2Б	1,0
Гипотрофия II-III степени	3,0
Толщина стенки ЛЖ	5,2
Размер ПЖ	1,2
Давление в легочной артерии	2,5
Размер ДМПП менее 5 мм	1,8
Размер ДМЖП более 5 мм	2,5
Отсутствие оперативного вмешательства	3,0

Среди факторов определяющих высокий риск смерти детей с ВПС с обогащением МКК наиболее значимыми являются недостаточность кровообращения 2Б стадии, гипотрофия II – III степени, толщина стенки ЛЖ, размер ПЖ, давление в легочной артерии, размер ДМПП менее 5 мм, размер ДМЖП более 5 мм. Отсутствие оперативного вмешательства усугубляет течение сердечной недостаточности у больных всех возрастных периодов

У 5 детей с ВПС с обеднением МКК синего типа, в стабильном состоянии по пороку были выявлены следующие особенности. Насыщение крови кислородом у этой группы больных в среднем составило $60,27 \pm 14,08\%$. У детей с цианотическими ВПС имеют место изменения системы гемостаза. Их выраженность определялась степенью и длительностью существования артериальной гипоксемии. Особенности системы гемостаза с

цианотическими ВПС были: увеличенный гемоглобин в среднем на 38%; увеличенное количество эритроцитов в среднем на 42%; увеличенное количество тромбоцитов в среднем на 32%; протромбиновое время в пределах возрастной нормы; увеличенное МНО больше нормы на 49%; укороченное АЧТВ в среднем на 17,7%; уровень фибриногена в пределах возрастной нормы; сниженный уровень антитромбина в среднем на 13,5% от нормы. Причинами тромбоза сосудов явились: нарушение гемодинамики, низкий уровень антитромбина.

Среди факторов определяющих высокий риск смерти детей с ВПС с обеднением МКК наиболее значимыми являются нарушения гемодинамики, степень и длительность артериальной гипоксемии, изменения системы гемостаза, тромбоз (табл. 6).

Таблица 6 - Основные факторы риска госпитальной летальности при пороках с обеднением МКК больных первого года жизни

Факторы	ОШ
Степень артериальной гипоксемии $60,27 \pm 14,08$	3,8
Длительность артериальной гипоксемии более 1 месяца	3,6
Изменения системы гемостаза	
Увеличенный гемоглобин в среднем на 38%	1,5
Увеличенное количество эритроцитов в среднем на 42%	1,2
Увеличенное количество тромбоцитов в среднем на 32%	1,8

Протромбиновое время в пределах возрастной нормы	1,0
Увеличенное МНО больше нормы на 49%	3,5
Укороченное АЧТВ в среднем на 17,7%	3,5
Уровень фибриногена в пределах возрастной нормы	1,0
Сниженный уровень антитромбина в среднем на 13,5% от нормы	2,8
Тромбоз	4,0

Летальный исход был вызван тяжелыми осложнениями ВПС: сердечная недостаточность, застойная пневмония (67,4%), тромбэмболический синдром (26,9%), инфекционный эндокардит (2,3%), нарушения ритма сердца (2,3%). Усугубило состояние детей наличие фоновой патологии: пневмония (60,4%, перинатальные поражения нервной системы (58,1%), ВУИ (27,9%), ВПР (16,3%), хронические расстройства питания (16,3%), анемия (4,6%).

Заключение. Среди факторов определяющих высокий риск смерти детей с ВПС с обогащением МКК наиболее значимыми являются недостаточность кровообращения 2Б стадии, гипотрофия II-III степени, толщина стенки ЛЖ, размер ПЖ,

давление в легочной артерии, размер ДМПП менее 5 мм, размер ДМЖП более 5 мм. Отсутствие оперативного вмешательства усугубляет течение сердечной недостаточности у больных всех возрастных периодов.

Сердечная недостаточность с последующим развитием полиорганной недостаточности – наиболее частая причина клинической тяжести состояния и летальных исходов больных с врожденным пороком сердца.

Среди факторов определяющих высокий риск смерти детей с ВПС синего типа с обеднением МКК наиболее значимыми являются нарушения гемодинамики, степень и длительность артериальной гипоксемии, изменения системы гемостаза, тромбоз.

Литература

1. Трунина И.И., Туманян М.Р., Шарыкин А.С., Филаретова О.В. Факторы риска, влияющие на выживаемость новорожденных после хирургической коррекции врожденных пороков сердца. *Педиатрия*. 2017;96(1):37-43.
2. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. *Вопросы современной педиатрии*. 2017;16(2):126-133.
3. Садыкова Д.И., Хабибрахманова З.Р., Шакирова А.Р., Сафина Л.З. Особенности нутритивного статуса у детей с врожденными пороками сердца. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2019;64(5):194-198.
4. Мингазова Э.Н., Гасайниева М.М. Особенности демографических тенденций и младенческая смертность в Республике Дагестан. *Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины*. 2020;28(S1):791-794.