

**ФГБОУ ВО УГМУ МИНЗДРАВА РОССИИ
КАФЕДРА ГОСПИТАЛЬНОЙ ПЕДИАТРИИ**

ДИНАМИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА



**ДОКЛАДЧИК:
САПЕРОВА
ЕКТЕРИНА
ВАЛЕРЬЕВНА**

АКТУАЛЬНОСТЬ:



- **Врожденные пороки сердца (ВПС) занимают лидирующие позиции по распространенности в сравнении с другими пороками развития у детей и остаются ведущей причиной смерти.**
- **Дети с ВПС требуют пристального внимания со стороны участковых педиатров и детских кардиологов, корректировки алгоритмов диспансерного наблюдения, что связано с улучшением выживаемости пациентов с тяжелыми ВПС после перенесённых оперативных вмешательств, а также предотвращению случаев младенческой смертности.**

ДИАГНОСТИКА:



- **Общий процент пренатального выявления ВПС составляет около 25-34%^{1,2}.**
- **Эхокардиография (Эхо-КГ) является «золотым стандартом» выявления ВПС³.**
- **Анатомические детали сердца плода можно видеть уже с 12-14 недель гестации, однако не все пороки одинаково доступны визуализации⁴.**

1. Rossiera M.C., Mivelazb Y., Addorc M.C. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart disease in a regional controlled case study. Swiss Med Wkly. 2014;144:1-9.

2. Quartermain M.D., Pasquali S.K., Hill K.D. Variation in Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease in Infants. Pediatrics, 2015; 136 (2): e378-e385.

3. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца. Методические рекомендации / Под.ред. Школьниковой М.А., М, 2012, 36с.

4. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов, 2 изд. - М: Издательство БИНОМ, 2009. - 384 с

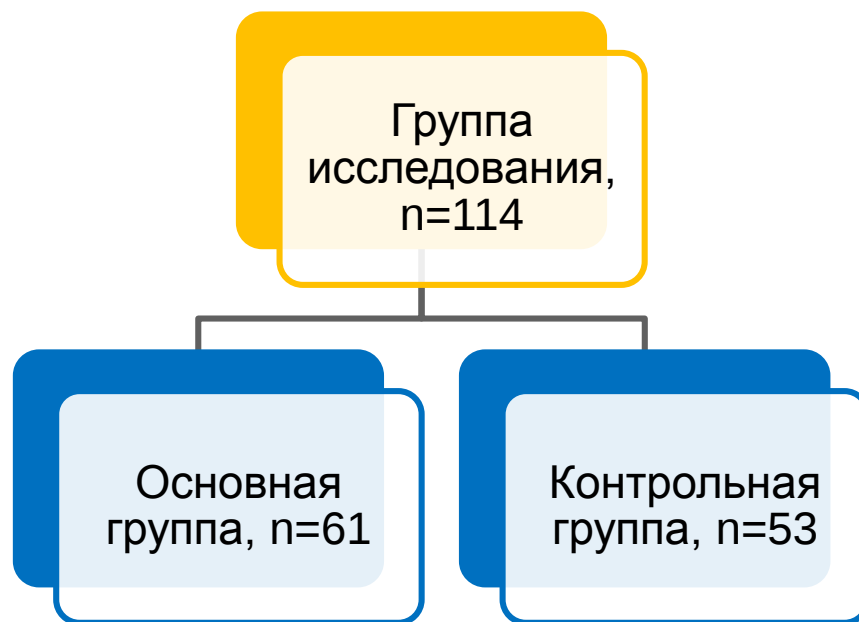
ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВПС ВКЛЮЧАЕТ:

- **Комплексную оценку здоровья (С.М. Громбах, 1965):**
 - Оценка показателей физического развития;
 - Оценка нервно-психического развития;
 - Оценка резистентности и реактивности организма;
 - Оценка наличие/отсутствие хронической патологии.
- **Оценка данных инструментальных методов обследования**
- **Оценка данных лабораторных методов обследования**

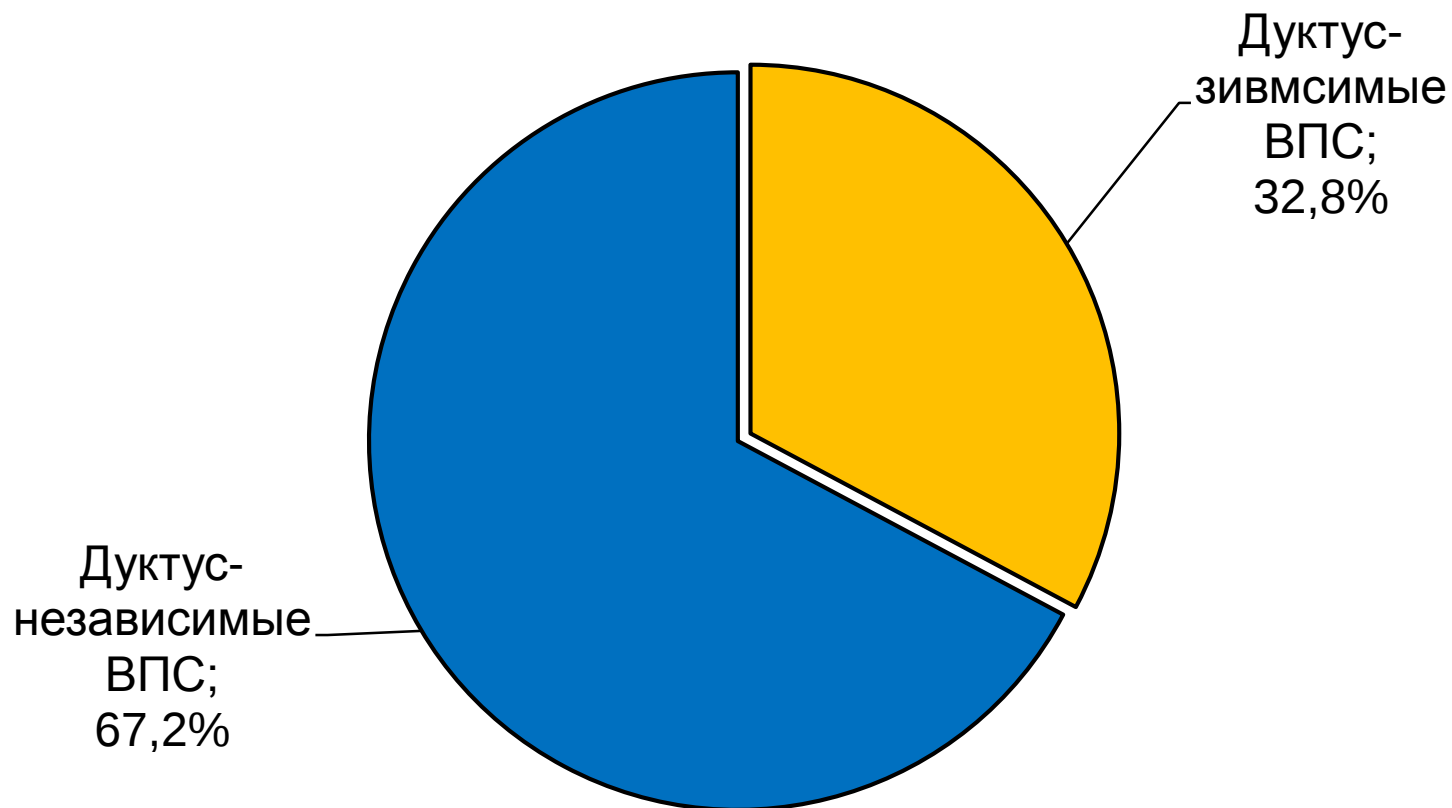


ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ:

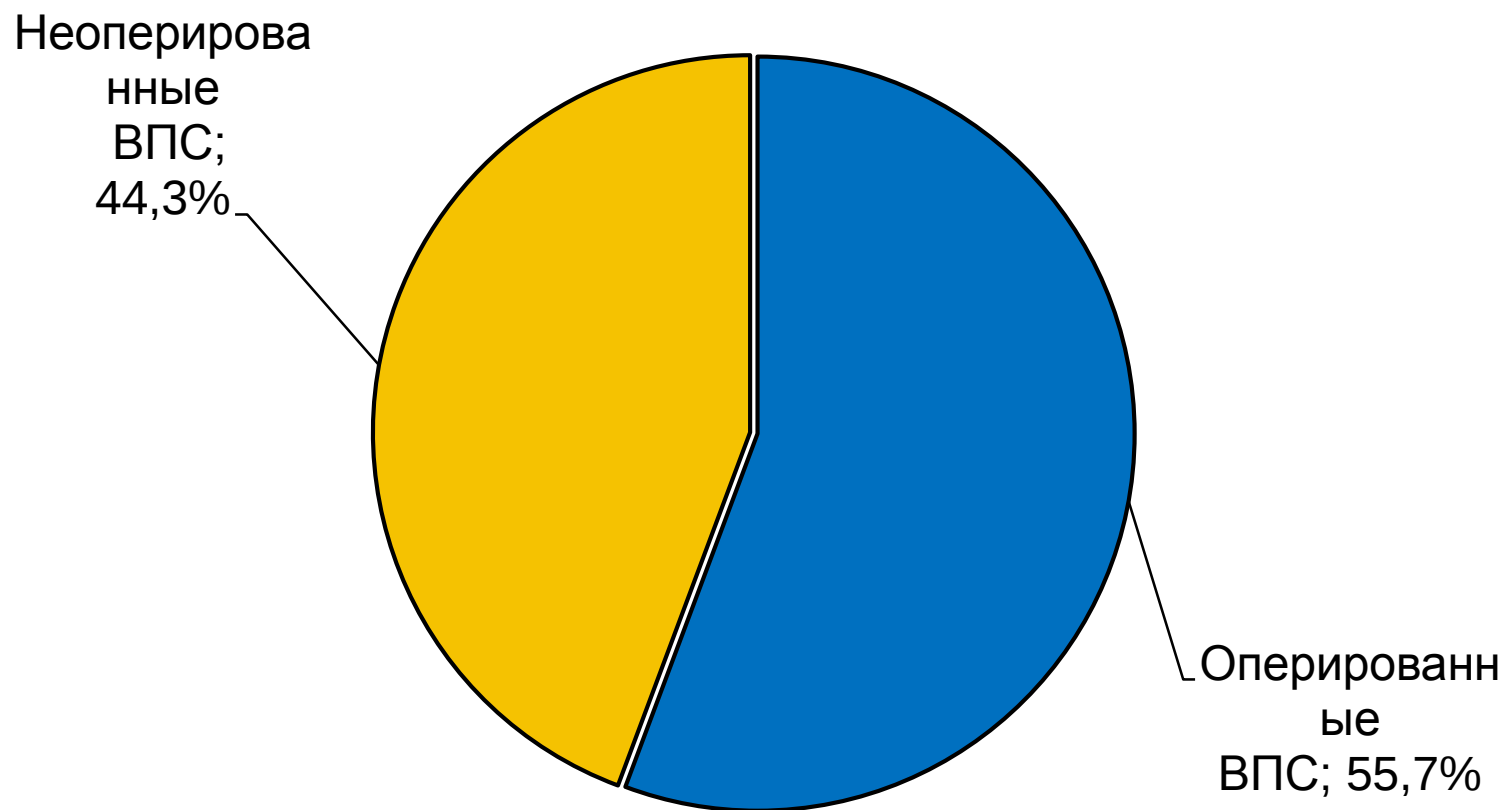
Оценить характер клинико-функциональных изменений сердечно-сосудистой системы у детей первого года жизни с врожденными пороками сердца.



СТРУКТУРА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА



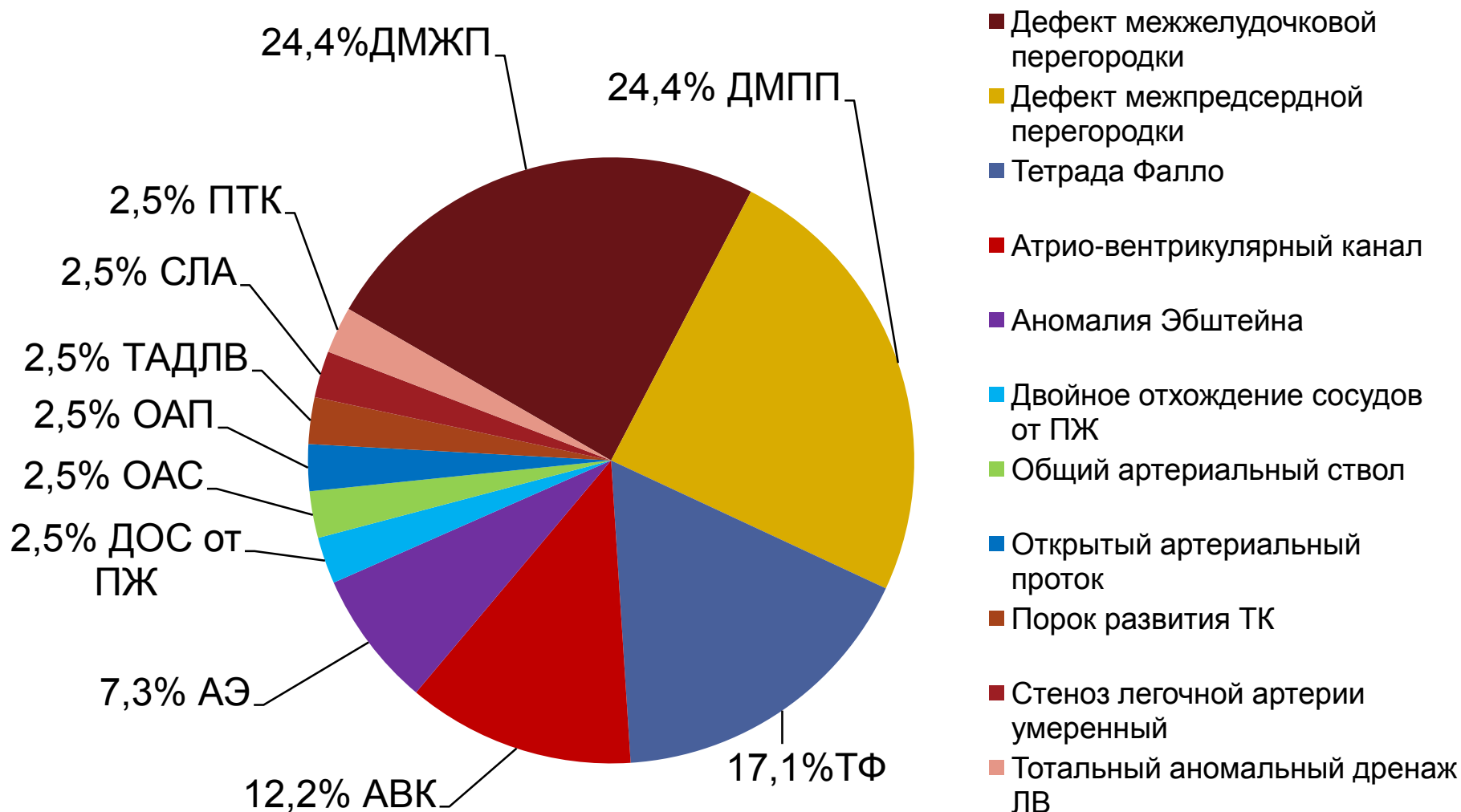
СТРУКТУРА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА



СТРУКТУРА ДУКТУС-ЗАВИСИМЫХ ВПС



СТРУКТУРА ДУКТУС-ЗАВИСИМЫХ ВПС



ОЦЕНКА ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Pediatrics
April 2007, VOLUME 119 / ISSUE 4
Article

Association Between Congenital Heart Defects and Small for Gestational Age

Sadia Malik, Mario A. Cleves, Weizhi Zhao, Adolfo Correa, Charlotte A. Hobbs and the National Birth Defects Prevention Study

Article

Figures & Data

Info & Metrics

Comments

CONCLUSIONS. Infants with congenital heart defects are approximately twice as likely to be small for gestational age as control subjects. Small for gestational age status may affect clinical management decisions, therapeutic response, and prognosis of neonates with congenital heart defects. Although the etiology of growth retardation among infants with congenital heart defects is uncertain, further exploration may uncover a common pathogenesis or causal relationship between congenital heart defects and small for gestational age.

Дети с ВПС в 2 раза чаще имеют недоношенность и вес при рождении, не соответствующий сроку гестации

ОЦЕНКА ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

[BMC Res Notes](#). 2014; 7: 926.

Published online 2014 Dec 17. doi: [\[10.1186/1756-0500-7-926\]](#)

PMCID: PMC4320577

PMID: [25515761](#)

Mediation analysis of gestational age, congenital heart defects, and infant birth-weight

[Adane F Wogu](#), [Christopher A Loffredo](#), [Ionut Bebu](#), and [George Luta](#)

► [Author information](#) ► [Article notes](#) ► [Copyright and License information](#) [Disclaimer](#)

Conclusions

Gestational age may account for about 41% of the overall effect of heart defects on reduced infant birth-weight. Improved prenatal care and other public health efforts that promote full term delivery, particularly targeting high-risk families and mothers known to be carrying a fetus with CHD, may therefore be expected to improve the birth-weight of these infants and their long term health.

**Вес детей с ВПС при рождении составлял 3071 ± 729 г.,
срок гестации – $38,9 \pm 2,7$ недель. На 41% низкий вес
при рождении объяснялся наличием ВПС**

ОЦЕНКА ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ



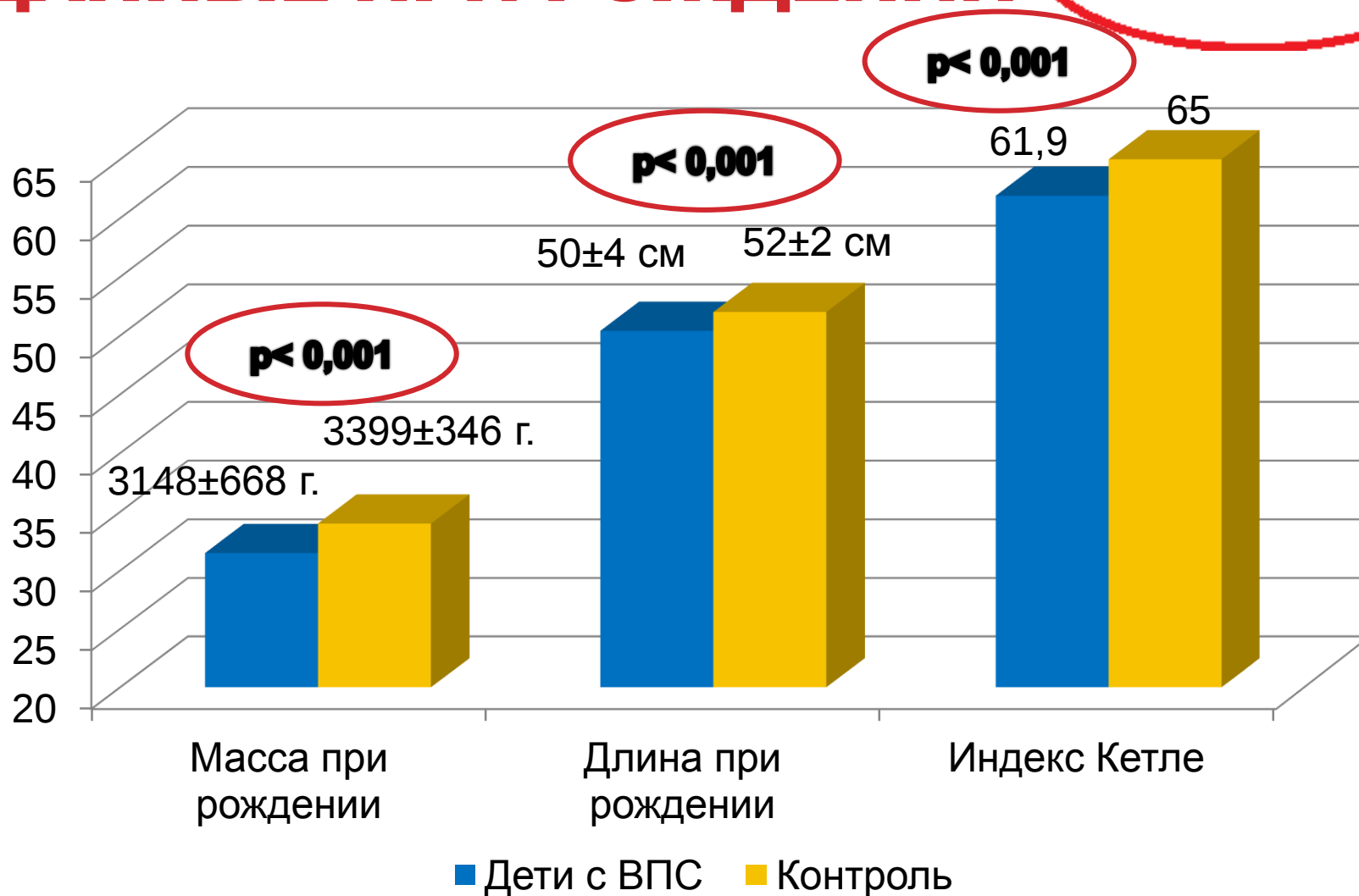
- **Факторами риска низкой прибавки длины являются^{1,2}:**
 - малый гестационный возраст,
 - рост матери,
 - генетические синдромы.
- **Факторами риска низкой прибавки массы является¹:**
 - застойная сердечная недостаточность,
 - возраст операции,
 - низкий вес при рождении.

*Gaynor J.W. Patient characteristics are important determinants of neurodevelopmental outcome at one year of age after neonatal and infant cardiac surgery. J Thorac Cardiovasc Surg, 2007, Vol. 133 (5), 1344-1353.

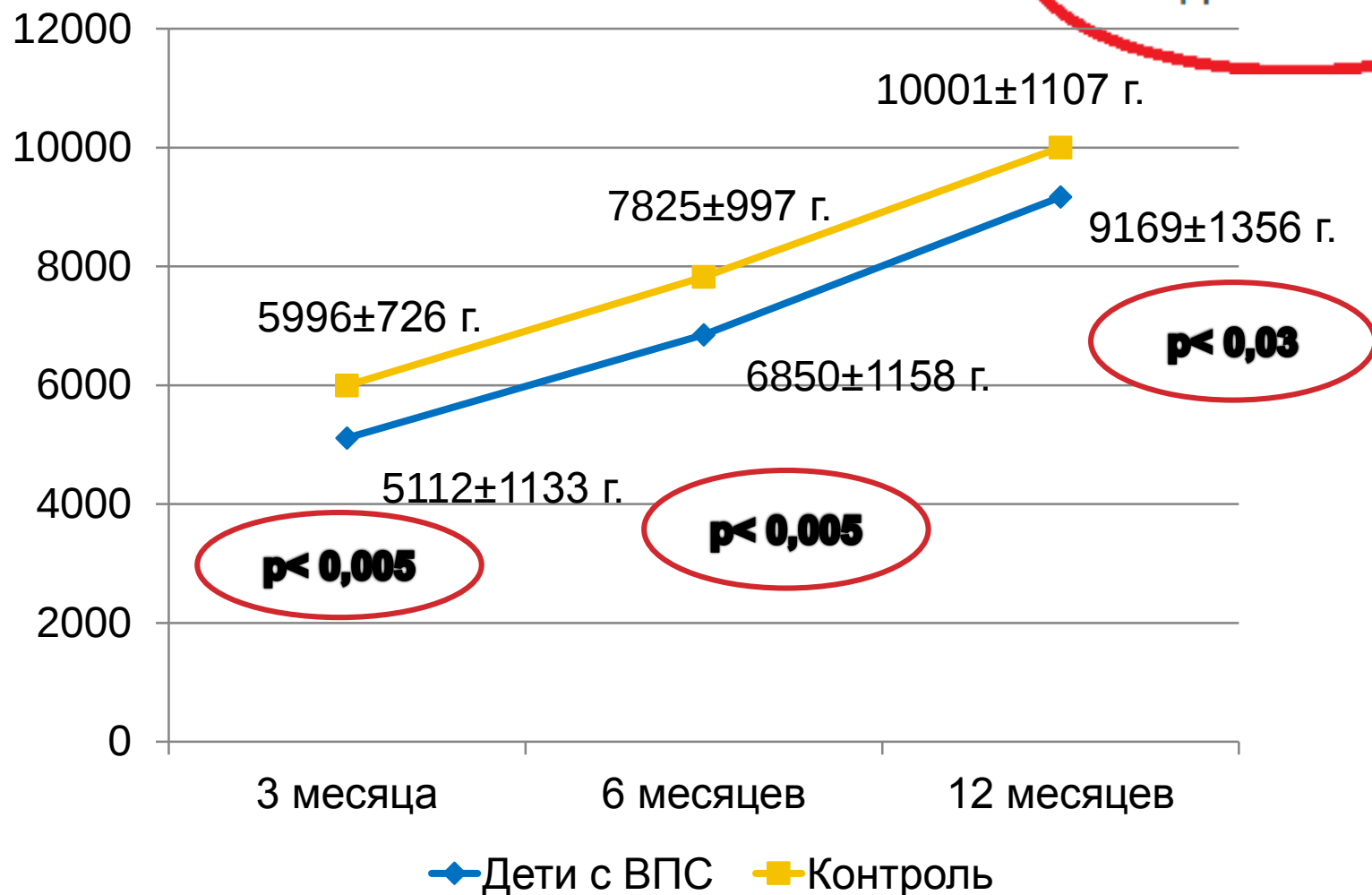
**Vaidyanathan B. Malnutrition in Children with Congenital Heart Disease (CHD): Determinants and Short-term Impact of Corrective Intervention. Indian Pediatrics, 2008, Vol 45, 541-546.

АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ ПРИ РОЖДЕНИИ

Данные собственного
исследования

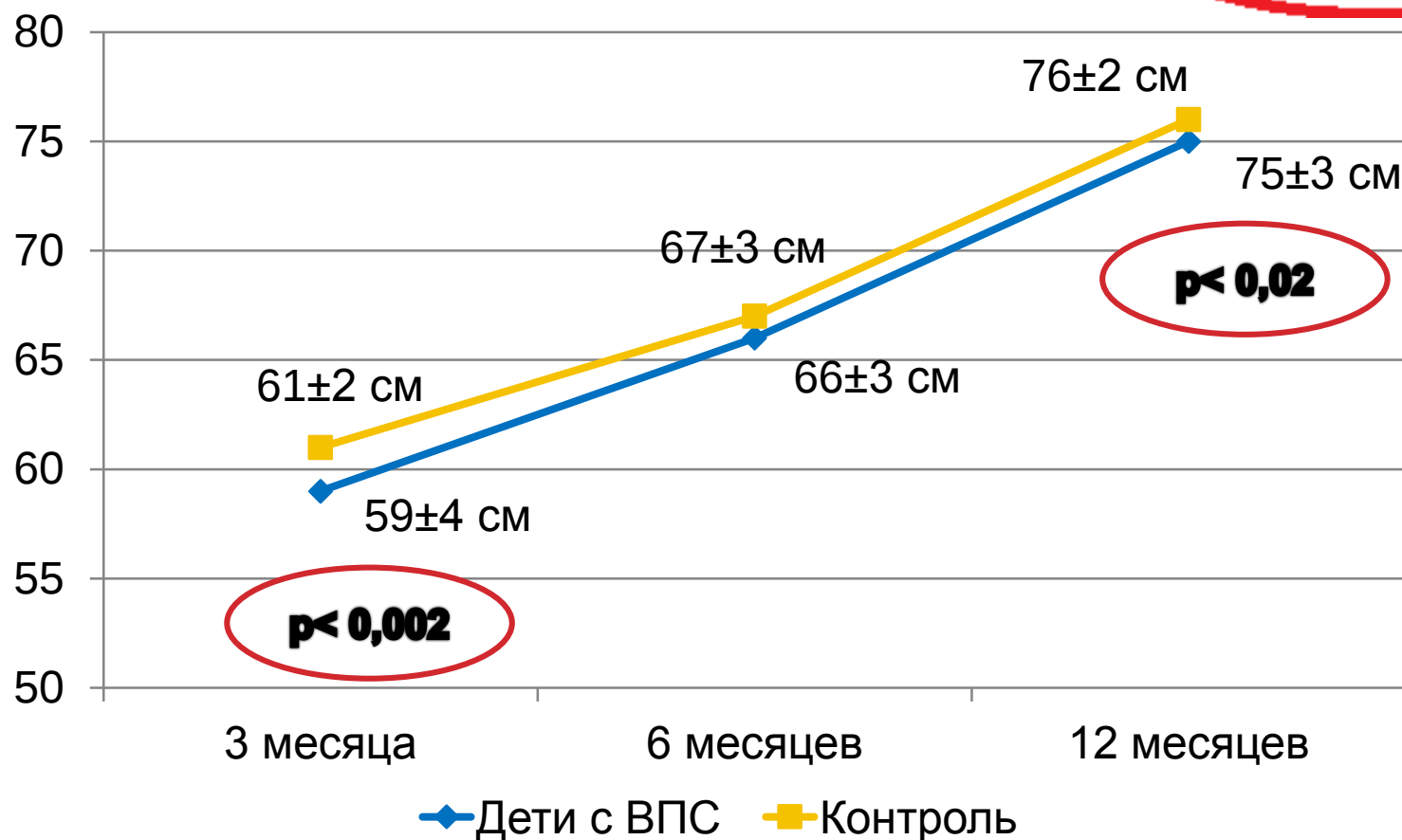


ПОКАЗАТЕЛИ МАССЫ ТЕЛА НА 1 ГОДУ ЖИЗНИ



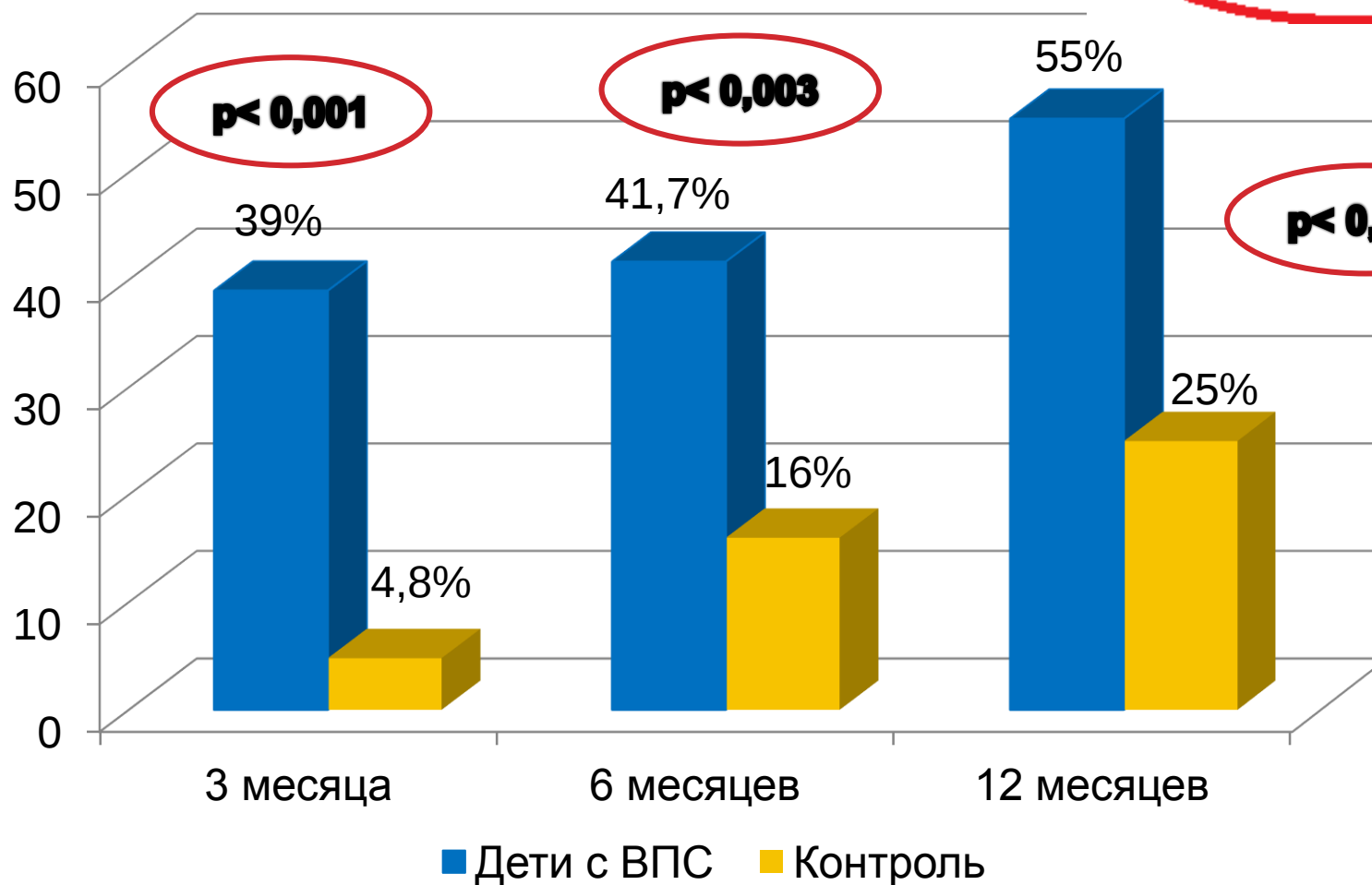
ПОКАЗАТЕЛИ ДЛИНЫ ТЕЛА НА 1 ГОДУ ЖИЗНИ

Данные собственного исследования



НАЛИЧИЕ ГИПОТРОФИИ

Данные собственного
исследования



ОЦЕНКА НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

- У 36-38% детей с ВПС по данным лабораторных и инструментальных методов обследования диагностируются признаки незрелости головного мозга, у 23-36% - аномалии головного мозга¹.
- Операция подразумевает воздействие таких агрессивных факторов, как искусственное кровообращение и искусственная вентиляция лёгких на фоне раннего возраста и морфологической незрелости ЦНС, создаются предпосылки к развитию психо-неврологических расстройств².
- Дети с тяжелыми ВПС и дети после паллиативных процедур имеют худший прогноз по НПР, в сравнении с детьми, имеющими более легкие пороки и радикальный объем оперативной коррекции^{3,4}.

1. Brossard-Racine M. Prevalence and Spectrum of In Utero Structural Brain Abnormalities in Fetuses with Complex Congenital Heart Disease. AJNR Am J Neuroradiol, 2014, Vol.35(8),1593-1599.

2. Gaynor JW, Stopp C, Wypij D, Andropoulos DB, Atallah J. Neurodevelopmental outcomes after cardiac surgery in infancy. Pediatrics, 2017;135:816-25.

3. Gaynor J.W. Is cardiac diagnosis a predictor of neurodevelopmental outcome after cardiac surgery in infancy? J Thorac Cardiovasc Surg, 2010, Vol. 140 (6), 1230-1237.

4. Litch D.J. Brain maturation is delayed in infants with complex congenital heart defects. J Thorac Cardiovasc Surg, 2009, Vol 137 (3), 529-536.

ОЦЕНКА НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

В формировании задержки НПР большое прогностическое значение:

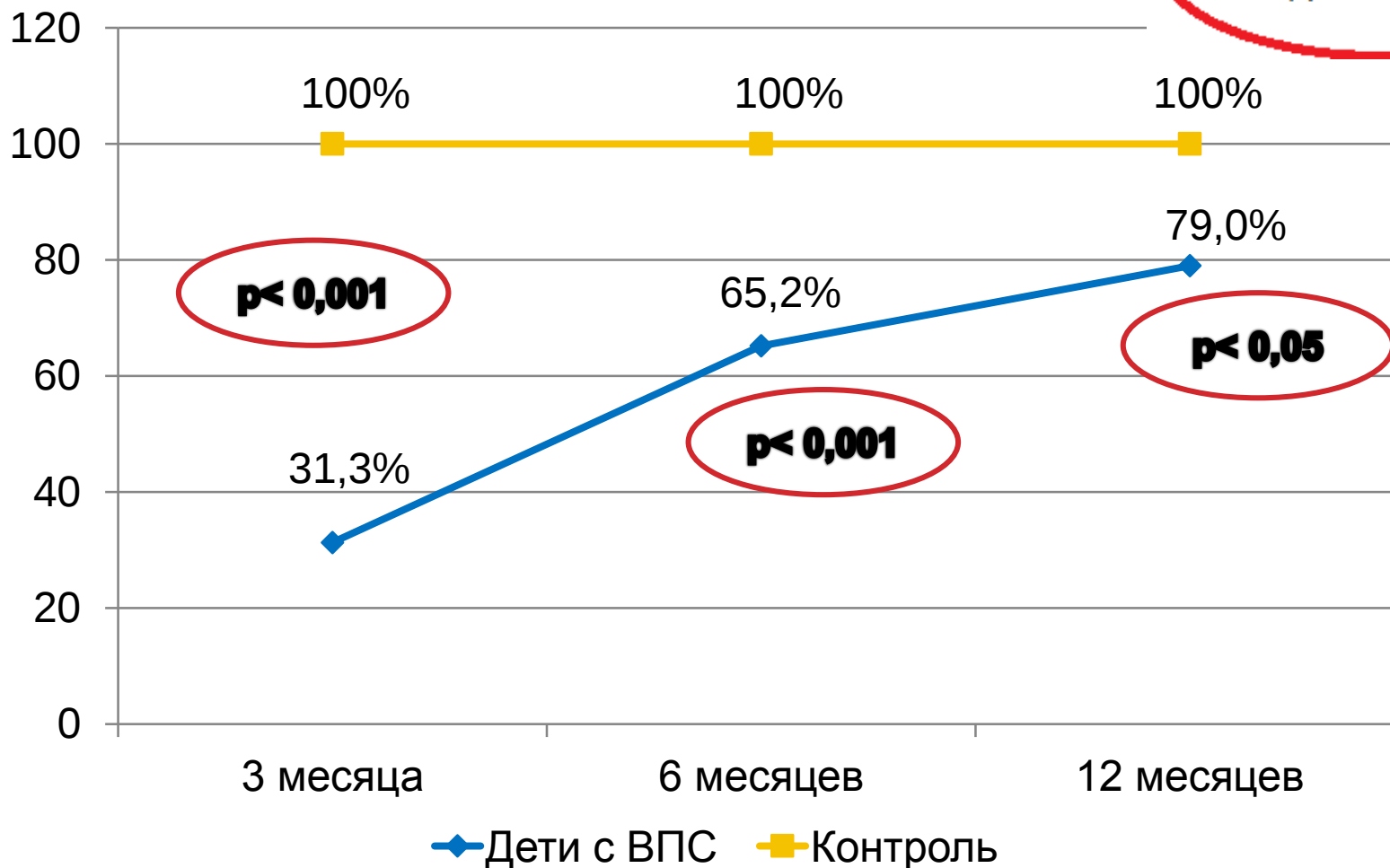
- **имеет масса при рождении¹,**
- **клиническое состояние ребенка до проведения ему оперативной коррекции, наличие осложнений в послеоперационном периоде^{2,3}**
- **наличие генетических синдромов¹,**
- **длительность вентиляции, сложность оперативной коррекции²**
- **низкий уровень образования матери²**

1. Newburger J.W. Early Developmental Outcome in Children With Hypoplastic Left Heart Syndrome and Related Anomalies. Circulation, 2012; Vol. 125 (17), 2081-2091.

2. Tabbutt S. Neurodevelopmental outcomes after congenital heart surgery and strategies for improvement / S. Tabbutt, J.W. Gaynor, J.W. Newburger // Curr Opin Cardiol, 2012, Vol. 27 (2), 82-91.

3. Sananes R. Neurodevelopmental outcomes after open heart operations before 3 months of age. Ann Thorac Surg, 2012, Vol 93 (5), 1577-1583.

ОЦЕНКА НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ (1 ГРУППА НПР)



ОЦЕНКА РЕЗИСТЕНТНОСТИ И РЕАКТИВНОСТИ ОРГАНИЗМА

- **Признаки перинатального поражения ЦНС регистрируются у 50%-100% детей с ВПС^{1,2}.**
- **У детей с ВПС выявляются характерные изменения клеточного звена иммунитета, отмечаются дефицит выработки антител и нейтрофильная дисфункция³.**

1. Желев В.А., Погудина А.С., Филиппов Г.П., Нагаева Т.А., Кривоногова Т.А. Клинико-метаболическая адаптация новорожденных с гипоксическим поражением центральной нервной системы в сочетании с врожденными пороками сердца. Мать и дитя в Кузбассе. №2(61) 2015:74-78.

2. Pando-Orellan L.A., Calderón-Colmenero J., Martínez-Rodríguez N.L., Valle-Mondragón L.D. et al. Protein S100B: a potential biomarker for brain damage in paediatric patients with congenital heart disease? Adv Tissue Eng Regen Med Open Access. 2018;4(3):79–85.

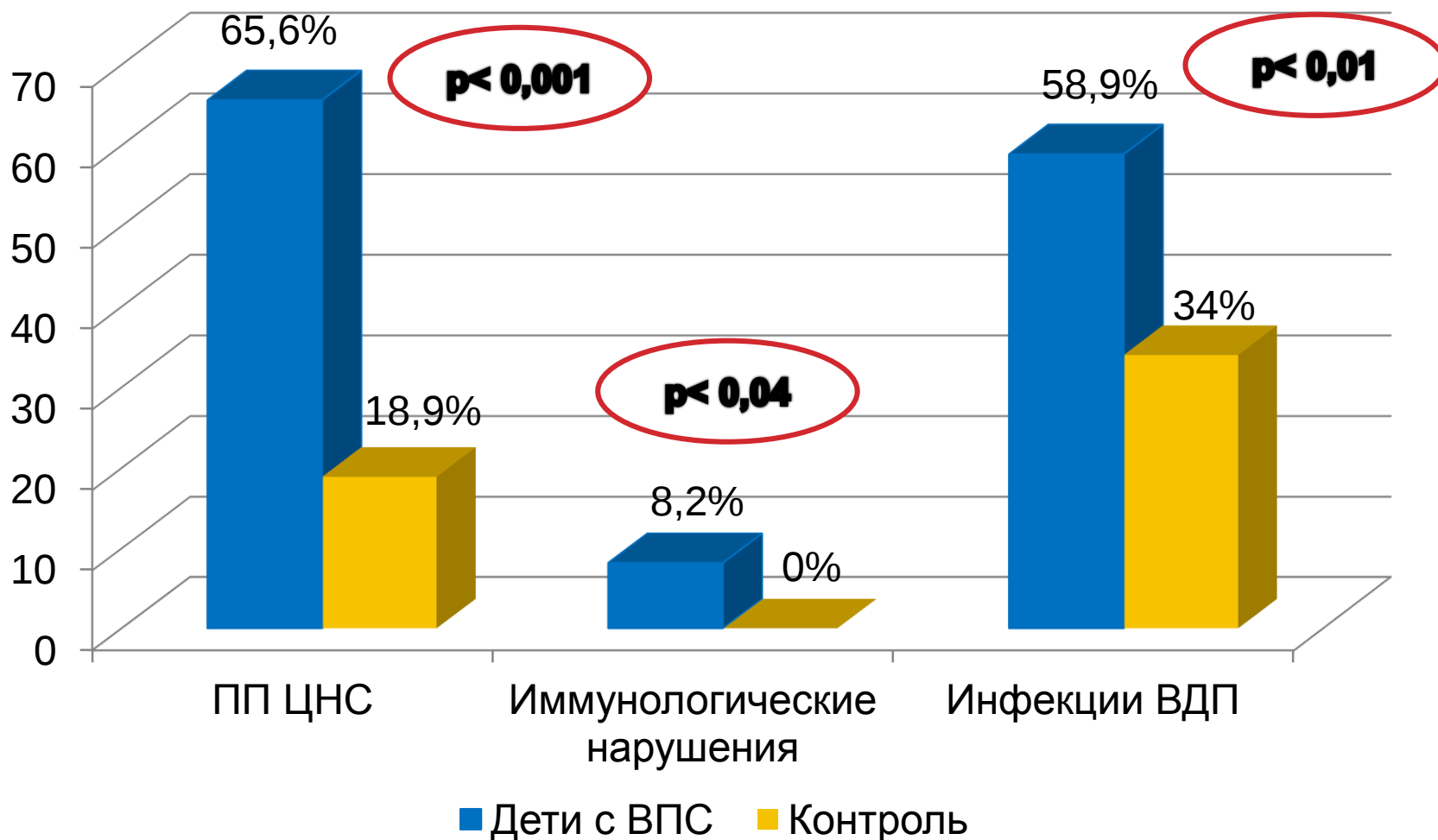
3. Radford D.J.Thong Y.H. The association between immunodeficiency and congenital heart disease. Pediatric Cardiology, 1988, 9(2):103-8.

ОЦЕНКА РЕЗИСТЕНТНОСТИ И РЕАКТИВНОСТИ ОРГАНИЗМА

- Дети с ВПС имеют предрасполагающие факторы к развитию респираторных инфекций, что связано с их аномальной гемодинамикой¹
- Факторами риска тяжелого течения инфекционных заболеваний респираторного тракта выступают: хромосомные аномалии, малый вес (менее 10‰), незаконченный курс иммунопрофилактики РС-инфекции, использование искусственного кровообращения при коррекции ВПС².

1. Geskey J. M., Cyran S. E. Managing the Morbidity Associated with Respiratory Viral Infections in Children with Congenital Heart Disease. International Journal of Pediatrics 2012: 1-8.
2. Medrano C., Garcia-Guereta L., Grueso J et al. Respiratory infection in congenital cardiac disease. Hospitalizations in young children in Spain during 2004 and 2005: the CIVIC Epidemiologic Study. Cardiology in the Young Volume 17, Issue 4 August 2007 , pp. 360-371.

ОЦЕНКА РЕЗИСТЕНТНОСТИ И РЕАКТИВНОСТИ ОРГАНИЗМА



ОЦЕНКА НАЛИЧИЯ/ОТСУТСТВИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ

- Согласно данным литературы, частота сердечной недостаточности в популяции детей с ВПС находится на уровне 39-61%.¹
- До 60% всех случаев СН у детей приходится на 1 год жизни¹.
- У 78% детей с ВПС СН исчезает после операции².
- Продолжительность жизни пациентов со “сложными” ВПС составляет менее 10 лет; наиболее высокая смертность отмечается в первые несколько лет персистенции СН³.
- Причиной СН могут выступить не только гемодинамические нарушения, но и генетические поломки.



1. Hinton R.B., Ware S.M. Heart Failure in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease. Circ Res. 2017;120:978-994.
2. Хроническая сердечная недостаточность у детей / Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Басаргина Е.Н./ 2016- 44 с.
3. Williams R. G. Late Causes of Death After Congenital Heart Defects A Population-Based Study From Finland. JACC VOL. 68, NO. 5, 2016: 499 – 501

Heart Failure in Congenital Heart Disease

A Confluence of Acquired and Congenital

Akl C. Fahed, MD^{a,b}, Amy E. Roberts, MD^c,
Seema Mital, MD^d, Neal K. Lakdawala, MD^{e,f,*}

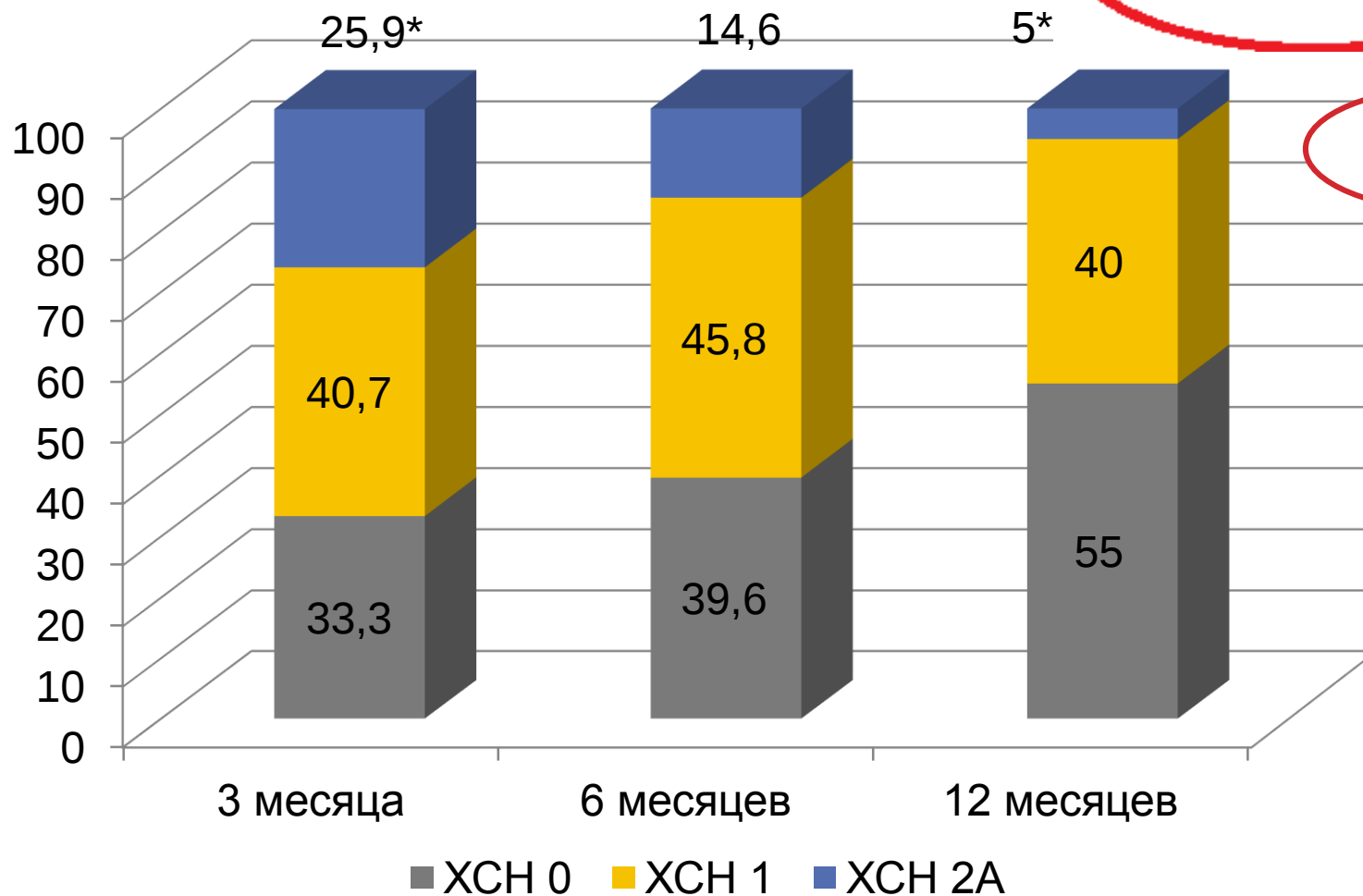
Heart Failure Clin 10 (2014) 219–227
<http://dx.doi.org/10.1016/j.hfc.2013.09.017>
1551-7136/14/\$ – see front matter Published by Elsevier Inc.

Although the increased prevalence of HF in ACHD is primarily viewed as a result of a volume or pressure overload, whereby the starting point is an abnormal heart, an independent genetic component is also present. This second route depicted in [Figure 1](#) delineates a purely genetic component that causes both cardiac malformation and a cardiomyopathy that result in HF, unrelated to hemodynamic stress. Many of the pathways involved in cardiac development *in utero* are also involved in myocardial structure and stability. Therefore, it is not surprising that certain molecular perturbations can cause both a cardiac defect at birth, and a cardiomyopathy that can present later in life, often in childhood. As described in greater detail in following sections, Noonan Syndrome (NS) is the second most frequent syndromic form of CHD and can cause both CHD and cardiomyopathy. Similarly, another example of congenital cardiomyopathy is left ventricular non-compaction (LVNC), a heterogeneous disorder that often results in HF. LVNC has been associated with CHD including atrial and ventricular septal defects, Ebstein anomaly and outflow tract lesions, and is caused by genes such as *MYH7* and the transcription factor *NKX2-5* among others.^{7–10}

Пациенты с септальными дефектами, аномалией Эбштейна, пороками, связанными с нарушением путей оттока имеют мутации в гене MYH7, которые ассоциируются с формированием некомпактного миокарда левого желудочка.

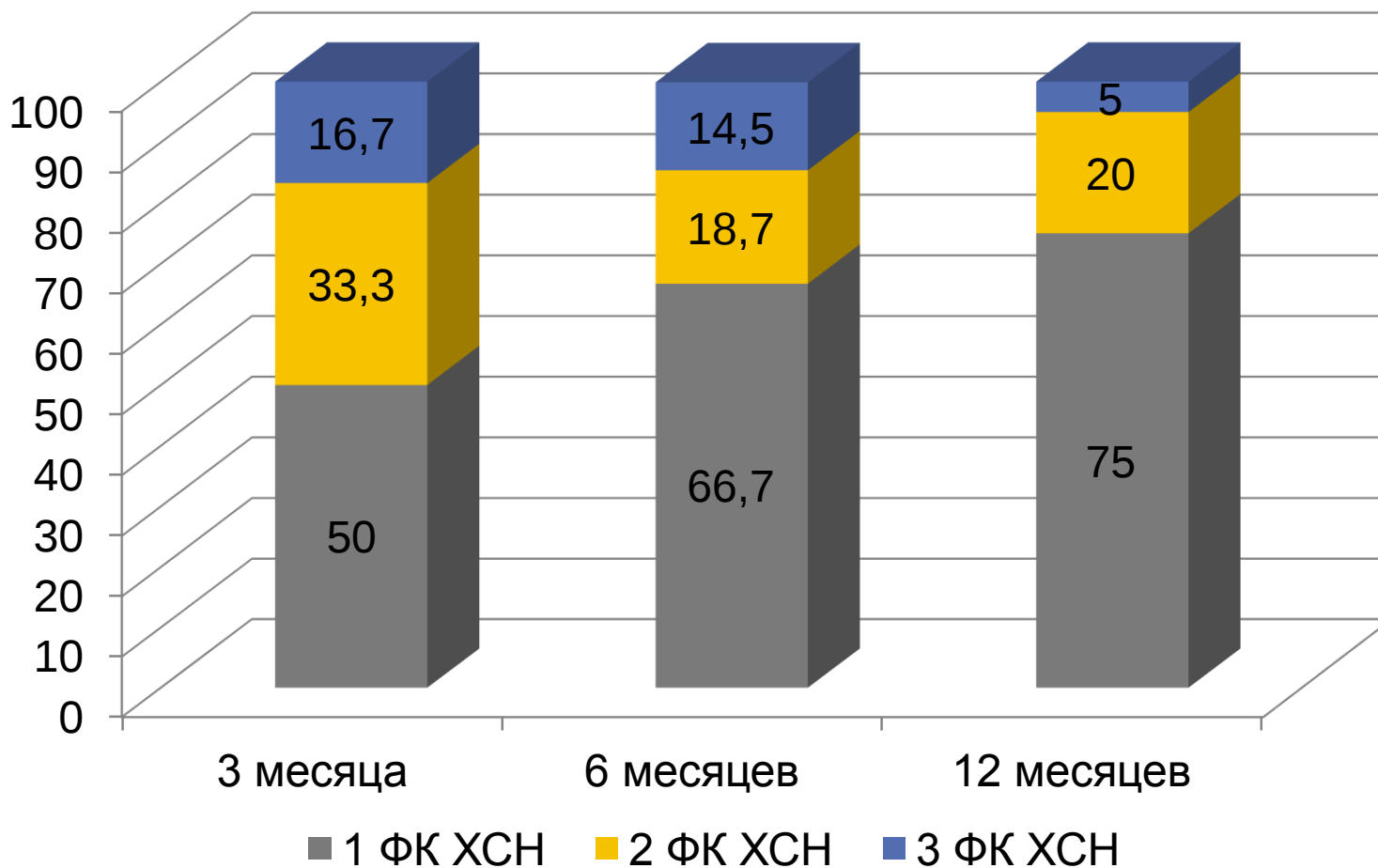
СТАДИИ ХСН У ДЕТЕЙ С ВПС НА 1 ГОДУ ЖИЗНИ

Данные собственного
исследования



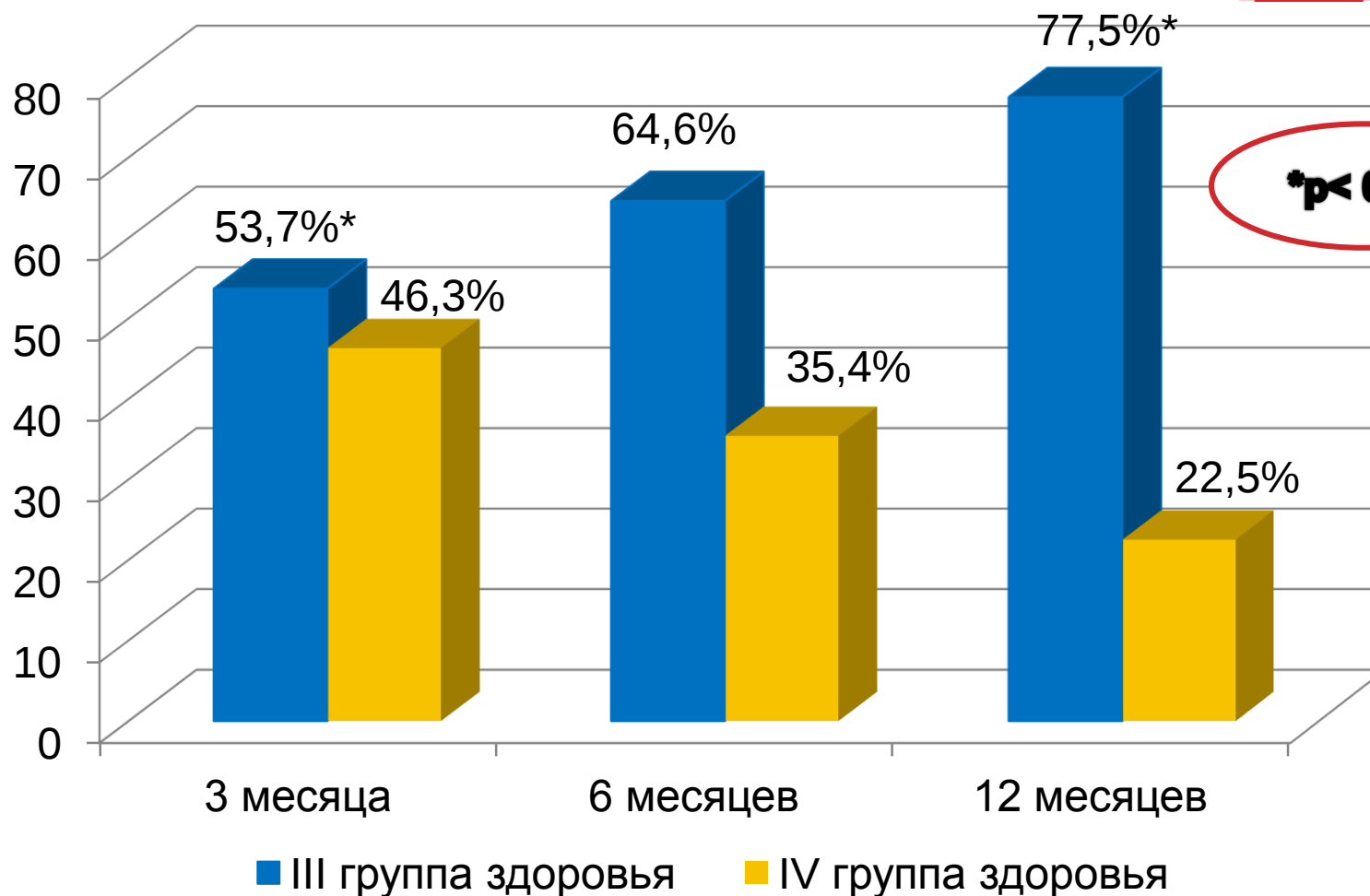
ФК ХСН у ДЕТЕЙ с ВПС НА 1 ГОДУ ЖИЗНИ

Данные собственного
исследования



ОЦЕНКА ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ У ДЕТЕЙ С ВПС

Данные собственного
исследования



ОЦЕНКА ДАННЫХ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ

- Согласно отечественным и зарубежным клиническим рекомендациям всем пациентам с СН показано проведение комплекса инструментальных методов обследования: 12 канальной ЭКГ, ХМ-ЭКГ (ХМ-ЭКГ) и Эхо-КГ с доплерографией^{1,2}.
- Эхокардиография (Эхо-КГ) является «золотым стандартом» выявления ВПС.
- Кардиологическое обследование детей на педиатрическом участке включает выполнение Эхо-КГ в возрасте 1 месяцев жизни и ЭКГ покоя в возрасте 12 месяцев жизни.

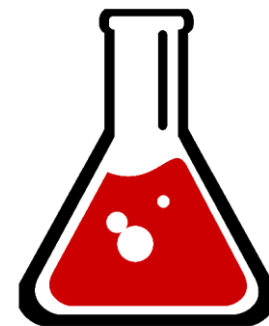
1. Хроническая сердечная недостаточность у детей / Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Басаргина Е.Н./ 2016- 44 с.
2. Heart Disease and Stroke Statistics—2017 Update A Report From the American Heart Association. Circulation. 2017; 13: e423-e434.

ОСОБЕННОСТИ ЭКГ У ДЕТЕЙ С ВПС

- У 5,9% детей наблюдалось отклонение ЭОС влево;
- Высокий вольтаж определялся у 6,3% детей с ВПС;
- 4,9% детей имели предсердный ритм;
- 57% детей имели нормальную ЧСС, 31% - тахикардию, 12% - брадикардию;
- Синусовая аритмия встречалась у 30,3% детей с ВПС;
- Гетеротопные нарушения образования импульса – 2,8%;
- Нарушения сердечной проводимости регистрировались у 33,8% детей: блокада ножек пучка Гиса 28,2%;
- 17,6% имели нарушения реполяризации.

ОЦЕНКА ДАННЫХ ЛАБОРАТОРНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ

- Основным биохимическим маркером СН на основании клинических рекомендаций является уровень натрийуретических пептидов (НУП)¹.
- НУП используются для оценки долгосрочного прогноза, динамики общего состояния и эффективности проводимой терапии^{1,2}
- Уровень НУП коррелирует со степенью СН^{1,2}
- Нормативные показатели BNP для детской популяции³:
 - норма BNP до 30 пг/мл,
 - 1 степень ХСН – BNP 30-140 пг/мл,
 - 2 степень ХСН – BNP > 140 пг/мл.



1. Басаргина Е.Н. Леонтьева И.В. Котлукова Н.П. Ковалев И. А. Шарыкин А.С. Диагностика и лечение хронической сердечной недостаточности у детей и подростков: методические рекомендации.
2. Fernandes B.A, Maher K.O., Deshpande S.R. Cardiac biomarkers in pediatric heart disease: A state of art review World J Cardiol. 2016 Dec 26; 8(12): 719–727.
3. Soldin SJ, Soldin OP, Boyajian AJ, Taskier MS (2006) Pediatric brain natriuretic peptide and N-terminal pro-brain natriuretic peptide reference intervals. Clin Chim Acta 366:304–308

ОЦЕНКА ДАННЫХ ЛАБОРАТОРНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ



- **Выявлена прямая корреляционная связь уровня BNP:**
 - с объемом шунтирования крови¹,
 - уровнем систолического давления в правом желудочке и легочной артерии¹,
 - уровнем легочного сопротивления¹,
 - степенью регургитации на клапанах²,
 - степенью обструкции выходного отдела левого желудочка и, соответственно, дисфункцией левого желудочка.

1. Kavga M., Varlamis G., Giannopoulos A., Papadopoulou-Legbelou K. Correlation of Plasma B-Type Natriuretic Peptide with Shunt Volume in Children with Congenital Heart Disease Involving Left-to-Right Shunt. Hellenic J Cardiol 2013; 54: 192-198.
2. Koch A. M., Zink S., Glöckler M., Seeliger T., Dittrich S. Plasma levels of B-type natriuretic peptide in patients with tetralogy of Fallot after surgical repair // Int. J. Cardiol. 2010. Vol. 143 № 2. P. 130-134.
3. Law Y. M., Keller B.B., Feingold B.M., Boyle G.J. Usefulness of plasma B-type natriuretic peptide to identify ventricular dysfunction in pediatric and adult patient with congenital heart disease. Amer. J. Cardiol. 2005. Vol. 95. № 4. P. 474-478.

ОЦЕНКА ДАННЫХ ЛАБОРАТОРНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ

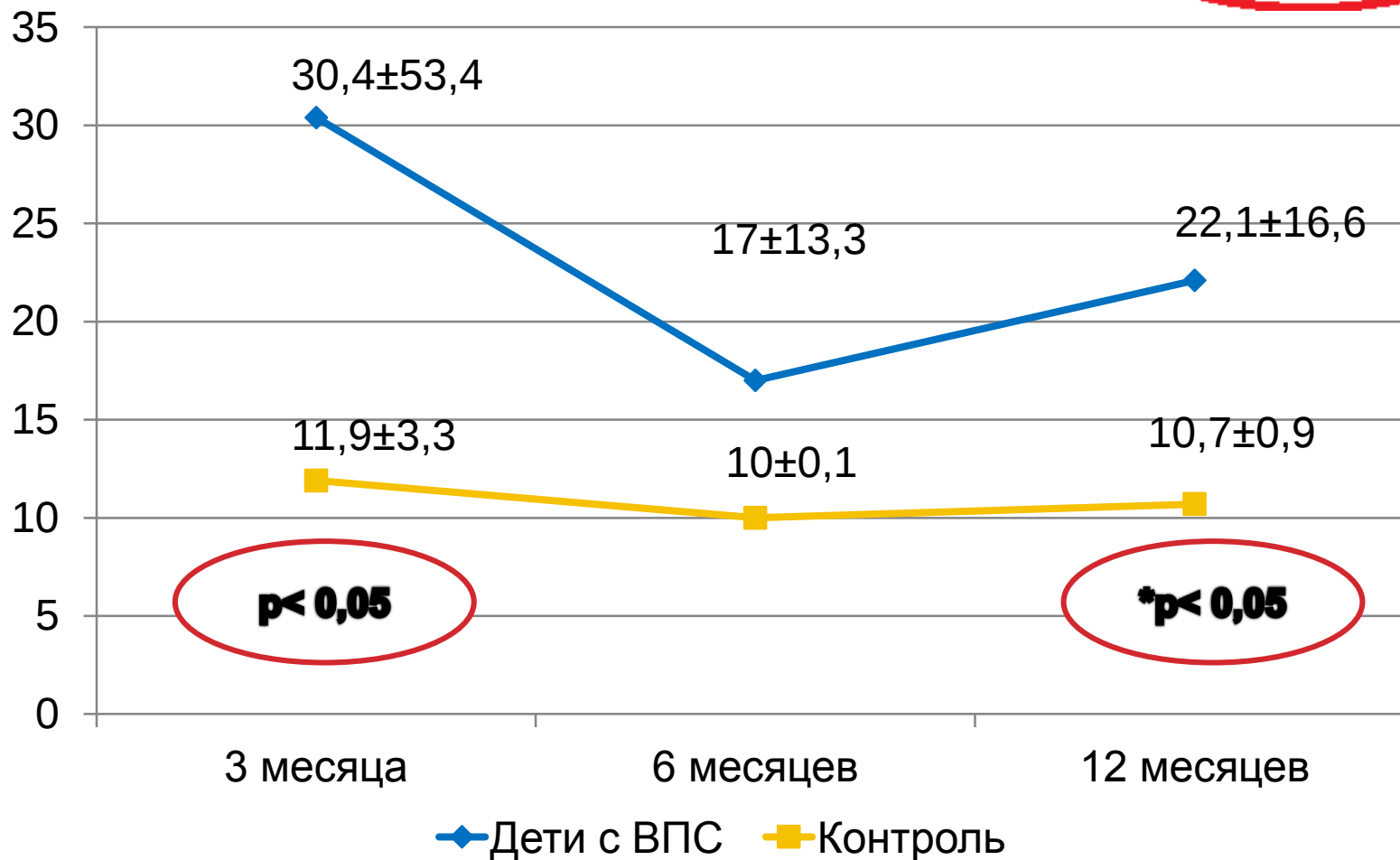
- НУП являются маркером оценки послеоперационного прогноза:
 - у новорожденных наблюдается постепенное снижение уровня BNP в послеоперационном периоде¹,
 - в целом уровень BNP достигал максимума в течение 63,7 часа после операции, после чего наблюдалось его постепенное снижение²,
 - отсутствие прогрессивного уменьшения уровня BNP может свидетельствовать о наличии осложнений¹

1 Cantinotti M, Giordano R, Scalese M, Molinaro S et al. Prognostic role of BNP in children undergoing surgery for congenital heart disease: analysis of prediction models incorporating standard risk factors. Clin Chem Lab Med. 2015 Oct;53(11):1839-46.

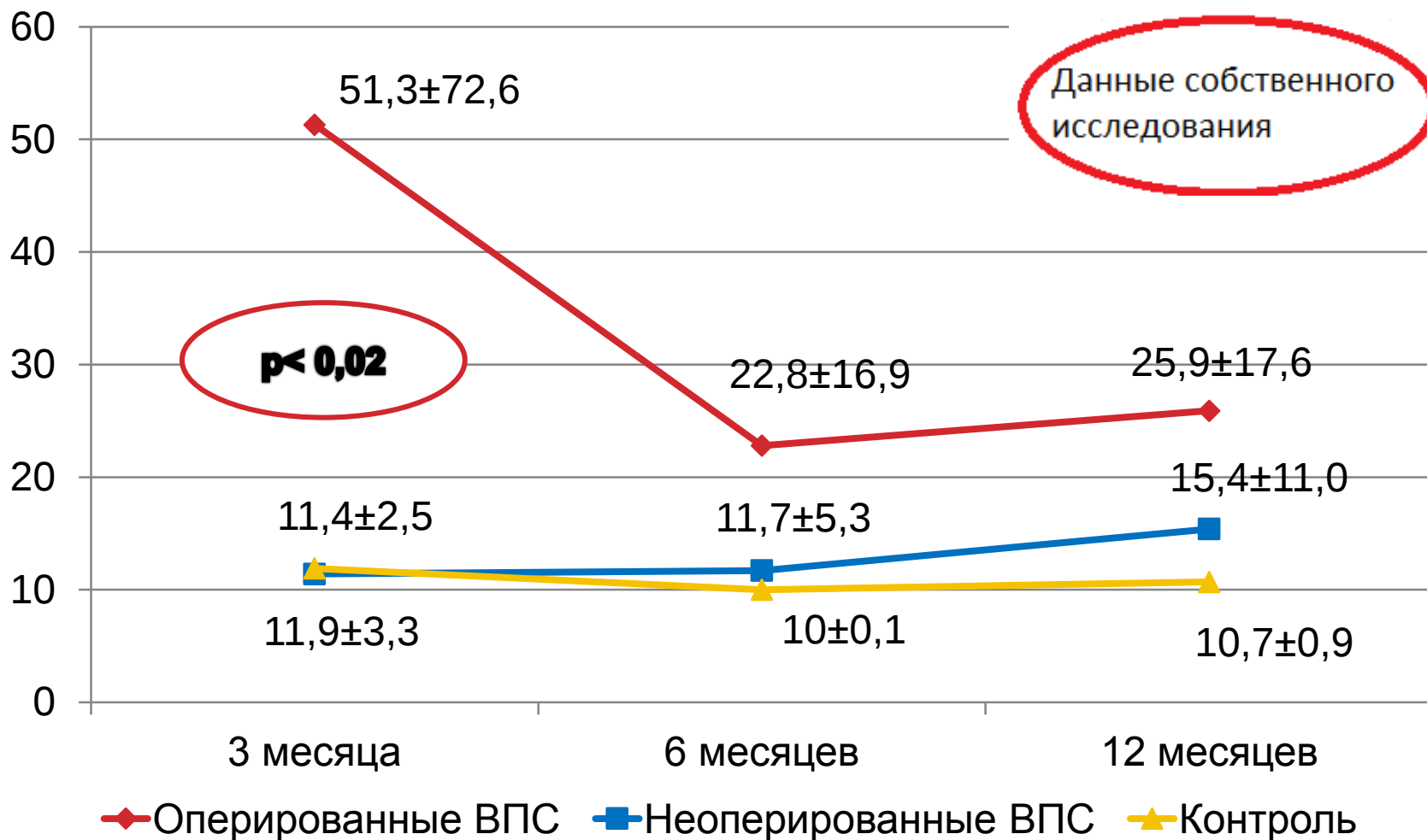
2 Cantinotti M, Lorenzoni V, Storti S, et al. Thyroid and BNP Response in Children Undergoing Cardiac Surgery for Congenital Heart Disease: age related variations and prognostic value. Circ J 2012; 77: 188–197

УРОВЕНЬ ВНР У ДЕТЕЙ С ВПС (ПГ/МЛ)

Данные собственного
исследования



УРОВЕНЬ ВНР У ДЕТЕЙ С ОПЕРИРОВАННЫМИ ВПС (ПГ/МЛ)



ВЫВОДЫ:

- 1. У детей с ВПС на 1 году жизни необходимо проводить тщательный мониторинг динамики масса-ростовых показателей, проводить профилактику развития гипотрофии.**
- 2. Требуется наблюдение ребенка узкими специалистами: неврологом, иммунологом, инфекционистом.**
- 3. У детей с ВПС на 1 году жизни сохраняется достаточно большой процент детей с наличием ХСН, даже после проведения им этапов оперативной коррекции.**
- 4. Дети с ВПС требуют динамической оценки данных комплекса лабораторно-инструментальных методов обследования.**

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

