

УДК 614.1:616.12-007-053.1-053.3

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА КАК ПРИЧИНА МЕРТВОРОЖДЕНИЯ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Туманова У.Н., Шувалова М.П., Щеголев А.И.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, e-mail: ashegolev@oparina4.ru

Врожденные пороки сердца остаются одной из важных причин мертворождения. Приведены результаты анализа данных Росстата за 2012–2016 гг. о мертворожденных вследствие врожденных пороков сердца. Внедрение в практику здравоохранения новых правил регистрации новорожденных (с 22 недель гестации при массе 500 г и более) привело к абсолютному и относительному увеличению количества мертворожденных вследствие врожденных пороков развития. В период с 2012 г. по 2016 г. отмечалось ежегодное снижение как абсолютного количества мертворожденных вследствие аномалий сердца, так и относительного их количества от всех наблюдений мертворождения. В 2016 г. в Российской Федерации относительная доля врожденных пороков сердца составляла 16,7% от всех врожденных аномалий развития и хромосомных нарушений и 0,76% от общего числа мертворожденных. Частота мертворождения от врожденных пороков сердца и состояний, способствующих его развитию, отличается в различных федеральных округах Российской Федерации, а также в определенной мере зависит от пола плода. Среди состояний, способствующих гибели плода от врожденных пороков сердца, чаще всего (в 31–40% наблюдений) фигурировали заболевания матери, которые не связаны с настоящей беременностью.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, мертворождаемость, региональные особенности

CONGENITAL HEART DISEASE AS A CAUSE OF STILLBIRTH IN THE RUSSIAN FEDERATION

Tumanova U.N., Shuvalova M.P., Shchegolev A.I.

National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after academician V.I. Kulakov of Ministry of Healthcare of Russian Federation, Moscow, e-mail: ashegolev@oparina4.ru

Congenital heart diseases are one of the important causes of stillbirth. The results of the analysis of Rosstat data for 2012–2016 on stillbirths due to congenital heart diseases are presented. The introduction of new rules for the registration of newborns (from 22 weeks of gestation at a weight of 500 g or more) led to an absolute and relative increase in the number of stillbirths due to congenital malformations. In the period from 2012 to 2016 it was noted the annual decrease in both the absolute number of stillborn with heart diseases and their relative number from all cases of stillbirth. In 2016 in the Russian Federation, the relative proportion of congenital heart disease accounted for 16.7% of all congenital malformations and chromosomal abnormalities and 0.76% of the total number of stillborn. The frequency of stillbirths from congenital heart defects and conditions conducive to its development differs in different Federal districts of the Russian Federation, and also to a certain extent depend on the sex of the fetus. Among the conditions that contribute to the death of the fetus from congenital heart diseases, most often (in 31–40% of cases) were mother's diseases that are not related to this pregnancy.

Keywords: congenital heart disease, stillbirth, regional features

Мертворождение считается самым грозным осложнением беременности и родов. Согласно данным Global Burden of Disease 2015 (GBD 2015) [1], средние общемировые показатели мертворождаемости в период с 1990 г. по 2015 г. снизились на 47%. В Российской Федерации также отмечается ежегодное снижение показателей мертворождаемости, достигшее 5,73% в 2016 г. Ведущей причиной мертворождения является антенатальная и интранатальная гипоксия [2, 3]. На втором месте среди причин мертворождения стоят врожденные пороки развития и хромосомные нарушения [4].

Существенное место среди врожденных аномалий составляют врожденные пороки сердца, встречающиеся примерно у 0,8–1,1% младенцев [5, 6]. Согласно дан-

ных Росстата о мертворожденных, в целом по Российской Федерации врожденные аномалии системы кровообращения занимали третье место среди всех врожденных пороков развития в качестве первоначальной причины смерти [3].

Цель работы: сравнительный анализ частоты врожденных аномалий сердца как причины мертворождения в Российской Федерации в 2012–2016 гг.

Материалы и методы исследования

В работе проведен анализ статистических форм А-05 Росстата за 2012–2016 гг., составленных на основании записей в медицинских свидетельствах о перинатальной смерти и относящихся к случаям мертворождения. Мертворождением, согласно Приказу Минздравсоцразвития России от 27.12.2011 № 1687н

«О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи», считается отделение плода от организма матери при сроке беременности 22 недели и более при массе тела новорожденного 500 грамм и более (или менее 500 грамм при многоплодных родах) или в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна, при длине тела новорожденного 25 см и более при отсутствии у новорожденного признаков живорождения.

В статистических формах А-05 сгруппированы данные о первоначальных причинах смерти (основных заболеваниях), включая группу «Врожденные аномалии сердца» (Q20-Q24 МКБ-10), а также сведения о заболеваниях и состояниях, способствовавших (или обусловивших) наступление смерти. Данные состояния составляют 4 группы: поражения, которые не связаны с настоящей беременностью (группа I), осложнения беременности у матери (группа II), осложнения со стороны плаценты, пуповины и оболочек (группа III) и другие осложнения родов и состояния матери (группа IV). Полученные количественные данные оценивали при помощи критериев Хи-квадрат, Йетса и Фишера.

Результаты исследования и их обсуждение

Согласно данным Росстата за 2012–2016 гг., в целом по Российской Федерации отмечалось неуклонное снижение количества мертворожденных с 12142 до 10884, что составило 10,4%. Одновременно с этим на 43,1% уменьшилось количество мертворожденных вследствие врожденных аномалий развития: с 875 случаев в 2012 г. до 498 в 2016 г.

За 5 лет (с 2012 г. по 2016 г.) в целом по стране врожденные аномалии сердца, на основании записей в «Медицинском свидетельстве о перинатальной смерти», были расценены в качестве первоначальной причины смерти у 563 мертворожденных. Учитывая, что общее количество мертворожденных за анализируемый период составило 58298, врожденные пороки сердца фигурировали в качестве основного заболевания в 0,97% от всех случаев мертворождения.

Ежегодная динамика изменений частоты врожденных пороков сердца как причины мертворождения в целом по Российской Федерации представлена в табл. 1. Отмечалось ежегодное снижение как абсолютного количества мертворожденных, так и относительного их количества от всех наблюдений мертворождения. При этом уменьшение абсолютного количества мертворожденных от врожденных аномалий сердца составило 43,9%, а относительное значение снизилось на 37,7%. Примечательно, что относительная доля врожденных пороков сердца в группе «Врожденные аномалии развития и хромосомные нарушения» варьировала в изученный период времени. В 2012 г. она составляла 16,9%, в 2013 г. –

18,8%, в 2014 г. – 17,0%, в 2015 г. – 21,0% и в 2016 г. – 16,7%.

В этой связи считаем целесообразным привести данные Росстата за 2010 г., в полной мере отражающие показатели, когда статистическому учету подлежали мертворожденные на сроке беременности 28 недель и более и массой тела 1000 г и более. В 2010 г. в Российской Федерации, согласно записям в свидетельствах о перинатальной смерти, врожденные аномалии развития были расценены в качестве первоначальной причины смерти в 343 наблюдениях, что составляло 4,1% от общего количества мертворожденных [3]. При этом врожденные пороки сердца фигурировали в 58 случаях, составляя 0,70% от всех мертворожденных и 16,9% от общего числа летальных врожденных аномалий развития и хромосомных нарушений.

Внедрение в практику отечественного здравоохранения новых правил регистрации рождения детей в соответствии с критериями Всемирной организации здравоохранения привело к абсолютному и относительному увеличению количества мертворожденных вследствие врожденных пороков развития.

При этом техническое развитие ультразвукового оборудования и внедрение расширенного эхокардиографического исследования в рутинную практику пренатального скрининга позволило улучшить и прижизненную диагностику врожденных пороков сердца [7]. Так, в результате сравнительного анализа беременных в 1983–1988 гг. и в 1995–2000 гг. В. Khoshnood с соавт. [8] установили повышение показателей пренатальной диагностики врожденных пороков развития сердца с 23% до 47,3% соответственно.

Следует помнить, что эффективность пренатальной диагностики пороков сердца у плода зависит от срока гестации: в I триместре точность составляет 48%, во II триместре – 64% и к концу III триместра достигает 85% [9]. Заслуживают внимания и повсеместного внедрения рекомендации International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology (ISUOG) по ультразвуковому скринингу беременных во втором триместре [10].

Однако существует четыре группы основных причин неправильной пренатальной ультразвуковой диагностики [11]: ограниченные технические возможности используемого оборудования, особенности формирования ряда пороков сердца в плодный период, изменения внутрисердечной гемодинамики в процессе развития плода и врачебные ошибки диагностики.

Таблица 1

Количество мертворожденных от врожденных пороков сердца в РФ в 2012–2016 гг. (абсолютное значение и процент от общего количества мертворожденных данной группы)

Мертворожденные	Год				
	2012	2013	2014	2015	2016
РФ	148 (1,22%)	141 (1,15%)	98 (0,85%)	93 (0,81%)	83 (0,76%)
МП	80 (1,25%)	78 (1,19%)	46 (0,75%)	45 (0,73%)	53 (0,92%)*
ЖП	68 (1,18%)	63 (1,11%)	52 (0,95%)	48 (0,90%)	30 (0,58%)
ГМ	110 (1,30%)	113 (1,33%)§	77 (0,96%)§	63 (0,77%)	58 (0,76%)
СМ	38 (1,03%)	28 (0,75%)	21 (0,59%)	30 (0,90%)	25 (0,77%)

Примечание. Здесь и далее РФ – Российская Федерация, МП – мужской пол, ЖП – женский пол, ГМ – городская местность, СМ – сельская местность, * – $p < 0,05$ по сравнению с мертворожденными женского пола, § – $p < 0,05$ по сравнению с сельской местностью.

Таблица 2

Количество мертворожденных от врожденных пороков сердца в федеральных округах Российской Федерации в 2012–2016 гг. (абсолютное значение и процент от общего количества мертворожденных)

Округ	Год				
	2012	2013	2014	2015	2016
ЦФО	39 (1,40%)	40 (1,52%)	35 (1,39%*)	30 (1,21%)	21 (0,90%)
СЗФО	16 (1,38%)	15 (1,30%)	14 (1,20%)	7 (0,66%)	8 (0,77%)
ЮФО	8 (0,77%)	10 (0,89%)	4 (0,38%)	6 (0,54%)	6 (0,51%)
СКФО	7 (0,79%)	8 (0,91%)	1 (0,12%*)	2 (0,26%)	2 (0,27%)
ПФО	31 (1,16%)	40 (1,41%)	25 (0,93%)	29 (1,12%)	24 (0,97%)
УФО	9 (0,83%)	5 (0,47%*)	9 (0,91%)	5 (0,50%)	1 (0,10%*)
СФО	27 (1,46%)	15 (0,81%)	5 (0,29%*)	10 (0,61%)	16 (1,01%)
ДФО	5 (1,13%)	8 (1,19%)	5 (0,82%)	4 (0,64%)	5 (0,89%)
РФ	148 (1,22%)	141 (1,15%)	98 (0,85%)	93 (0,81%)	83 (0,76%)

Примечания: ЦФО – Центральный, СЗФО – Северо-Западный, ЮФО – Южный, СКФО – Северо-Кавказский, ПФО – Приволжский, УФО – Уральский, СФО – Сибирский, ДФО – Дальневосточный федеральные округа, РФ – Российская Федерация, * – $p < 0,05$ по сравнению с показателями РФ.

Таблица 3

Состояния, обусловившие мертворождение от врожденных пороков сердца в Российской Федерации в 2012–2016 гг. (в % от всех случаев в группах)

Группа	Год				
	2012	2013	2014	2015	2016
I	39,9	36,9	38,8	31,2	38,6
II	13,5	15,7	16,3	7,6	19,3
III	14,9	14,9	15,3	28,0	6,0
IV	2,7	5,7	6,1	7,5	12,0
Не установлена	29,1	27,0	23,5	25,8	24,1

Примечания: I – поражения, которые не связаны с настоящей беременностью, II – осложнения настоящей беременности у матери, III – осложнения со стороны плаценты, пуповины и оболочек, IV – другие осложнения родов и состояния матери.

При анализе гендерных особенностей нами установлено, что количество (как абсолютное, так и относительное) мертворожденных мужского пола с врожденными пороками сердца превышало соответству-

ющее количество мертворожденных женского пола в 2012, 2013 и 2016 гг. и, наоборот, было меньше в 2014 и 2015 гг. (табл. 1). Наибольшая разница (в 76,7%, $p < 0,05$) отмечалась в 2016 г. При этом общее ко-

личество мертворожденных мальчиков, погибших от врожденных пороков сердца в 2012–2016 гг., на 15,7% превышало соответствующее значение мертворожденных девочек. В то время как общее количество мертворожденных мужского пола в 2012–2016 гг. превышало число мертворожденных женского пола на 13,4%.

Абсолютные количества мертворожденных от врожденных пороков сердца в городской местности закономерно преобладали над показателями сельской местности (табл. 1). Наибольшая разница (в 4 раза, $p < 0,01$) зарегистрирована в 2012 г. Однако относительное количество мертворожденных с врожденными пороками сердца от общего количества мертворожденных в городской местности было меньше соответствующих значений сельской местности в 2015 г. и практически не отличалось в 2016 г.

Закономерным является и наличие отличий в различных федеральных округах (табл. 2). Наибольшее количество мертворожденных от врожденных пороков сердца во все изученные годы отмечалось в Центральном федеральном округе. Максимальное их число (40 мертворожденных) было зарегистрировано в 2013 г. Вместе с тем наибольшее значение (35,7%) относительного количества мертворожденных с аномалиями сердца в Центральном федеральном округе от общего количества мертворожденных в Российской Федерации наблюдалось в 2014 г. Обращают на себя внимание более высокие по сравнению с общероссийскими уровни относительного количества мертворожденных от врожденных пороков развития от общего количества мертворожденных в Приволжском федеральном округе и возрастание их в 2016 г. в Сибирском федеральном округе.

К сожалению, в статистических формах А-05 Росстата все врожденные аномалии развития сердца объединены в одну группу, что не позволяет изучить особенности тана-тогенеза в зависимости от конкретного вида порока. Хотя в настоящее время известно порядка 90 анатомических вариантов врожденных пороков сердца и около 200 различных их сочетаний [12, 13]. Отсутствие сведений о конкретной аномалии развития не позволяет также оценить, является ли данный порок критическим, и, соответственно, разработать сроки и виды проведения хирургической помощи [14]. Следует также добавить, что врожденные аномалии сердца, входящие в различные виды синдромов, регистрируются в составе данного синдрома либо в рубрике «Множественные пороки развития». В этой связи в статисти-

ческих формах Росстата они входят в подгруппу «Множественные врожденные аномалии, не классифицированные в других рубриках» (Q89.7 МКБ-10), а не в группу «Врожденные аномалии сердца» (Q20-Q24 МКБ-10).

Вместе с тем анализ статистических форм Росстата позволяет получить ряд сведений о четырех группах заболеваний и состояний, способствовавших наступлению мертворождения (табл. 3).

При анализе табл. 3 видно, что гибель плода от врожденных пороков сердца чаще всего (в 31–40% наблюдений) была обусловлена состояниями матери, которые не связаны с настоящей беременностью (группа I). Примечательно, что в данной группе преобладали поражения плода, обусловленные расстройствами питания, травмой или проведением хирургического вмешательства у матери. Осложнения беременности, составляющие группу II, способствовали мертворождению в 8–19% случаев. Чаще всего здесь фигурировали истмико-цервикальная недостаточность и неправильное предлежание плода перед родами.

Обращает на себя внимание резкое уменьшение (до 6%) в 2016 г. количества мертворождений, обусловленных поражениями последа (группа III). Подобное обстоятельство связано главным образом, на наш взгляд, с недостаточным микроскопическим исследованием ткани плаценты [15, 16]. Другим отрицательным моментом является то, что ежегодно в 24–29% наблюдений мертворождения от врожденных пороков сердца причина со стороны матери была не установлена. Наряду с этим, в 2016 г. до 12% возросло количество так называемых других осложнений родов и состояний матери, способствовавших мертворождению (группа IV), включающих в себя, в частности, аномалии родовой деятельности, стремительные роды, операцию кесарева сечения.

Таким образом, врожденные пороки сердца остаются одной из важных причин мертворождения. Внедрение в практику здравоохранения новых правил регистрации новорожденных (с 22 недель гестации) сопровождалось абсолютным и относительным увеличением количества мертворожденных вследствие врожденных пороков развития. В 2016 г. в Российской Федерации относительная доля врожденных пороков сердца составляла 16,7% от всех врожденных аномалий развития и хромосомных нарушений и 0,76% от общего числа мертворожденных. Частота мертворождения от врожденных пороков сердца и состояний, способствующих его разви-

тию, отличается в различных федеральных округах Российской Федерации, а также в определенной мере зависит от пола плода. Среди состояний, способствующих гибели плода от врожденных пороков сердца, чаще всего (в 31–40% наблюдений) фигурировали заболевания матери, которые не связаны с настоящей беременностью. Для выяснения причин развития врожденных пороков сердца и их роли в танатогенезе необходимо проведение клинко-анатомических сопоставлений.

Список литературы

1. 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 // *Lancet*. – 2016. – V. 388. – P. 1725–1774.
2. Lawn J.E., Blencowe H., Pattinson R. et al. Stillbirths: Where? When? Why? How to make the data count? // *Lancet*. – 2011. – V.377. – P.1448–1463.
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. Van der Linde D., Konings E.E., Slager M.A. et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2011. – V.58. – P. 2241–2247.
6. Oyen N., Poulsen G., Boyd H.A. et al. National time trends in congenital heart defects, Denmark, 1977–2005 // *Am. Heart. J.* – 2009. – V.157. – P.467–473.
7. Bishop K.C., Kuller J.A., Boyd B.K. et al. Ultrasound Examination of the Fetal Heart // *Obstet. Gynecol. Surv.* – 2017. – V.72. – P.54–61.
8. Khoshnood B., de Vigan C., Vodovar V. et al. Évolution du diagnostic prénatal, des inter-ruptions de grossesse et de la mortalité périnatale des enfants avec cardiopathie congénitale. Évaluation en population générale a Paris entre 1983 et 2000 // *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.* – 2006. – V.35. – P.455–464.
9. Yagel S., Weissman A., Rotstein Z. et al. Congenital heart defects: natural course and in utero development // *Circulation.* – 1997. – V.96. – P.550–555.
10. Carvalho J.S., Allan L.D., Chaoui R., et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart // *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* – 2013. – V.41. – P. 348–359.
11. Затицян Е.П. Современный взгляд на проблему диагностики врожденных пороков сердца у плода // *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. – 2013. – № 3. – С. 88–94.
12. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Болезни и врожденные anomalies системы кровообращения. – М.: Издательство НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2003. – 108 с.
13. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. – М.: Бином, 2009. – 384 с.
14. Игишева Л.Н., Цой Е.Г., Куренкова О.В. Критические врожденные пороки сердца периода новорожденности // *Мать и дитя в Кузбассе*. – 2012. – № 2. – С. 8–14.
15. Щеголев А.И. Современная морфологическая классификация повреждений плаценты // *Акушерство и гинекология*. – 2016. – № 4. – С. 16–23.
16. Albalawi A., Brancusi F., Askin F. et al. Placental characteristics of fetuses with congenital heart disease // *J. Ultrasound. Med.* – 2017. – V. 36. – P. 965–972.