

APJ 0271.

ИССЛЕДОВАНИЕ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА

Полухова А. А., Маммадова Т. А., Маммадова А. А., Фаталиева А. О.

Научно-Исследовательский Институт
Педиатрии имени К.Я. Фараджевой.
Азербайджана, Баку, ул. Б. Багирова 15,
AZ1065.

Актуальность. Врожденные пороки сердца (ВПС) являются наиболее распространенной формой врожденных дефектов, встречающиеся у новорожденных. Существует много вариантов врожденных пороков сердца. Наиболее распространенным из них являются дефекты межкамерных перегородок, клапан сердца, крупных магистральных сосудов, транспортирующих кровь к сердцу и от него. Врожденные пороки сердца могут быть простыми и сложными. Некоторых из них можно контролировать с помощью лекарств или без них, например: открытый артериальный проток или дефект межпредсердной перегородки. А в ряде случаев, может потребоваться операционное вмешательство даже в первые часы жизни младенца. Цель данного исследования заключалась в оценке клинико-лабораторных показателей больных с врожденным пороком сердца. Материалы и методы. Описательное исследование было проведено с участием 105 новорожденных с врожденным пороком сердца, поступившие в клинику Научно-Исследовательского Института Педиатрии имени К. Фараджевой в период с января по декабрь 2024 года. Результаты. Общие клинические признаки у новорожденных с

врожденным пороком включали вялое сосание (89,4%), дыхательную недостаточность (52,8%), тахикардию (69,4%), наличие отеков (35,5%), наличие цианоза (15,6%). Количество больных с анемией составили 46,6%. Больные с повышенным содержанием лейкоцитов составили 51,4%, с пониженным содержанием лейкоцитов - 16,5%, с тромбоцитопенией - 18,4%. У большинства пациентов был понижен СРБ (55,3%). Выводы. Нами обнаружены различия в клинической характеристике и лабораторных показателях у новорожденных с врожденным пороком в клинике Института Педиатрии. Следует принимать во внимание изменения показателей рутинного исследования и проявить осторожность в лечении сопутствующих заболеваний у новорожденных с врожденным пороком сердца.

Ключевые слова: врожденный порок сердца; новорожденный; клинико-лабораторные показатели.

Введение.

Врожденный порок сердца является общим термином для групп дефектов, влияющие на функциональную способность сердца. Эта проблема возникает в результате неправильного формирования структур органа у плода в периоде с третьей по восьмую неделю беременности [12]. В большинстве случаев причина врожденного порока не выявляется. Тем не менее имеются определенные факторы, внутриутробно способствующие на возникновение врожденных дефектов сердца [7, 13, 14, 15]. К этим предрасполагающим факторам относятся: нарушение аберрации хромосом (синдром Дауна) или другие хромосомные дефекты, хронические заболевания, нарушение обмена веществ матери (диабет I или II

типа), эндокринные заболевания матери, инфекции, использование лекарственных препаратов (статины), неправильное питание, неправильный образ жизни, алкогольная и наркотическая зависимость матери [16, 22]. У новорожденных врожденный порок сердца может проявиться такими симптомами, как: учащение сердцебиения и дыхания, отек ног, живота и вокруг глаз, цианоз (синюшный оттенок кожи, ногтей или губ), выслушивание шумов над сердцем, слабый пульс, усталость и учащение дыхания во время кормления. Врожденные пороки сердца по клиническим проявлениям делятся на две основные группы – с цианозом (с низким содержанием кислорода в крови) и без цианоза (с приемлемым уровнем кислорода в крови) [23, 25]. При ВПС с цианозом сердце не может выполнить свою функцию и обеспечить кровью организм полностью. Такие пациенты нуждаются в хирургическом лечении [4, 5]. Примерами могут служить:

- обструктивные поражения левых отделов сердца, которые снижают кровотоки между сердцем и остальными органами (синдром гипоплазии левых отделов сердца, прерывание дуги аорты);
- обструктивные поражения правых отделов сердца, снижающие кровотоки между сердцем и легкими (тетрада Фалло, аномалия Эбштейна, атрезия легочной артерии, атрезия трехстворчатого клапана);
- смешанные поражения, при котором происходит смешивание системного и легочного кровотока. Примерами этих дефектов могут служить транспозиция магистральных артерий, общий артериальный ствол [1, 2, 3].

При ВПС без цианоза нарушается нормальное кровообращение в организме. В зависимости от расположения аномального отверстия существуют следующие пороки: дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, коарктация аорты, двухстворчатый аортальный клапан, стеноз легочной артерии.

Существует также много типов их комбинаций врожденных пороков сердца. Дефекты перегородок, коарктация аорты, стеноз легочного клапана, транспозиция магистральных артерий, гипоплазия частей сердца являются самыми распространенными пороками у новорожденных [6, 8, 10, 11, 18, 21]. ВПС могут способствовать развитию следующих заболеваний: нарушение сердечного ритма, сердечная недостаточность, болезнь почек, сгущению крови, легочная гипертензия, эндокардит, заболевание печени, проблемы с речью, синдром дефицита внимания и гиперактивности [19, 24]. Следовательно, своевременная диагностика и лечение этих врожденных патологий очень важны для поддержания здоровья ребенка и предотвращения осложнений.

Материалы и методы.

Проведено описательное исследование 105 новорожденных, поступивших в клинику Научно-Исследовательского Института Педиатрии имени К. Фараджевой, в период с января по декабрь 2024 года. В исследовании участвовали все новорожденные, у которых при поступлении в стационар были признаки дыхательно-сердечной недостаточности. В первый день госпитализации были взяты образцы

крови, газов крови и С-реактивного белка для лабораторного исследования.

Статистический анализ. Результаты анализированы с помощью статистического программного обеспечения SPSS 20.0. Учитываемый уровень значимости составлял 0,05. В соответствии с критериями были выбраны пороговые значения для CRP, WBC и PLT равными 15мг/л, 20000/мм3 и 100000/мм3.

Результаты.

В период с января по декабрь 2024 года в клинику Научно-Исследовательского Института Педиатрии имени К. Фараджевой поступили 105 в тяжелом состоянии больные с врожденным пороком сердца. У 74 (70,5%) детей был выявлен комбинированный порок сердца, а у одного - Тетрадо Фалло. Из остальных были выявлены дефекты структуры сердца в отдельности, такие как: 6 (5,7%) больных PDA, VSD – 1 (0,95%), ASD – 25 (23,8%). Другими особенностями были: средний срок беременности $36,53 \pm 2,54$ недели; средний вес $2787,39 \pm 630,19$ грамм; средняя по возрасту госпитализация $10,4 \pm 8,2$ дня. Большинство детей получали антибиотики 88/105 (83,3%) и искусственную вентиляцию легких 53/105 (50,5%). Среди них 64 (61,9%) были мальчики, 41 (39,0%) – девочки.

Другие особенности были следующие: 66 (62,8%) детей были доношенными, а 39 (37,1%) – недоношенные. 19 (18,1%) детей умерли, из них 13 (68,4%) – мальчики, 6 (31,5%) – девочки. 45 (42,8%) больных родились от первой беременности, у 43 (40,9%) – беременность у матерей протекала на фоне разных генитальных, экстрагенитальных и инфекционных заболеваний. Многие из женщин не обладали какими-либо проблемами в здоровье, являющимися осложняющими предрасполагающими факторами в возникновении этих врожденных пороков сердца.

В данном исследовании у 33,3% детей была дыхательная недостаточность, к которым потребовалась поддержка с помощью аппаратов. Тахикардия является наиболее частым симптомом (49,5%), особенно у больных с расстройством дыхания. Хроническая гипоксия (74/70,4%) и плохой аппетит (87/82,8%) наиболее распространенные и часто встречаемые среди признаков порока сердца у наших пациентов. Вялость, адинамия проявились у 92/87,6% детей, желтуха – 22/20,9%. Неврологические признаки были гипотонус 15/14,2% и судороги 3/2,8%. Средний показатель Hct составил $40,3 \pm 7,3\%$. Анемией страдали 46,6% новорожденных.

Таблица 1. Клиническая характеристика больных

Параметры	Число больных (n - 105)	Процент (%)
Расстройство дыхания	55	52,8%
SpO2 < 85%	35	33,3%
Тахикардия	73	69,4%
Вялое сосание	92	87,6%

Наличие отеков	37	35,5%
Наличие цианоза	16	15,6%
Гипотонус	15	14,2%
Судороги	3	2,8%
Мальчики	64	60,9%
Девочки	41	39,0%

Таблица 2. Анализ периферической крови, СРБ и ТВil (n-105)

Параметры	X±SD	Понижение	Повышение	Норма
WBC	14,33±7,71	17	53	6,5-13,5
RBC	4,03±0,78	48	52	3,8-5,6
HGB	13,27±3,47	42	11	115-175
PLT	284,09±149,88	19	18	180-400
ТВil	8,15±4,40	6	12	0,2-1,2 мкмоль/л
CRZ	16,44±32,04	57	44	<5мг/л

В нашем исследовании у 51,4% детей было выявлено повышение количества лейкоцитов, а у 16,5% - понижение. Количество детей с тромбоцитами <400x10⁹кл/л составило 17,5%. Снижение тромбоцитов <180x10⁹кл/л составило 18,4%. По всей вероятности, такое изменение лейкоцитов и тромбоцитов связано с сопутствующими заболеваниями. У большинства пациентов СРБ было понижено 5мг/л (55,3%), повышение - 42,7%.

Обсуждение.

В настоящее время имеется тенденция увеличения врождённых пороков, в том числе и сердца. Согласно с литературным данным и нашему исследованию, в большинстве случаев невозможно выявить факторы, влияющие на возникновение этих дефектов. В некоторых случаях

причиной развития врожденного порока сердца имеет генетическую взаимосвязанность. Инфекционные болезни, перенесенные матерью, или лекарственные препараты, принятые во время беременности, могут способствовать возникновению этих проблем.

Заключение

Подводя итоги, нами было обнаружено, что частыми клиническими симптомами у новорожденных с врожденными пороками сердца были: плохое питание (87,6%), тахикардия (69,4%), дыхательная недостаточность (52,8%). Изменение в периферической крови были связаны с сопутствующими заболеваниями.

Список литературы

1. Diz O. M., Toro R., Cesar S., Gomez O., Sarquella-Brugada G., Campuzano O. Personalized Genetic Diagnosis of Congenital Heart Defects in Newborns/*J Pers Med.* 2021 Jun 16; 11 (6): 562. doi: 10.3390/jpm11060562
2. Bravo-Jaims K., Prakash S. K. Genetics in Bicuspid aortic valve disease. Where are we?/*Prog. Cardiovasc. Dis.* 2020; 63: 398-406. doi: 10.1016/j.pcad.2020.06.005. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
3. De Ita M., Cisneros B., Rosa-Vargas H. Genetics of transposition of great arteries: Between Laterality abnormality and outflow tract defect/*J. Cardiovasc. Transl. Res.* 2020 doi: 10.1007/s12265-020-10064-x. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
4. Aboulhosn J., Vhild J. S. Left ventricular outflow obstruction. Subaortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation/* 2006; 114: 2412-2422. Doi; 101161/CIRCULATIONAHA.105.59208 9. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
5. Rodes-Cabau J., Miro J., Dancea A., Ibrahim R., Piette E., Lapierre C., Jutras L., Perron J., Tchervenkov C. I., Poirier N, et al. Comparison of surgical and transcatheter treatment for native coarctation of the aorta in patients > or = 1 year old. The Quebec native coarctation of the aorta study. *Am Heart J./*2007; 154: 186-192. Doi: 10.1016/j.ahj.2007.03.046. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
6. Freylikhman O., Tatarinova T., Smolina N., Zhuk S., Klyushina A., Moiseeva O., Sjoberg G., Malashicheva A., Kostareva A. Variants in the NOTCH1 gene in patients with aortic coarctation. *Congenit. Heart Dis./*2014; 9: 391-396. Doi: 10.1111/chd.12157. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
7. Campbell M. Genetic and environmental factors in congenital heart disease. *Q. J. Med.* 1949;18:379–391. [PubMed] [Google Scholar]
8. Nora J.J. Multifactorial inheritance hypothesis for the etiology of congenital heart diseases. The genetic-environmental interaction. *Circulation.* 1968;38:604–617. doi: 10.1161/01.CIR.38.3.604. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
9. Bernier P.L., Stefanescu A., Samoukovic G., Tchervenkov C.I. The challenge of congenital heart disease worldwide. epidemiologic and demographic facts. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Annu.* 2010;13:26–34. doi: 10.1053/j.pcsu.2010.02.005. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
10. Leirgul E., Fomina T., Brodwall K., Greve G., Holmstrom H., Vollset S.E., Tell G.S., Oyen N. Birth prevalence of congenital heart defects in Norway 1994-2009—A nationwide study. *Am. Heart J.* 2014;168:956–964. doi: 10.1016/j.ahj.2014.07.030. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
11. De Backer J., Callewaert B., Muino Mosquera L. Genetics in congenital heart disease. Are we ready for it? *Rev. Esp. Cardiol.* 2020;73:937–947. doi: 10.1016/j.recesp.2020.05.031. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
12. Peyvandi S., Ingall E., Woyciechowski S., Garbarini J., Mitchell L.E., Goldmuntz E. Risk of congenital heart disease in relatives of probands with constrictive cardiac defects. An evaluation of 1620 families. *Am. J. Med Genet. Part A.* 2014;164A:1490–1495. doi: 10.1002/ajmg.a.36500. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]

13. Wen S.W., Miao Q., Taljaard M., Lougheed J., Gaudet L., Davies M., Lanes A., Leader A., Corsi D.J., Sprague A.E., et al. Associations of assisted reproductive technology and twin pregnancy with risk of congenital heart defects. *JAMA Pediatr.* 2020;174:446–454. doi: 10.1001/jamapediatrics.2019.6096. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
14. Erol O., Sevket O., Keskin S., Yazicioglu H.F., Gul A. Natural history of prenatal isolated muscular ventricular septal defects. *J. Turk. Ger. Gynecol. Assoc.* 2014;15:96–99. doi: 10.5152/jtgga.2014.0012. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
15. Nora J.J., Nora A.H. Familial risk of congenital heart defect. *Am. J. Med. Genet.* 1988;29:231–233. doi: 10.1002/ajmg.1320290134. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
16. Gravholt C.H., Backeljauw P. New international Turner syndrome guideline. a multi-society feat. *Eur. J. Endocrinol.* 2017;177:E1–E2. doi: 10.1530/EJE-17-0540. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
17. Sarkozy A., Conti E., Esposito G., Pizzuti A., Dallapiccola B., Mingarelli R., Marino B., Digilio M.C., Paoletti V. Nonsyndromic pulmonary valve stenosis and the PTPN11 gene. *Am. J. Med Genet. Part A.* 2003;116A:389–390. doi: 10.1002/ajmg.a.10036. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
18. Cuypers J.A., Witsenburg M., van der Linde D., Roos-Hesselink J.W. Pulmonary stenosis. update on diagnosis and therapeutic options. *Heart.* 2013;99:339–347. doi: 10.1136/heartjnl-2012-301964. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
19. Otto C.M., Nishimura R.A., Bonow R.O., Carabello B.A., Erwin J.P., 3rd, Gentile F., Jneid H., Krieger E.V., Mack M., McLeod C., et al. 2020 ACC/AHA guideline for the management of patients with valvular heart disease. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on clinical practice guidelines. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2021;77:e25–e197. doi: 10.1016/j.jacc.2020.11.018. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
20. Costello J.M. A new syndrome. mental subnormality and nasal papillomata. *Aust. Paediatr. J.* 1977;13:114–118. doi: 10.1111/j.1440-1754.1977.tb01135.x. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
21. Watson G.H., Miller V. Arteriohepatic dysplasia. familial pulmonary arterial stenosis with neonatal liver disease. *Arch. Dis. Child.* 1973;48:459–466. doi: 10.1136/adc.48.6.459. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
22. McKenna, W.J.; Judge, D.P. Epidemiology of the inherited cardiomyopathies. *Nat. Rev. Cardiol.* 2021, 18, 22–36. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]
23. Lipshultz, S.E.; Law, Y.M.; Asante-Korang, A.; Austin, E.D.; Dipchand, A.I.; Everitt, M.D.; Hsu, D.T.; Lin, K.Y.; Price, J.F.; Wilkinson, J.D.; et al. Cardiomyopathy in Children: Classification and Diagnosis: A Scientific Statement from the American Heart Association. *Circulation* 2019, 140, e9–e68. [Google Scholar] [CrossRef]
24. Carey, A.S.; Liang, L.; Edwards, J.; Brandt, T.; Mei, H.; Sharp, A.J.; Hsu, D.T.; Newburger, J.W.; Ohye, R.G.; Chung, W.K. The impact of CNVs on outcomes for infants with single

ventricle heart defects. *Circ. Cardiovasc. Genet.* 2013, 6, 444–451. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]

25. Kim, D.S.; Kim, J.H.; Burt, A.A.; Crosslin, D.R.; Burnham, N.; McDonald-McGinn, D.M.; Zackai, E.H.; Nicolson, S.C.; Spray, T.L.; Stanaway, I.B. Patient genotypes impact survival after surgery for isolated congenital heart disease. *Ann. Thorac. Surg.* 2014, 98, 104–111. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed]

Anadangəlmə ürək qüsuru olan yenidoğulmuşların klinik-laborator göstəricilərinin tədqiqi

Poluxova A. A., Məmmədova T. A., Məmmədova A. A., Fətəliyeva A. O.

K.Y. Fərəcova adına Pediatriya Elmi-Tədqiqat İnstitutu, Azərbaycan, Bakı, B. Bağırov küç. 15, AZ1065.

Aktuallıq. Anadangəlmə ürək qüsurları (AÜQ) yenidoğulmuşlarda rast gəlinən ən geniş yayılmış anadangəlmə qüsurlar formasıdır. Anadangəlmə ürək qüsurlarının çoxlu variantları mövcuddur. Onların ən çox rast gəlinən növlərinə ürək kameraları arasındakı divarın defektleri, ürək qapaqları, həmçinin qanın ürəyə və ürəkdən daşınmasını təmin edən iri magistral damarların qüsurları daxildir. Anadangəlmə ürək qüsurları sadə və mürəkkəb ola bilər. Bəzi qüsurlara dərman vasitələri ilə və ya dərmansız nəzarət etmək mümkündür, məsələn: açıq arterial axacaq və ya qulaqcıqarası çəpərin defektli. Lakin bir sıra hallarda körpənin həyatının ilk saatlarında belə cərrahi müdaxilə tələb oluna bilər. Bu tədqiqatın məqsədi anadangəlmə ürək qüsuru olan xəstələrin

klinik-laborator göstəricilərinin qiymətləndirilməsi idi.

Materiallar və metodlar. Təsviri tədqiqat 2024-cü ilin yanvar–dekabr ayları ərzində K. Fərəcova adına Pediatriya Elmi-Tədqiqat İnstitutunun klinikasına daxil olmuş anadangəlmə ürək qüsuru olan 105 yenidoğulmuşun iştirakı ilə aparılmışdır.

Nəticələr. Anadangəlmə ürək qüsuru olan yenidoğulmuşlarda ümumi klinik əlamətlərə zəif əmmə (89,4%), tənəffüs çatışmazlığı (52,8%), taxikardiya (69,4%), ödemlərin mövcudluğu (35,5%), sianozun olması (15,6%) daxil idi. Anemiya aşkarlanan xəstələrin sayı 46,6% təşkil etmişdir. Leykositlərin yüksək olması 51,4%, aşağı olması isə 16,5% xəstədə qeydə alınmışdır; trombositopeniya 18,4% təşkil etmişdir. Pasiyentlərin əksəriyyətində CRP səviyyəsi aşağı olmuşdur (55,3%). Nəticə. Pediatriya İnstitutunun klinikasında aparılan tədqiqat zamanı anadangəlmə ürək qüsuru olan yenidoğulmuşlarda klinik xüsusiyyətlər və laborator göstəricilərdə fərqliliklər aşkar olunmuşdur. Anadangəlmə ürək qüsuru olan yenidoğulmuşlarda rutin müayinələrin göstəricilərindəki dəyişikliklər nəzərə alınmalı və yanaşı xəstəliklərin müalicəsində ehtiyatlı davranılmalıdır.

Açar sözlər: anadangəlmə ürək qüsuru; yenidoğulmuş; klinik-laborator göstəricilər.

Study of Clinical and Laboratory Parameters in Newborns with Congenital Heart Disease

Polukhova A. A., Mammadova T. A., Mammadova A. A., Fətəliyeva A. O.

K.Y. Farajova Scientific-Research Institute of Pediatrics, Azerbaijan, Baku, 15 B. Baghirov Street, AZ1065.

Abstract. Congenital heart defects (CHD) are the most common form of congenital anomalies found in newborns. There are many types of congenital heart defects. The most frequent among them are defects of the interventricular and interatrial septa, abnormalities of the heart valves, and major blood vessels that carry blood to and from the heart. Congenital heart defects can be classified as simple or complex. Some can be managed with or even without medication, for example, patent ductus arteriosus or atrial septal defect. However, in some cases, surgical intervention may be required even within the first hours of a newborn's life.

Objective. The aim of this study was to evaluate the clinical and laboratory parameters of patients with congenital heart defects.

Materials and Methods. A descriptive study was conducted involving 105 newborns with congenital heart defects who were admitted to the clinic of the K. Farajova Scientific Research Institute of Pediatrics from January to December 2024.

Results. The general clinical signs observed in newborns with congenital heart defects included poor sucking reflex (89.4%), respiratory distress (52.8%), tachycardia (69.4%), edema (35.5%), and cyanosis (15.6%). The number of patients with anemia was 46.6%. Patients with elevated leukocyte counts accounted for 51.4%, those with decreased leukocyte counts — 16.5%, and those with thrombocytopenia — 18.4%. Most patients had reduced C-reactive protein (CRP) levels (55.3%). Conclusion. Differences in clinical characteristics and laboratory findings were observed among newborns with congenital heart defects in the clinic. It is important to consider changes in routine laboratory parameters and exercise caution

in treating comorbid conditions in newborns with congenital heart defects.

Keywords: congenital heart defect, newborn, clinical and laboratory parameters.