

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
БУКОВИНСЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ

На правах рукопису

УДК: 616.1 – 053.31: 575-07-084

Осадчук Наталія Дмитрівна

РОЛЬ МЕДИЧНОЇ СЕСТРИ БАКАЛАВРА В ПРОФІЛАКТИЦІ УРОДЖЕНИХ
ВАД СЕРЦЯ В ДІТЕЙ

Кваліфікаційна робота

Науковий керівник:
Д.мед.н., професор Сорокман Т.В.

Чернівці - 2024

ЗМІСТ

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ	2
ВСТУП	3
РОЗДІЛ 1. ПОШИРЕНІСТЬ ТА СТРУКТУРА УРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ В ДІТЕЙ	6
1.1 Етіологія уроджених вад серця в дітей	6
1.2 Частота уроджених вад серця в дітей	9
1.3 Структура уроджених вад серця в дітей	11
1.4 Профілактика уроджених вад серця в дітей	12
РОЗДІЛ 2. МАТЕРІАЛ ТА МЕТОДИ	18
2.1.Клінічна характеристика	18
2.2.Методи дослідження	20
РОЗДІЛ 3.ЧАСТОТА ТА СТРУКТУРА УРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ В ДІТЕЙ ЧЕРНІВЕЦЬКОЇ ОБЛАСТІ	22
РОЗДІЛ 4. РОЛЬ МЕДИЧНОЇ СЕСТРИ В ПРОФІЛАКТИЦІ УРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ В ДІТЕЙ	28
4.1. Обґрунтування медсестринського алгоритму первинної профілактики уроджених вад серця	29
4.2. Ефективність медсестринського алгоритму профілактики уроджених вад серця в дітей	45
АНАЛІЗ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ	47
ВИСНОВКИ	56
ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ	57
СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ	58

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ

ВАП	– відкрита артеріальна протока
ВОВ	– відкрите овальне вікно
КП	– комірцевий простір
ДІ	–діагностичний коефіцієнт
ДКЛА	– дефект клапанів легеневої артерії
ДМПП	– дефект міжпередсердної перетинки
ДМШП	– дефект міжшлуночкової перетинки
ДП	–дилятація передсердя
ДШ	– дилятація шлуночка
ЕКГ	– електрокардіографічне обстеження
ЕХО	–ехокардіографія
ІК	–інформаційний коефіцієнт
КА	– коарктація аорти
КВС	– комбінована вада серця
МУВС	– множинна уроджена вада серця
ПВМС	– подвійне відходження магістральних судин
СЛА	– стеноз легеневої артерії
СУА	– стеноз устя аорти
ТМС	– транспозиція магістральних судин
ТМПП	– товщина міжпередсердної перетинки
ТМШП	– товщина міжшлуночкової перетинки
ТФ	– тетрада Фалло
УВР	– уроджені вади розвитку
УВС	– уроджені вади серця
УЗД	– ультразвукове дослідження
AR	– атрибутивний ризик
OR	–відношення шансів
p	–достовірність різниці за критерієм Ст'юдента
RR	– відносний ризик
r	– коефіцієнт кореляції

ВСТУП

У складному спектрі показників, які відображають стан і динаміку здоров'я суспільства, надзвичайно актуальним завданням сучасної медицини є вивчення епідеміології уроджених вад розвитку [7, 14].

У структурі причин погіршення показників стану здоров'я на 2-3 місці знаходяться спадкові та уроджені захворювання, що зумовлюють близько 20,0% дитячої захворюваності, інвалідності і смертності [5, 6, 7, 15, 78]. Частота уроджених вад серця в Європі становить 6,6 на 1000 народжених живими, у США – 5,8, у Канаді – 3,6. Щорічно в Україні народжується більше 5,5 тисяч дітей із вродженими вадами серця (УВС) та магістральних судин, більшість із яких потребує кардіохірургічної допомоги.

За прогностичними розрахунками у найближчі роки, враховуючи погіршення соціально-економічних умов життя та екологічної ситуації, можна чекати подальшого зростання розповсюдження даної патології, збільшення її питомої ваги у структурі причин мертвонароджуваності та дитячої смертності.

Саме тому своєчасна, як можна більш рання діагностика уроджених вад серця у дитини має велике практичне значення у визначенні стратегії лікування і тактики реабілітації [33].

Патологічні стани, в яких однією із складових є генетична компонента, можуть мати різний ступінь тяжкості та виникати в будь-якому віці. Але ті з них, які присутні з неонатального періоду, особливо згубні для здоров'я, оскільки можуть призвести до ранньої смерті або інвалідності [36]. Тому головним завданням сьогодення є покращання діагностики уродженої патології.

Дані про поширеність, частоту, структуру, причини виникнення уроджених вад серцево-судинної системи у дітей Чернівецької області відсутні. Все це, а також відсутність у більшості випадків ефективних методів профілактики і лікування вад серця, диктують необхідність вивчення факторів ризику уроджених вад серцево-судинної системи, спонукають шукати нові шляхи їх попередження.

Мета дослідження: вивчити частоту та структуру уроджених вад серця

в дітей та визначити роль медичної сестри на первинному етапі профілактики.

Задачі дослідження:

1. Вивчити частоту та структуру уроджених вад серця у дітей Північної Буковини.

2. Проаналізувати ймовірні чинники розвитку уроджених вад серця в дітей.

3. Розробити медсестринський алгоритм профілактики уроджених вад серця в дітей.

Об'єкт дослідження: сім'ї із дітьми, які мають уроджені вади серця.

Предмет дослідження: чинники виникнення уроджених вад серця, профілактичні заходи.

Методи дослідження: анкетування, епідеміологічний, ультрасонографічний, статистичний (обробка отриманих результатів дослідження за загальноприйнятими методами статистики).

Наукова новизна отриманих результатів.

Вперше вивчено поширеність, частоту та структуру уроджених вад серця у дітей Чернівецької області за останні 3 роки, виділені основні фактори ризику розвитку патології, розроблено програму медсестринської профілактики уроджених вад серця та проведено оцінку її ефективності.

Практичне значення отриманих результатів

Виділені критерії формування груп ризику народження дітей із уродженими вадами серця можуть бути використані в сімейній медицині та при медико-генетичному консультуванні сімей із метою прогнозування їх розвитку. Запропоновану програму первинної профілактики уроджених вад серця за участі медичної сестри.

Особистий внесок

Автором самостійно проведений аналіз вітчизняної та зарубіжної літератури за обраною темою, патентний пошук, сформульовані мета та завдання дослідження. Магістрантом самостійно виконані анкетування. За безпосередньої участі дисертанта проведені ультрасонографічні дослідження

серця та судин.

Самостійно оцінені отримані результати, проведений їх статистичний аналіз, сформульовані висновки, практичні рекомендації, підготовлені до друку публікації, написаний та оформлений рукопис магістерської роботи. Публікації.

Матеріали роботи доповідалися на науково-практичних конференціях: IX науково-практичній конференції молодих вчених з міжнародною участю «Проблеми сьогодення в педіатрії» 29 лютого 2024 року, м. Харків; IV Всеукраїнській науково-практичній конференції студентів та обдарованої молоді “Новини науки: дослідження, наукові відкриття, інноваційні технології» 11-12 квітня 2024 року, м.Рівне; I Всеукраїнській науково-практичній конференції «Сучасні аспекти розвитку лабораторної медицини у підготовці медичних працівників сфери охорони здоров'я», 15 квітня 2024 року, м.Львів. За матеріалами роботи опубліковано 3 наукові праці.

Структура і об'єм.

Робота викладена на 68 сторінках машинописного тексту і включає: вступ, огляд літератури, матеріал і методи дослідження, результати власних досліджень, аналіз та узагальнення, висновки, практичні рекомендації, список використаних джерел.

РОЗДІЛ 1

ПОШИРЕНІСТЬ, ЕТІОЛОГІЯ ТА СТРУКТУРА УРОДЖЕНИХ ВАД РОЗВИТКУ СЕРЦЯ У ДІТЕЙ

1.1 Етіологія уроджених вад серця в дітей

Уроджені вади серця (УВС) і магістральних судин у дітей трапляються досить часто. За даними ВООЗ, серед всіх новонароджених, діти з вадами серця становлять 1 % та близько 30 % числа всіх уроджених вад розвитку [9].

Щорічно в Україні народжується 5–6 тис. дітей із УВС, 40 тис. дітей із УВС знаходяться на обліку. Окремі вади серця несумісні з життям, інші перебігають з важкими порушеннями гемодинаміки в перші тижні і місяці життя і супроводжуються високою смертністю. Показано, що основне число дітей із УВС помирає на першому році життя (50–90 %), а більшість з них в періоді новонародженості (20–43 %) або в перші 6 міс життя (до 80%) [10]. Висока смертність, коротка тривалість життя, несприятливий прогноз підкреслюють актуальність своєчасної діагностики, консервативного та хірургічного лікування дітей із УВС [11]. Актуальність цих питань ще більше зростає у зв'язку зі значними успіхами, отриманими при своєчасній хірургічній корекції вад серця, що дозволяє забезпечити повноцінне життя дитині та її батькам.

Етіологія уроджених вад розвитку Серед причин УВС можна виділити наступні:

Хромосомні порушення – 5 %.

Мутація одного гена – 2 – 3 %.

Фактори середовища (алкоголізм батьків, іонізуюче і високочастотне випромінювання, хімічні агенти, інфекційні захворювання, лікарські препарати) – 1–2 %. Полігенно-мультифакторіальне спадкування – 90 % [23].

При цьому УВС, що асоціюються з хромосомними аномаліями, завжди є частиною синдрому полісистемних вад розвитку, а не ізольованими дефектами (наприклад, хвороба Дауна).

Скринінг хворих з УВС на хромосомні аномалії не має особливого значення, якщо вади серця не поєднуються з іншими вадами розвитку [12, 13].

Більшість УВС, пов'язаних з мутаціями окремих генів, також поєднуються з аномаліями розвитку інших органів. Вади розвитку серцевосудинної системи є частиною синдромів, що характеризуються системним ураженням сполучної тканини, такими, як синдроми Марфана, Елерса–Данло, Холта–Орама, Нунана, Гурлера, Картагенера та ін. [24, 26].

Ембріогенез серця посідає період з 3 по 9 тижнів вагітності. Вплив на жінку несприятливих факторів може порушувати диференціювання серця і призводити до формування УВС [13, 25].

Фактори впливу:

- інфекційні агенти (вірус краснухи, цитомегаловірус, вірус простого герпесу, вірус грипу, ентеровірус, вірус Коксаки В та ін);

- спадкові фактори – у 57% випадків ВВС обумовлені генетичними порушеннями, які можуть зустрічатися як ізольовано, так і у складі множинних вроджених вад розвитку;

- найвідоміші причини УВС – точкові генні зміни чи хромосомні мутації як делеції чи дуплікації сегментів ДНК що виявляються при каріотипуванні більш ніж у 1/3 хворих з ВВС.

Найчастіше це трисомія за хромосомами 21, 18 і 13. Крім хвороби Дауна, існує близько 20 спадкових синдромів, що у більшості випадків супроводжуються УВС. Загалом синдромальна патологія виявляється у 6-36% хворих. Моногенна природа УВС доведена у 8% спостережень;

- близько 90% успадковуються многофакторно, тобто. є результатом поєднання генетичної схильності та впливу середовищних факторів.

Останні виступають як провокуючі, що виявляють спадкову схильність при перевищенні «порога» їхньої спільної дії [1, 26]. Дефекти генетичного коду та порушення ембріогенезу можуть бути і набутими – вплив на плід та організм матері деяких несприятливих факторів (радіація, алкоголізм, наркоманія), ендокринні захворювання (цукровий діабет, тиреотоксикоз), вірусні та інші інфекції, перенесені у I триместрі вагітності (червону) грип,

гепатит В), прийом лікарських засобів (препарати літію, варфарин, талідамід, антиметаболіти, антиконвульсанти);

-соматичні захворювання матері, і в першу чергу – цукровий діабет – призводять до розвитку гіпертрофічної кардіоміопатії та ВВС;

-професійні шкідливості та шкідливі звички матері (хронічний алкоголізм, комп'ютерне випромінювання, інтоксикації ртуттю, свинцем, вплив іонізуючої радіації тощо) [15, 27, 37].

Слід зазначити, що частота УВС у найближчих родичів хворих з аномаліями серця лише в 2-5 разів вища порівняно з такою у загальній популяції. Більшість дітей із ізольованими УВС сімейний анамнез не обтяжений і набір хромосом не змінено. У зв'язку з цим лише в окремих випадках має сенс відмовляти батьків, дитина яких страждає на ВВС, мати ще одну дитину [18, 28, 38].

Крім етіологічних чинників, слід виділяти екзогенні фактори ризику народження дитини з УВС:

Вірусні інфекції, перенесені в першому триместрі вагітності. Інфікування особливо небезпечно від 2 до 6–8 тиж гестації. При впливі вірусу на ембріон в перші 4 тиж вагітності у 80–90 % дітей формуються УВС. При впливі вірусу краснухи у плода розвивається класична тріада Грега: глухота, УВС, катаракта або глаукома. Небезпечним є вплив вірусу Коксакі В, вітряної віспи, сироваткового гепатиту, простого герпесу, аденовірусів, ЦМВ, токсоплазми, мікоплазми, сифілісу, туберкульозу [19, 29, 40].

Лікарські препарати, що приймаються в ранні терміни вагітності: прогестагени, протисудомні, оральні контрацептиви, ендокринні препарати, а також опій, морфін, папаверин, нікотин [20, 30, 41]. Плацентарний бар'єр долають також антибіотики, протипухлинні, сульфаніламідні, анестезуючі, індолі, антигістамінні (для усунення нудоти, блювання) препарати, саліцилати.

Міцна кава 8 г і більше на добу та алкоголь (розвиток крім УВС і ембріофетального синдрому) також небезпечні для плода [22, 32, 51]. 3. Інші чинники ризику: важкі гестози першої половини вагітності, попередні аборти,

загрозливі викидні, пізня вагітність (в 35 років і старше). Вплив хімічних факторів (робота з лаками, фарбами, бензином) і фізичних факторів (вібрація). Опромінення (іонізуюча радіація, рентгенівські промені) [23, 34,42].

1.2 Поширеність УВС в дітей

В останні роки відмічається відносне підвищення питомої ваги уроджених вад розвитку (УВР) у структурі перинатальної дитячої захворюваності та смертності [2, 5, 14, 42, 60, 77, 80].

Медико-соціальне значення УВР визначається не лише їх зростаючою роллю у структурі дитячої захворюваності та смертності, але і тим, що хворі з цією патологією в багатьох випадках є інвалідами з дитинства та їх життя стає справжньою трагедією для сім'ї і суспільства [3, 24, 53].

Поширеність УВР коливається в широких межах і складає за даними ВООЗ в окремих країнах та регіонах від 1,3% до 6,5% [4, 6, 47]. Частота уроджених вад серцево-судинної системи (УВС) становить 30% від усіх вад розвитку [8].

Такі коливання багато в чому залежать від повноти обліку (дані клініцистів та патологоанатомів різної кваліфікації), відсутності чіткого визначення, які саме порушення організму треба віднести до УВР, вікового складу і обсягу обстеженої групи, демографічних особливостей регіону, тривалості спостереження тощо [11, 22, 62].

Одним із найважливіших інформаційних статистичних показників, який характеризує стан здоров'я населення або певних вікової чи статевої груп, є такий демографічний показник, як смертність [24, 30, 32, 34].

При оцінці динаміки смертності дітей 0-14 років відмічено, що на фоні її зниження від усіх інших причин рівень смертності від УВР залишається практично на одному і тому самому рівні [6, 13, 16, 24, 22].

Експертна оцінка випадків мертвонародження і смертності дітей від УВР виявила, що основною причиною мертвонароджень серед всіх вад розвитку були множинні УВР, серед померлих дітей до року – УВС [5, 31, 40].

При аналізі структури дитячої інвалідності за останні два роки відмічено зростання питомої ваги уродженої патології до 18,0% [15, 78]. Провідною причиною інвалідності є УВС [6, 7, 27].

У складному спектрі показників, які відображають стан і динаміку здоров'я суспільства, надзвичайно актуальним завданням сучасної медицини є вивчення епідеміології уроджених вад розвитку [67, 74].

У структурі причин погіршення показників стану здоров'я на 2-3 місці знаходяться спадкові та уроджені захворювання, що зумовлюють близько 20,0% дитячої захворюваності, інвалідності і смертності [5, 6, 7, 15, 78].

У зв'язку з цим проблема профілактики спадкової й уродженої патології є ще більш актуальною, оскільки практично при кожній вагітності є ризик народження дитини з уродженою вадю розвитку.

Частота уроджених вад серця в Європі складає 6,6 на 1000 народжених живими, у США – 5,8, у Канаді – 3,6 [66, 69].

За прогностичними розрахунками у найближчі роки, враховуючи погіршення соціально-економічних умов життя та екологічної ситуації, можна чекати подальшого зростання розповсюдження даної патології, збільшення її питомої ваги у структурі причин мертвонароджуваності та дитячої смертності. Саме тому своєчасна, як можна більш рання діагностика уроджених вад серця у дитини має велике практичне значення у визначенні стратегії лікування і тактики реабілітації.

Патологічні стани, в яких однією із складових є генетична компонента, можуть мати різний ступінь тяжкості та виникати в будь-якому віці. Але ті з них, які присутні з неонатального періоду, особливо згубні для здоров'я, оскільки можуть призвести до ранньої смерті або інвалідності. Тому головним завданням сьогодення є покращання діагностики уродженої патології [77, 78].

Вивчення розповсюдженості УВС найбільш зручне у новонароджених дітей, так як майже 100% дітей після народження обов'язково оглядаються неонатологами, які констатують наявність або відсутність тих або інших аномалій. Потрібно враховувати наявність УВС як серед живонароджених, так і серед мертвонароджених дітей, в організмі яких має місце концентрація

нових мутацій.

Істинну частоту УВС визначити досить складно, так як частина з них розпізнаються лише через кілька років після народження дитини. За даними різних авторів, частота вад серця і крупних судин серед новонароджених дітей коливається у досить широких межах - 6:1000 - 12:1000 [8, 16, 23, 32, 55], що можна пояснити різноманітною екологічною обстановкою, демографічними процесами, соціальним рівнем розвитку регіонів, які вивчаються, а також ступенем розвитку системи охорони здоров'я, медико-генетичної, акушерської служб, здійсненням програм профілактики і лікування уроджених аномалій.

Проблема УВС у дітей в наш час досить актуальна, так як їх частота набагато перевищує частоту ревматичних і інших неревматичних вражень серця [6, 71].

Щорічно в Україні народжується 5000-6000 дітей з УВС [61, 63]. За цим показником ми знаходимося на рівні розвинутих країн (1 випадок на 400 новонароджених або біля 25-35 тис. новонароджених в рік з УВС у США [71]).

Необхідно вказати, що за останні роки змінилася структура УВС у напрямку збільшення питомої ваги більш важких комбінованих та сполучних форм [13, 37]. Це вимагає як від дитячих кардіоревматологів, так і від педіатрів підвищення уваги до цього контингенту дітей з метою їх раннього виявлення і своєчасного направлення до кардіохірурга [63].

Показники летальності УВС коливаються в широких межах: 40% хворих гинуть на першому році життя, половина з них – впродовж першого місяця. 20% вже до річного віку стають абсолютно чи відносно неоперабельними [29, 36]. У структурі УВР серед дітей, що померли переважають ізольовані та системні вади, які складають 55-68 % з усіх форм УВР.

Є очевидним, що уроджені аномалії мають високу розповсюдженість і відіграють важливу роль у показниках смертності.

1.3 Структура уроджених вад серця

Структура вад розвитку при 11етроди11ної11изначається при проведенні

масового скринінгу. Результати такого скринінгу визна 47,8% складають вади центральної нервової системи, по 10% випадків – УВС та аномалії опорно-рухової системи, уроджені вади шлунково-кишкового тракту – 8,6%, аномалії сечовидільної системи – 2,5%, частка множинних уроджених вад становила 8,5% випадків усіх виявлених аномалій розвитку.

Щодо питомої ваги УВС у структурі УВР за матеріалами масового УЗ – скринінга вагітних жінок, то існує декілька точок зору. Зокрема, на думку одних дослідників цей показник становить 3,1%, інших – 10,0% [33].

Як відзначають деякі автори [39, 59], недостатнє виявлення УВС в антенатальному періоді пов'язане з об'єктивними методичними труднощами, оскільки при звичайній ехографії найбільш розповсюджені вади цієї системи (наприклад, септальні) візуалізуються погано. У подібних випадках необхідно використання такого методу, як кольорова доплеркардіографія, але тоді проведення масових скринінгових досліджень значно ускладнюється і переводить їх в селективні за певними показами [69].

При оцінці ефективності УЗД в результаті аналізу всіх випадків народження дітей з УВР визначено, що майже у половині випадків аномалії плода при ехографічному дослідженні виявлені не були, причому в 47% випадків виявлені аномалії не могли бути встановлені при УЗД. До таких аномалій відносяться УВС (27,3%), скелетні УВР (19,5%), дефекти 12етроди12ної трубки (14,4%).

Складні та комбіновані УВС зустрічаються від 24,8% до 81,8% спостережень: дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП) зустрічається у 15-20% [25]. Коарктація аорти (КА) складає від 6,3% до 15% всіх УВС і зустрічається в 1 випадку на 5500 живонароджених дітей [44]. Частота 12етроди Фалло (ТФ) – 1 випадок на 5000 живонароджених [62].

Співставлення частоти окремих нозологічних форм, показує, що найбільш складною вадою серця щодо прогнозу, є ТМС [26], яка згідно даних літератури зустрічається у 27% випадків серед новонароджених із УВС. Згідно досліджень [18], з 2017 року серед УВР новонароджених зросла питома вага УВС, складаючи 22,66% загальної кількості виявлених УВР за період 2017-

2019 рр., що у 1,5 раза вище показників 2015 року (14,49%).

1.4 Профілактика уроджених вад серця

Зменшення смертності дітей з УВС прямо залежить від своєчасного допологового виявлення цієї патології [60], яке повинно сприяти, з однієї сторони, зменшенню народжуваності дітей з тяжкими летальними формами вад, а з другої – максимально ранній клініко-топічній діагностиці і оптимальній за термінами хірургічній корекції УВС.

Розрізняють 4 рівні профілактики вродженої та спадкової патології: Прегаметичний. Полягає в охороні навколишнього середовища та здоров'я в репродуктивному віці.

Презиготичний. Включає заходи преконепції (дошлюбне медико-генетичне консультування, повне обстеження подружжя, прийом антимуtagenів, які мають властивість зменшувати помилки репарації та реплікації ДНК - вітамінів та провітамінів і, обов'язково, фолієвої кислоти). Вперше зв'язок між недостатністю фолатів та вродженими вадами розвитку плоду був встановлений в 1964 році. Попри те, що механізм захисної дії фолієвої кислоти не встановлено, вживанням можна запобігти вродженим вадам розвитку нервової трубки, обличчя (розщілини губи та /або піднебіння), серця, редукційним вадам кінцівок, сечовивідних шляхів. Вважають, що 80% випадків дефектів нервової трубки викликані дефіцитом фолієвої кислоти в організмі вагітної. Оскільки більшість вагітностей є незапланованими, а вроджені вади розвитку формуються на 3-4 тижнях вагітності, ВООЗ рекомендує всім жінкам дітородного віку приймати щодня 400 мкг фолієвої кислоти [13].

Основні принципи, яких потрібно дотримуватися під час вагітності:

1. Виключити всі несприятливі ризики можливого переривання вагітності (нікотин, алкоголь, наркотичні речовини, стреси).
2. Консультація лікаря в разі необхідності фармакотерапії.
3. Уникати лазень або сауни, рентгенівського випромінювання.
4. Приймати збалансовану їжу. Необхідно обмежити прийом харчів, що містять кофеїн і деякі препарати (НПЗП).

5. Регулярно виконувати фізичні вправи.

6. Контролювати перебіг цукрового діабету (інших хронічних захворювань) – запобігати значним коливанням рівня глюкози в крові і можливій декомпенсації хвороби.

Пренатальний. Охоплює всі види пренатальної діагностики, зокрема неінвазивну (медико-генетичне консультування, масовий та селективний ультразвуковий скринінг вагітних, скринінг маркерів материнської сироватки), а також інвазивну.

Постнатальний. Дозволяє здійснити ранній вияв та лікування (скринуючі програми новонароджених, медико-генетичне консультування) Очевидно є необхідність у профілактиці УВС на всіх чотирьох етапах та ознайомлення широкого кола лікарів та медичних сестер можливостями профілактики.

В основі діагностики та профілактики пізнього виявлення будь-якої УВР лежить добре організований скринінг вагітних жінок. Основою такого підходу є масовий ультразвуковий (УЗ) скринінг (МУЗС) вагітних жінок на уроджену патологію у плоду [43], який проводиться з метою попередження народження дітей з тяжкими летальними формами УВР. При охопленні МУЗС 82% вагітних 9,52% із них потребують селективного ультразвукового скринінгу. При цьому частота вагітностей з аномальним плодом складає 53,6. Частота виявлення УВР при масовому УЗ скринінгу складає 1,47%, а при селективному – 1,91% [17].

Однак, МУЗС недостатньо виявляє, за даними багатьох авторів, УВС у плоду [60, 69], тому що двомірна ехографія (ДЕГ), яка використовується при масових обстеженнях погано візуалізує більшість із них [54]. Нові діагностичні можливості по виявленню УВС у плоду відкриває метод кольороваї доплер-ехокардіографії (КДЕхоКГ). Разом з тим, по відомим причинам, цей метод не може поки широко використовуватися при масових обстеженнях (дорога апаратура, спеціальна підготовка лікаря, складні методики дослідження і т.д.), а використовується тільки в крупних діагностичних центрах і це диктує необхідність раціонального формування контингентів, які підлягають КДЕхоКГ [43, 54].

Пренатальна діагностика УВС у плоду завжди мала певні труднощі. За допомогою звичайного двохмірного ультразвукового обстеження можна діагностувати більше 80% уродженої патології серця [36, 57]. Це аномалії його розміщення, дефекти перегородок, транспозиція судин і інш. У наш час діагностика УВС є можливою уже до народження дитини за допомогою комплексної ехокардіографії (ЕхоКГ) плода. Цей метод дозволяє діагностувати або запідозрити серцеву патологію уже на 18-му тижні гестації, здійснити динамічне ЕхоКГ-спостереження за функціональним станом ССС плода і при необхідності своєчасно вирішити питання про тактику ведення жінки в період вагітності і пологів [26, 67].

Серед всіх новонароджених, яким корекція УВС необхідна на першому році життя, тільки у 18% діагноз ставиться пренатально. А у вагітних без ФР у 4,5% [36]. Середній рівень виявляємості УВС у Західній Європі складає 19-48%, у Східній – 8% [28]. Для ізольованих аномалій рівень діагностики не перевищує 16%, у той час як для вад серця, асоційованих з екстракардіальною патологією, він значно вищий, а саме: в країнах, де не використовують УЗ скринінг вагітних, він складає 17,9%, при рутинному однократному скануванні плода – 46%, при двох-, трьохкратному дослідженні – 55,6% [34]. Не дивлячись на те, що анатомічні деталі серця плода можна бачити з 14-18 тижнів внутрішньоутробного розвитку, прояви різних уроджених аномалій можуть значно відрізнятися, що визначає терміни їх діагностики. Вади, при яких змінюються розміри шлуночків (синдром гіпоплазії лівого серця, трикуспідальна атрезія, єдиний шлуночок), пренатально виявляються значно частіше (в 46%), ніж інші (в 24%) [45].

Стандартні зображення включають поперечне зображення грудної клітки плоду, чотирикамерне зображення, яке демонструє всі чотири камери серця та два атріовентрикулярні клапани.

Нині для виявлення уродженої патології поряд з ультразвуковими важливого значення набули біохімічні маркери материнської сироватки, що використовуються у скринуючих програмах для вагітних, - плацентарний білок (PAPP-A) (pregnancy-associated plasma protein F), бета- субодиниця

хоріонічного гонадотропіну (β /ХГ), альфа-фетопротейн (АПФ), загальний хоріонічний гонадотропін (ХГ), вільний естріол (Е), інгібін А та ін. [10, 11, 12]. Вони використовуються для виявлення патології плода та формування групи ризику, що має показання для застосування інвазивних методів діагностики, в різних комбінаціях разом з ультразвуковими маркерами.

Метод пренатальної диспансеризації плода, вперше розроблений в Україні, дає можливість створити динамічне спостереження за станом і розвитком плода в різні періоди гестації, виявити ранні ознаки патології, створити комплекс лікувально-профілактичних заходів і вчасно провести терапію гіпотрофії, гіпоксичних та інших внутрішньоутробних ускладнень; віддиференціювати аномалії розвитку, несумісні із життям і спадкові захворювання, що підлягають корекції.

Як вказують багато клініцистів [24], правильний топічний діагноз УВС в умовах дитячої поліклініки і звичайного соматичного стаціонара можливий у 70% дітей з цією патологією при використанні таких поширених методів дослідження серцево-судинної системи, як електрокардіографія, фонокардіографія, рентгенографія серця. Точна топічна діагностика вад серця у новонароджених затруднена також через невеликі розміри структур серця [30].

Відзначають деякі автори [53, 54, 55, 56], недостатнє виявлення УВС в антенатальному періоді пов'язане з об'єктивними методичними труднощами, оскільки при звичайній ехографії найбільш розповсюджені вади цієї системи (наприклад, септальні) візуалізуються погано. У подібних випадках необхідно використання такого методу, як кольорова доплеркардіографія, але тоді проведення масових скринінгових досліджень значно ускладнюється і переводить їх в селективні за певними показами [30].

Наведене вище свідчить про недостатнє виявлення аномалій розвитку у плода і може бути пов'язане як з рядом технічних і методичних труднощів при проведенні УЗ-скринінгу вагітних жінок, так і з низькою кваліфікацією фахівців, відсутністю тератогенної настороженості, а також недоглядом "несуттєвих" вад, що в більшості випадків не є танатогенними і тому не є

показами для переривання вагітності.

Розрахунок співвідношення шансів засвідчив суттєвий вплив віку як чоловіків, так і жінок на ймовірність народження дитини з УВС. У виникненні УВС у дітей показано значення віку матері після 35 років: $OR=6,1$ при ДІ 1,2-27,5. Вік чоловіків після 35 років теж підвищує ймовірність народження дитини з серцевими аномаліями ($OR= 4,9$ при ДІ 2,5-8,8). Тобто, ймовірність народження дитини з УВС зростає з віком батьків, що підтверджується даними літератури [49].

Визначені факти потребують посилення цілеспрямованої просвіти населення щодо оптимального для народження дитини віку. Медичні сестри відіграють важливу роль у профілактиці УВС в дітей [2]. Зокрема роль медсестер стає все більш важливою, оскільки сестринська допомога характеризується безперервністю догляду. Медичні сестри беруть участь на всіх етапах захворювання, починаючи від профілактики аж до догляду за станом життя таких хворих [10]. Медсестри значно розширили свою практику в останні роки, проте ефективність сестринського догляду за результатами охорони здоров'я залишається низькою [11–13]. Більше того, у більшості випадків медсестри не мають достатніх знань і навичок для запобігання негативним наслідкам і покращення якості життя дітей із УВС.

Роль медичної сестри у УВС полягає у виявленні факторів ризику цієї патології у майбутніх матерів і проведенні індивідуального навчання щодо планування та підготовки вагітності. Очевидно є необхідність у профілактиці УВС на всіх чотирьох етапах та ознайомлення широкого кола лікарів та медичних сестер можливостями профілактики.

Дослідження ролі медсестер у профілактиці УВР та догляді за пацієнтами варто розширювати.

РОЗДІЛ 2

МАТЕРІАЛ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

Робота виконана на кафедрі педіатрії та медичної генетики Буковинського державного медичного університету впродовж 2022-2024рр., на базі медико-генетичного відділу обласного медичного діагностичного центру.

Дослідження проводилося в два етапи:

- ретроспективне дослідження УВС за період 2017-2019 рр. з метою вивчення їх поширеності, захворюваності та структури серед дитячої популяції Чернівецької області. У роботі використовувалися дані офіційної медичної статистики;
- проспективне клініко-епідеміологічне дослідження УВС у дітей методом випадок-контроль за період 2022-2024 рр. Програма дослідження частоти УВС здійснювалася у пологових будинках м. Чернівці (№№ 1, 2) та в ЦРЛ Чернівецької області. Реєстрація УВС у дітей проводилася в перші години або добу після народження на підставі клінічних даних лікарем акушер-гінекологом та/або неонатологом, про що робився відповідний запис у медичній документації (облікові форми № 096, 097, 102, 149/0).

2.1. Клінічна характеристика обстежених дітей

Об'єктом дослідження були діти від 0 до 14 років ($n=90$), які мешкають у районах Чернівецької області та в обласному центрі. Основну групу склали діти з УВС ($n=44$), контрольну – практично здорові діти ($n=46$). Діти були розподілені на підгрупи за віком, статтю, районом мешкання (таблиці 2.1, 2.2). Найбільша кількість дітей в основній групі спостерігається у віковій категорії від 1-го до 6-ти років ($54,9\pm 3,9\%$). Серед обстежених дітей із УВС, статевої різниці не відмічалось: $47,9\pm 4,2\%$ - хлопчики та $52,1\pm 4,2\%$ - дівчатка.

З усіх обстежених дітей доношеними народилося $93,7\pm 1,7\%$, на грудному вигодовуванні перебувало $30,9\pm 3,2\%$ дітей грудного віку, $46,7\pm 3,4\%$ - на

штучному, інші (22,2±2,9%) - на змішаному.

Таблиця 2.1

Характеристика обстежених дітей за віком

Вік	Основна група		Контрольна група	
	абс.	%	абс.	%
1-12 місяців	8	12,5	6	24,2
1-6 років	29	54,9	30	53,0
7 –12 років	6	11,1	6	9,1
13 років і старше	1	21,5	4	13,6
Всього	44	100,0	46	100,0

Таблиця 2.2.

Розподіл дітей за районом мешкання

№ п/п	Район мешкання	Основна група		Контрольна група	
		Хлопчики	Дівчатка	Хлопчики	Дівчатка
1.	м. Чернівці	8	6	6	5
2.	Вижницький	4	5	5	7
3.	Герцаївський	4	0	4	0
4.	Глибоцький	1	1	1	3
5.	Заставнівський	1	1	1	4
6.	Кельменецький	0	1	0	1
7.	Кіцманський	2	1	2	1
8.	Новоселицький	5	2	2	1
9.	Путильський	1	0	1	1
10.	Сторожинецький	0	0	0	0
11.	Сокирянський	1	0	1	0
12.	Хотинський	0	0	0	0
13.	Разом	27	17	23	23

В основній групі 73,6±3,7% дітей хворіли на гострі респіраторно-вірусні інфекції (ГРВІ), бронхітами або пневмоніями - 17,4±2,5%, по 7,6±2,2% -

ангінами, дитячими інфекціями та кишковими інфекціями, $10,4 \pm 2,5\%$ дітей мали алергічні реакції на продукти харчування та медикаменти, ЛОР-патологія реєструвалася у $1,4 \pm 0,9\%$ випадків.

Звернув увагу відсоток дітей, які мали гіпоксично-ішемічне ураження ЦНС – $41,0 \pm 4,1\%$, рахіт – $29,2 \pm 3,8\%$ дітей, гіпотрофію – $10,4 \pm 2,5\%$, залізодефіцитну анемію – $56,3 \pm 4,1\%$ дітей.

У $21,5 \pm 3,4\%$ дітей з УВС індекс маси тіла був середнім для даних вікостатевих груп (перцентильний коридор 25 – 75% за стандартами фізичного розвитку), $50,0 \pm 4,2\%$ дітей були розвинені пропорційно.

Діти контрольної групи у $21,2 \pm 5,0\%$ випадків хворіли ГРВІ, бронхітами або пневмоніями – $10,6 \pm 3,8\%$ дітей, $1,5 \pm 1,5\%$ дітей мали ЛОР-патологію, гіпоксично-ішемічне ураження ЦНС зареєстровано у $7,6 \pm 3,3\%$ випадків, залізодефіцитна анемія – у $33,3 \pm 5,8\%$ випадків, гіпотрофія – у $1,5 \pm 1,5\%$ випадків. У $45,5 \pm 6,1\%$ обстежених дітей контрольної групи індекс маси тіла знаходився у середньому коридорі, $68,2 \pm 5,7\%$ дітей були розвинені пропорційно.

2.2. Методи дослідження

Усім дітям обов'язково проводилися загально-клінічні методи обстеження. Фенотип пробанда вивчався послідовно, згідно класичної схеми.

При проведенні первинного обстеження дитини оцінювали наявні стигми дизембріогенезу та сторожеві УВР згідно запропонованими нами балами. Підраховували суму балів відповідно до оцінки кожної виявленої стигми та УВР. Для диференціації множинних вад розвитку нехромосомної етіології використовували атлас візуальної діагностики [23].

Клініко-генеалогічний метод передбачав аналіз родоводу, даних анамнезу, здоров'я батьків та акушерсько-гінекологічного анамнезу. З'ясовувалися дані не менше, ніж про три покоління. При аналізі родоводу особливу увагу звертали на ідентичність клінічних проявів і лабораторних даних у родичів (у трьох поколіннях), на можливість кровного споріднення та

її ступеня між батьками дитини.

Електрокардіографічне обстеження (ЕКГ) у новонароджених та дітей проводили за загальноприйнятою методикою.

Ехокардіографічне дослідження (ЕХО) проводили за стандартною методикою на апараті з використанням лінійних зображень (М-режим) і режиму реального часу (двомірна В-ехокардіографія).

У всіх випадках проводилася розширена фетальна ехокардіографія в кабінеті УЗ-діагностики медико-генетичного відділу ОДМЦ на апараті ЕСНО “Aloka”- 630, працюючого в режимі реального часу з використанням трансабдомінального, лінійного, секторного датчиків з частотою 3,5 і 5 мГц.

За даними обстеження сформовано базу даних. Етапи подальшої обробки даних включали їх формалізацію, стандартизацію та статистичний аналіз.

Основною одиницею зберігання інформації була “анкета обстеженої дитини”, на якій фіксувалися паспортні дані, дати первинного та повторного обстежень. Всі дані поєднувалися єдиним кодом, що був автоматично генерованим для кожної дитини.

Для формування вибірки був застосований описовий тип дослідження з одномоментним зрізом. Репрезентативність вибірки досягалася завдяки випадковому відбору дітей з УВС.

Надійність (ймовірність “нульової гіпотези”) при даній ї та числі ступенів свободи вираховували згідно критерія Стюдента.

Для твердження про вірогідність різниці враховувалася загальноприйнята в медикобіологічних дослідженнях величина рівня ймовірності $(p) < 0,05$.

Усі дані відповідали нормальному (гаусовському) розподілу і були оброблені загальноприйнятими у медицині методами варіаційної статистики та кореляційного аналізу за Пірсоном за допомогою пакетів комп’ютерних програм “Statistika” for Windows 8.0.0 (SPSS Inc., 1989 – 1997) і “Statistika” for Windows 5.1 (StatSoft Inc., 1984 – 1996).

РОЗДІЛ 3

ПОШИРЕНІСТЬ, ЧАСТОТА ТА СТРУКТУРА УРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ

Уроджені вади розвитку (УВР), у структурі яких чільне місце займають пошкодження серцево-судинної системи [18], є однією з основних причин смерті дітей.

Не зважаючи на це, до цих пір немає чіткої уяви про кількість дітей, хворих на УВС, хоча народжуваність дітей із вадами розвитку постійно зростає [15, 31, 32].

На сьогоднішній день єдиним джерелом інформації про поширеність уроджених вад серцево-судинної системи (УВС) є дані статистичних звітів, з яких неможливо отримати уяву про структуру даної патології у дітей залежно від віку, статі та місця проживання.

Як показали наші дослідження всього по Чернівецькій області впродовж 2017-2019 рр. народилося 782 дитини з УВР. Поширеність УВР склала 28,8‰. Аналізуючи дані таблиці 3.1. слід зробити висновок, що кількість уроджених вад серед дітей періоду новонародженості зросла в основному за рахунок УВР статевих органів, кістково-м'язової системи та УВС.

Таким чином, УВС посідають друге - третє місце у структурі УВР серед інших уроджених аномалій Чернівецької області. У Чернівецькій області в цілому було виявлено 699 випадки УВС у дітей віком 0-14 років. Показник загальної поширеності УВС у регіоні становить $3,96 \pm 0,14$ ‰. Оцінка динаміки поширеності УВС у дітей Чернівецької області за останні 5 років виявила її хвилеподібний характер. Зростання поширеності УВС у Чернівецькій області можна розцінювати як відносно позитивне явище, що свідчить про покращення діагностики та реєстрації вад розвитку серцево-судинної системи у немовлят. А це, в свою чергу, пов'язане з удосконаленням генетичної освіти педіатрів-неонатологів, із широким впровадженням сучасних методів пренатальної діагностики УВС, УЗД у тому числі, із виїзними консультаціями лікарів-генетиків. Разом з тим, порівняння цих показників із загально-українськими засвідчує, що близько 50,0% вад у немовлят залишаються невиявленими, а

значить, діагностуються чи реєструються вперше у більш пізньому віці.

Таблиця 3.1

Поширеність УВР в Чернівецькій області

Системи органів	Роки					
	2017		2018		2019	
	абс.	(‰)	абс.	(‰)	абс.	(‰)
Нервова система Q 02-05	10	0,06±0,02	3	0,02±0,09	9	0,05±0,02
Система кровообігу Q 21,24,27	14	0,08±0,02	24	0,14±0,03	22	0,12±0,03
Щілина губи та/або піднебіння Q35-37	10	0,06±0,02	11	0,06±0,02	8	0,05±0,02
Органи травлення Q 38-45	4	0,02±0,01	2	0,01±0,01	5	0,03±0,01
Статеві органи Q 50-56	9	0,05±0,02	29	0,16±0,03	28	0,16±0,03
Органи сечовидільної системи Q 60-64	3	0,016±0,01	6	0,03±0,01	3	0,02±0,01
Кістково-м'язова система Q 65-79	176	0,8±0,07	192	0,09±0,02	155	0,87±0,07
Інші синдроми Q 80-89	5	0,028±0,01	11	0,06±0,02	8	0,03±0,01
Дауна, Едвардса, Патау Q 90-91	11	0,06±0,02	8	0,05±0,02	16	0,07±0,02
Всього	242	1,31±0,09	286	1,6±0,09	254	1,4±0,09

Найвища захворюваність відмічена у Хотинському районі (0,09±0,02%), що у 1,8 рази перевищує аналогічний показник по області. Найнижча (у 1,6 рази) захворюваність УВС спостерігається у Сторожинецькому районі.

Досліджено, що захворюваність дітей УВС по м. Чернівці (0,07±0,01%) була вищою у порівнянні із дітьми сільської місцевості (0,05±0,01%, $p<0,05$).

Визначено, що поширеність УВС серед новонароджених дітей по Чернівецькій області також має хвилеподібний характер, найвищі показники

відмічені у Хотинському ($0,9 \pm 0,2\%$) та Герцаївському районах ($0,6 \pm 0,2\%$).

Аналіз поширеності УВС серед дітей першого року життя виявив достовірне зниження показника по Чернівецькій області в цілому ($0,3 \pm 0,02\%$ проти $0,4 \pm 0,02\%$, $p < 0,05$), що зумовлено високою летальністю від УВС у період новонародженості, що узгоджується з даними літератури [5,40]. Ми проаналізували структуру дітей з УВС в Чернівецькій області залежно від віку постановки діагнозу та статі (рис. 3.1- 3.2).

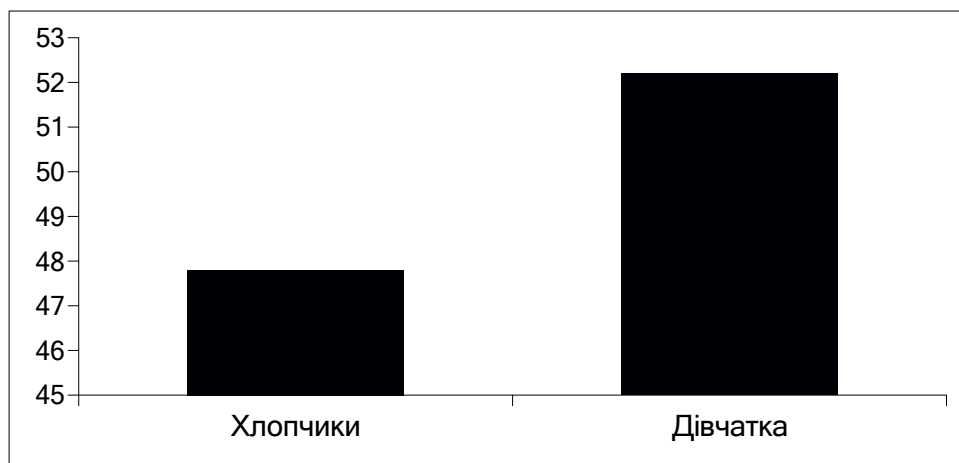


Рис. 3.1 Позподіл дітей із УВС залежно від статі

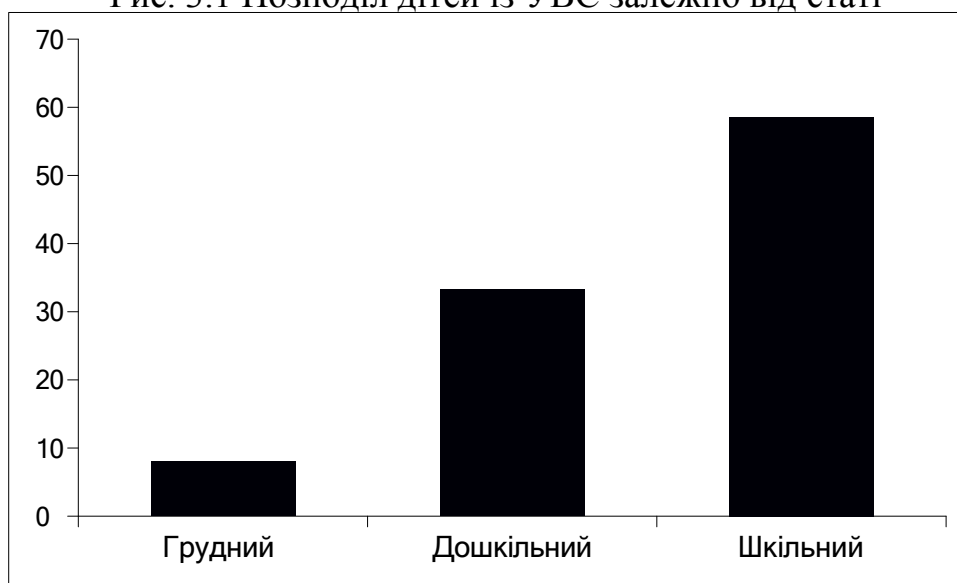


Рис. 3.2 Позподіл дітей із УВС залежно від віку

Структура УВС у дітей Чернівецької області представлена на рис. 3.3 та 3.4. Визначені провідні форми вад: ДМШП ($41,7 \pm 1,9\%$), ДМПП ($18,4 \pm 1,5$) та ВОВ ($13,0 \pm 1,3\%$). У 32 дітей ($4,6\%$) визначалися комбіновані вади. У структурі УВС простежуються статеві відмінності: СА ($60,0 \pm 9,8\%$), КА ($73,3 \pm 11,4\%$) і

ТМС ($66,7 \pm 15,7\%$) визначалися переважно у осіб чоловічої статі, навпаки, ВАП ($69,6 \pm 9,6\%$) і ДМПП ($64,2 \pm 4,3$) – у дівчат.

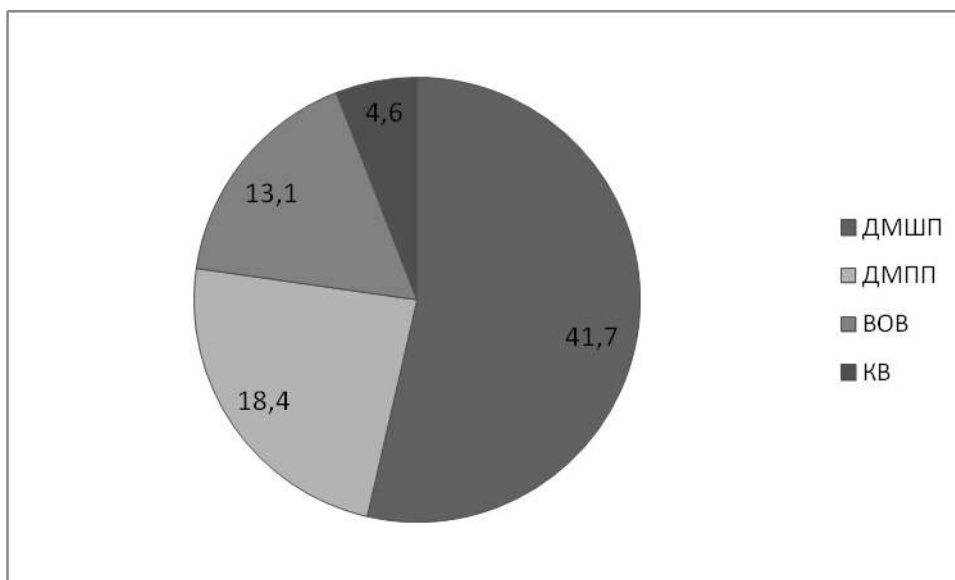


Рис. 3.3 Структура УВС в дітей (%)

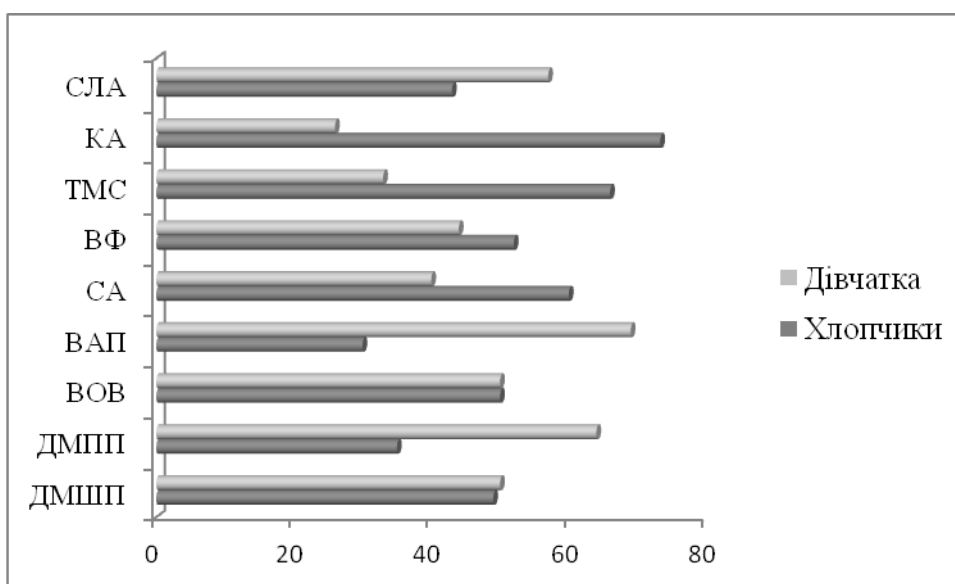


Рис. 3.4 Структура УВС залежно від статі (%)

Визначено три райони з найвищим рівнем поширеності УВС - Сокирянський (І місце за рейтингом), Вижницький (ІІ місце) та Герцаївський (ІІІ місце). Останнє 12 місце за рейтинговим показником посів Хотинський район. Поширеність, частота та структура УВС у м. Чернівці та по районах області значно відрізняються. Враховуючи те, що за даними літератури ці відомості відсутні і вони можуть бути не тільки основою для подальших наукових досліджень, але й створення реєстру УВС в Чернівецькій області, ми охарактеризували усі райони та місто Чернівці окремо із визначенням

поширеності за роками, загальної та повікової частоти і структури.

Таблиця 3.2

Структура рідкісних уроджених вад серця у дітей Чернівецької області

№ п/п	УВС	Хлопчики		Дівчатка		Разом
		абс.	%	абс.	%	абс.
10.	Толочинова-Роже	7	43,7	9	56,3	16
11.	ДКМ	4	66,7	2	33,3	6
12.	Фіброеластоз	1	33,3	2	66,7	3
13.	Аномалії АК	5	55,6	4	44,4	9
15.	Декстракардія	1	33,3	2	66,7	3
16.	АВЛВ	2	66,7	1	33,3	3
17.	САК	2	66,7	1	33,3	3
18.	Єдиний шлуночок	2	66,7	1	33,3	3
19.	АВК	3	60,0	2	40,0	5
20.	Уроджена недостатність МК	2	66,7	1	33,3	3

Проаналізовано дані пренатальної УЗ-діагностики 16594 жінок, які обстежені первинно в термінах вагітності до 24 тижнів.

Таблиця 3.3

Рейтингова позиція уроджених вад розвитку

Місце	2017 р.	2018 р.	2019 р.
	41	55	50
I	УВР ЦНС (36,5%)	УВР ЦНС (40%)	УВР ЦНС (48%)
II	УВС (24,3%)	МУВР (20%)	МУВР (14%)
III	ВР ШКТ (9,8%)	УВР СВС (14,5%)	УВС/УВР СЧС (по 8%)
Інші	19,45%	25,5%	22%

Як показав аналіз отриманих даних, всього виявлено 146 випадків УВР у

плода, що відображає динаміку УВР в популяції. Коливання частот УВР у плодів в окремі роки знаходилися в межах 7,0‰ –10,3‰, складаючи в середньому 5,2‰ серед обстеженої когорти вагітних жінок.

Таблиця 3.4

Поширеність УВР в Чернівецькій області

Системи органів	Роки					
	2022		2023		2024 (3 міс)	
	абс.	(‰)	абс.	(‰)	абс.	(‰)
Нервова система Q 02-05	9	0,05±0,02	10	0,06±0,09	4	0,01±0,02
Система кровообігу Q 21,24,27	13	0,07±0,02	21	0,19±0,03	8	0,12±0,03
Щілина губи та/або піднебіння Q35-37	19	0,04±0,02	21	0,08±0,02	4	0,03±0,02
Органи травлення Q 38-45	10	0,02±0,01	13	0,02±0,01	3	0,03±0,01
Статеві органи Q 50-56	13	0,05±0,02	18	0,16±0,03	8	0,06±0,01
Органи сечовидільної системи Q 60-64	13	0,016±0,01	15	0,03±0,01	2	0,02±0,01
Кістково-м'язова система Q 65-79	169	0,18±0,07	165	0,29±0,02	55	0,17±0,07
Інші синдроми Q 80-89	6	0,028±0,01	10	0,06±0,02	4	0,03±0,01
Дауна, Едвардса, Патау Q 90-91	8	0,06±0,02	7	0,05±0,02	3	0,07±0,02
Всього	261	1,41±0,09	290	1,6±0,09	34	1,4±0,09

Поширеність УВС у 2022 році становила 0,82%, у 2023 році – 0,97%. Середній показник за 2022-2024 рр. становив 0,89%, тоді як у 2017-2019 рр. середній відсоток поширеності УВС серед дітей Чернівецької області становив 0,68%.

РОЗДІЛ 4

РОЗДІЛ 4. РОЛЬ МЕДИЧНОЇ СЕСТРИ В ПРОФІЛАКТИЦІ УРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ

Здоров'я дитини формується під комплексним впливом спадкової схильності та зовнішніх факторів, що постійно діють як фактори ризику і фактори захисту [16].

УВР мають мультифакторну етіопатогенетичну природу, проте вплив несприятливих чинників зовнішнього середовища через індукований мута- та тератогенез має вельми суттєве значення.

Фетальна ехокардіографія є довготривалою та дорогою процедурою, котра також потребує надзвичайних технічних вмінь, тому пошук методів ранньої діагностики та маркерів генетичної обтяженості пацієнтів з УВС є актуальною науковою проблемою.

Якщо поширеність, частота та структура УВС та інших УВР має значення для оцінки існуючої ситуації у регіоні з розробкою відповідних заходів, то практичний лікар насамперед зіштовхується з конкретною дитиною.

Від того, наскільки швидко і вірно лікар первинної ланки надання медичної допомоги встановить діагноз УВС, проведе первинну диференційну діагностику та направить дитину для подальшого обстеження у спеціалізовану лікарню, залежить прогноз захворювання та якість життя дитини.

Відомо [23, 26, 32], що УВС відносяться до захворювань мультифакторної природи. Однак клінічно розділити тератогенні і генетичні ефекти різних впливів дуже важко.

Загальновідомо, що УЗ-сканування є одним з основних методів пренатальної діагностики, який дозволяє візуалізувати різноманітні органи плода та їх структурні елементи, що складає основу діагностики УВС у плода і відіграє першорядну роль у рішенні питання про переривання вагітності [26, 43, 67].

Однак етіологічна гетерогенність, різноманіття клінічних форм виключають наявність ранніх специфічних ультразвукових маркерів

діагностики.

Діюча модель підготовки медичних сестер не повною мірою відповідає вимогам часу. Зростання ролі медпрацівника в санітарно-гігієнічному вихованні та профілактичній роботі диктує нові вимоги до медсестринства. Для попередження захворюваності серед населення повинна приділятися увага не тільки лікуванню хвороб, але й профілактичній медицині. Неабияку роль при цьому відводиться медичним працівникам.

4.1. Обґрунтування медсестринського алгоритму первинної профілактики уроджених вад серця

Профілактика УВС включає первинну, вторинну та третинну профілактику. У даному дослідженні ми розробили програму, оцінили її ефективність на етапі первинної профілактики.

Схема первинної профілактики УВС.

Етап 1

Анкетування. Виділення групи ризику.

Етап 2

Преконцепційна профілактика

Своєчасна діагностика та лікування виявлених захворювань до настання вагітності запобігає негативному впливу на плід не тільки самих захворювань, а й лікарських препаратів, що застосовуються для лікування і можуть мати мутагенну або тератогенну дію.

Преконцепційна профілактика включала 2 етапи:

- 1) обстеження подружжя
- 2) профілактичні заходи

Розроблена програма обстеження подружжя:

- соматогенетичне дослідження
- генеалогічний аналіз
- цитогенетичні, лабораторні та інструментальні дослідження
- консультації спеціалістів за показами.

У розробленій програмі одним із найбільш інформативних методів є УЗД внутрішніх органів (печінки, жовчовивідних шляхів, підшлункової залози, селезінки, нирок, сечового міхура, пердміхурової залози, щитоподібної залози).

Серед 25 пар, що проходили підготовку до запланованої вагітності при УЗД внутрішніх органів у $60,0 \pm 6,9\%$ батьків та $72,0 \pm 6,3\%$ матерів були виявлені патології відхилення з боку нефроуринарної системи (захворювання запального характеру, аномалії розвитку, зміни, зумовлені порушеннями обміну речовин). У $34,0 \pm 6,7\%$ обстежених патологічні відхилення були виявлені вперше, що свідчить про недостатнє обстеження подружніх пар, що планують вагітність.

Преконцепційна профілактика включала:

- превентивну санацію хронічних вогнищ інфекції та видалення потенційних мутагенів і тератогенів за шість місяців до запланованої вагітності

- лікування хронічних захворювань та виявлених порушень, синхронізацію репродуктивних процесів (найбільш оптимальним для зачаття вважали кінець літа - початок осені)

- дієтотерапію (раціон харчування батьків включав шипшину, недозрілі грецькі горіхи, чорну смородину, абрикоси, сливи, зелені листові овочі, шпинат, щавель, зелену цибулю, сельдерей, моркву, гарбуз, картоплю, рослинні нерафіновані олії, зародки злаків тощо)

- кофакторна терапія (фолієва кислота обом батькам в дозі 0,8 мг/добу за шість місяців до вагітності, а жінці в цій же дозі впродовж перших трьох місяців вагітності та вітаміни В6 в дозі 5 мг/добу, Е – 10 мг/добу, А – 3000 МО/добу).

Етап 3

УЗД у рамках масового скринінгу вагітних за наступним алгоритмом:

- 1 – визначення положення серця плода;
- 2 – ідентифікація камер;
- 3 – оцінка передсердно-шлуночкових сполучень;

4 – оцінка сполучення шлуночків із магістральними судинами.

Аналіз результатів УЗ - скринінгу вад розвитку в антенатальному періоді, а також зіставлення частоти та структури цих вад з матеріалами постнатального моніторингу УВС дозволить оцінити ефективність профілактичних заходів щодо попередження народження дітей із УВС.

За результатами проведеного анкетування 26 матерів дітей із УВС, були виділені основні ймовірні фактори ризику вади розвитку в дитини.

У групі показників, які характеризували якість харчування матері найбільше значення мали рідке вживання овочів ($OR=2,3$ при ДІ 1,2-4,4) і зелені ($OR=0,4$ при ДІ 0,2-0,8) під час вагітності. Беручи до уваги досить високу (87%) ймовірність збільшення ризику у випадку рідкого вживання овочів і зелені, можна вважати нераціональне харчування фактором ризику виникнення УВС. Ризик виникнення вад розвитку у дитини при відсутності в раціоні вагітних жінок фолієвої кислоти та вітаміна Е зростає в 0,5 рази.

У дослідженні, в першу чергу, вік подружжя вважається чинником ризику виникнення УВР у плоду, в основному звертається увага на вік матері.

За віком на момент пологів батьки розподілились наступним чином (рис. 4.1).

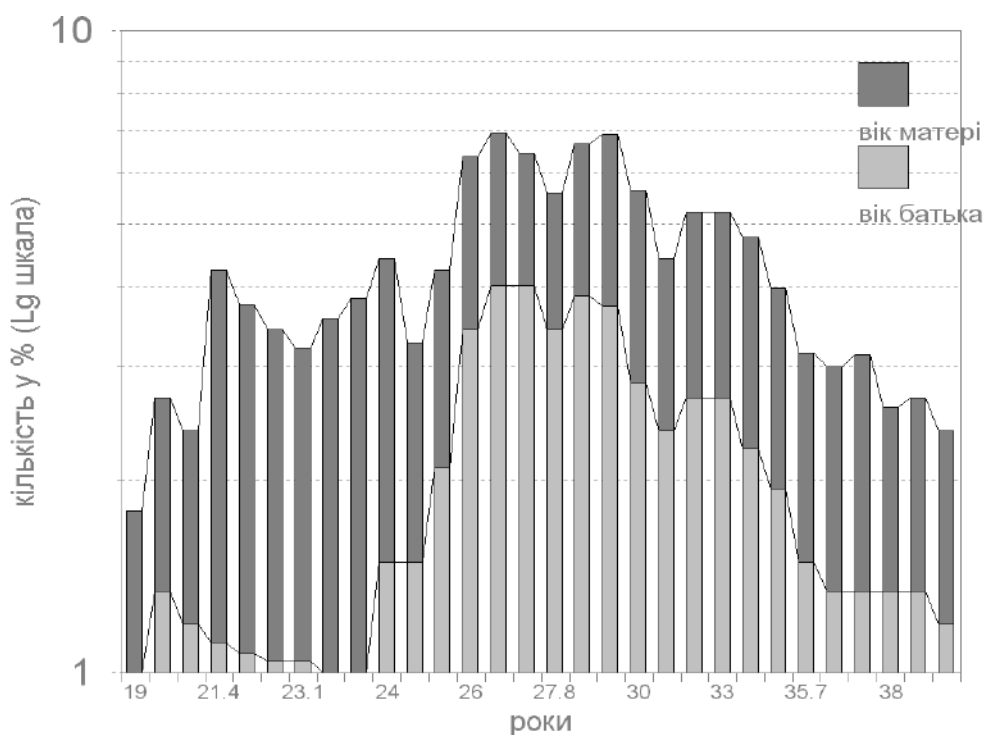


Рис. 4.1. Розподіл батьків дітей з УВС залежно від віку на момент народження дитини

Аналіз отриманих матеріалів показав, що середній вік матерів, які мають дітей із УВС, склав $26,8 \pm 0,3$ р., у матерів контрольної групи - $24,5 \pm 0,2$ р. Приблизно рівна кількість матерів спостерігалася в основній і групі контролю у віці до 20 років ($10,4 \pm 2,5\%$ і $13,6 \pm 4,2\%$). Майже у 5 разів більше спостерігалася матерів у віці старше 35 років в основній групі у порівнянні з контрольною групою ($15,9 \pm 3,0\%$ і $3,0 \pm 2,1\%$, відповідно, $p < 0,05$).

Середній вік батьків дітей із УВС склав $29,8 \pm 0,4$ р., що достовірно перевищує середній вік батьків дітей без УВС - $27,7 \pm 0,8$ р., $p < 0,05$.

Таблиця 4.1

Оцінка медико-біологічних факторів ризику виникнення
уроджених вад серцево-судинної системи

№ п/п	Оцінюваний фактор	Відношення шансів і межі 95% довірчого інтервалу	χ^2	p
1.	Вік матері на момент зачаття:			
	15-19 років	$0,3 < 0,7 < 1,8$	0,20	0,6547
	20-29 років	$0,3 < 0,5 < 1,1$	3,18	0,0747
	старше 35 років	$1,2 < 6,1 < 27,5$	6,05	0,0139
2.	Вік батька на момент зачаття:			
	15-19 років	$0,1 < 0,6 < 2,9$	0,06	0,8038
	20-29 років	$0,2 < 0,4 < 1,1$	2,08	0,1490
	старше 35 років	$2,5 < 4,9 < 8,8$	4,13	0,0422
3.	Хронічні захворювання в анамнезі:			
	у матері	$1,1 < 2,7 < 5,9$	5,55	0,0184
	у батька	$1,4 < 3,4 < 8,2$	6,20	0,0128
4.	Пологи в результаті другої та наступних вагітностей	$1,7 < 3,3 < 5,9$	13,52	0,0002
5.	Наявність абортів в анамнезі у матері	$1,3 < 2,6 < 5,2$	5,86	0,0155
6.	Аборт при першій вагітності	$0,8 < 7,6 < 56,2$	3,91	0,048

7.	Випадки невиношування попередніх вагітностей	0,5<4,9<39,2	1,71	0,1916
8.	Дитяча смертність/мертвонародження	0,3<2,8<24,6	0,34	0,562
9.	Гестоз першої половини вагітності	1,5<2,9<5,2	10,90	0,0010
10.	Загроза переривання вагітності у II триместрі	2,2<5,5<12,1	36,58	0,0000
11.	ХФПН впродовж вагітності	2,9<5,9<11,8	18,12	0,0000
12.	Анемія впродовж вагітності	0,6<1,5<3,6	0,38	0,5386
13.	Інфекційні захворювання до 12 тижнів вагітності	1,8<8,8<39,6	10,34	0,0013
14.	Вживання м'яса впродовж вагітності: рідко* часто**	0,9<1,6<2,8 0,4<0,6<1,1	2,2 2,2	0,13 0,13
15.	Вживання овочів впродовж вагітності: рідко часто	1,2<2,3<4,4 0,2<0,4<0,8	5,995 5,995	0,014 0,014
16.	Вживання фруктів впродовж вагітності: - рідко - часто	0,7<1,0<1,7 0,6<0,9<1,5	0 0,07	0,96 0,79
17.	Вживання зелені впродовж вагітності: рідко часто	0,2<0,4<0,8 1,2<2,5<5,3	4,324 3,300	0,038 0,069
18.	Вживання матер'ю фолієвої кислоти і вітаміну Е впродовж вагітності	0,3<0,5<0,9	4,656	0,031

Примітки: Одна зірочка – „рідко” – менше 2 разів на тиждень, дві – „часто” – більше 2 разів на тиждень, переважно кожного дня.

Розрахунок співвідношення шансів засвідчив суттєвий вплив віку як чоловіків, так і жінок на ймовірність народження дитини з УВС. У виникненні УВС у дітей показано значення віку матері після 35 років: $OR=6,1$ при ДІ 1,2-27,5. Вік чоловіків після 35 років теж підвищує ймовірність народження дитини з серцевими аномаліями ($OR=4,9$ при ДІ 2,5-8,8). Тобто, ймовірність народження дитини з УВС зростає з віком батьків, що підтверджується даними літератури [249].

Визначені факти потребують посилення цілеспрямованої просвіти населення щодо оптимального для народження дитини віку.

На даному етапі дослідження проведено оцінку стану здоров'я матерів до зачаття, особливостей акушерського та гінекологічного анамнезу, перебігу вагітності у когорті дітей з УВС та дітей контрольної групи.

Частіше в основній, ніж у контрольній групі зустрічалися хронічні запальні захворювання сечової системи (найчастіше, пієлонефрити), захворювання серцево-судинної та ендокринної систем (ожиріння – у $8,3\pm2,3\%$ жінок, діти яких страждали УВС), захворювання зі спадковою схильністю, а також гінекологічні захворювання (аднексити, дисфункція яєчників, інфекції органів репродуктивної системи та інш.) – $29,9\pm3,8\%$ випадків у матерів і $25,0\pm3,6\%$ батьків у основній групі проти $13,6\pm4,2\%$ жінок та $6,1\pm2,9\%$ чоловіків групи контролю ($p<0,05$).

Отримані розрахунки засвідчують, що хронічні екстрагенітальні хвороби чоловіків ($OR=3,4$ при ДІ 1,4-8,2) та жінок ($OR=2,7$ при ДІ 1,1-5,9) також впливають на ймовірність народження дитини з серцевими аномаліями.

Від першої вагітності в основній групі народилося $21,5\pm3,4\%$ дітей, у контрольній – $48,5\pm6,2\%$, $p<0,05$, від другої – $45,1\pm4,1\%$ і $22,7\pm5,2\%$, відповідно ($p<0,01$), від третьої – $11,8\pm2,7\%$ і $18,2\pm4,7\%$ при $p>0,1$, від четвертої і більше – $21,5\pm3,4\%$ і $10,6\pm3,8\%$, $p<0,01$.

При вивченні акушерського анамнезу виявлено, що $34,0\pm3,9\%$ жінок, що народили дітей із УВС, мали штучне переривання попередніх вагітностей: одне – $23,6\pm3,5\%$ жінок, два – $8,3\pm2,3\%$, три та більше – $5,6\pm1,9\%$ жінок. У групі

порівняння - $16,7 \pm 4,6$, $p < 0,05$. Перша вагітність закінчилася абортom у $10,4 \pm 2,5\%$ жінок-матерів дітей із УВС, що достовірно вище, ніж у жінок контрольної групи ($1,5 \pm 1,5\%$, $p < 0,05$).

Диференціація можливих виходів попередніх вагітностей (аборт, невиношування і т.д.) свідчить, що медичні втручання є більш вираженим фактором ризику, ніж невиношування, і підвищують ризик виникнення УВС у 2,6 рази.

У $1,4 \pm 0,9\%$ жінок теперішній вагітності передувало народження дітей з тією або іншою уродженою патологією (у групі порівняння дітей з аномаліями розвитку не було).

Дитяча смертність/мертвонародження в анамнезі жінок основної та контрольної груп спостерігалися відповідно у $4,2 \pm 1,7\%$ і $1,5 \pm 1,5\%$ випадків ($p > 0,05$).

Випадки невиношування попередніх вагітностей в анамнезі жінок основної та контрольної груп спостерігалися відповідно у $6,9 \pm 2,1\%$ і $1,5 \pm 1,5\%$ ($p > 0,05$).

При аналізі перебігу даної вагітності виявлено, що гестоз першої половини вагітності в основній групі відзначався у $52,8 \pm 4,2\%$ жінок, у контрольній групі – у $27,3 \pm 5,5\%$, $p < 0,05$. Загроза переривання в II триместрі спостерігалася у $61,1 \pm 4,1\%$ жінок основної та $15,1 \pm 4,4\%$ контрольної групи ($p < 0,05$), хронічна фетоплацентарна недостатність (ХФПН) була у $43,1 \pm 4,1\%$ жінок, які народили дітей з УВС, у групі контролю – у $12,1 \pm 4,0\%$, $p < 0,05$. Практично у всіх жінок під час вагітності була анемія різного ступеня ($91,7 \pm 2,3\%$ в основній та $87,9 \pm 4,0\%$ у контрольній групах).

$21,5 \pm 3,4\%$ жінок основної групи вказали на захворюваність інфекційними хворобами впродовж I половини вагітності (в контролі – $3,0 \pm 2,1\%$, $p < 0,05$). До 12 тижнів вагітності $8,3 \pm 2,3\%$ жінок основної групи вживали антибіотики різних класів, $15,2 \pm 3,0\%$ - жарознижуючі препарати, $1,4 \pm 0,9\%$ - знеболюючі ліки. Одній вагітній була проведена вакцинація протидифтерійною вакциною. $43,0 \pm 3,2\%$ жінок основної групи вживали гормональні контрацептиви перед даною вагітністю. У 3 жінок, які мають

дитину з УВС була фізична травма впродовж вагітності. Жінки контрольної групи на дані фактори не вказали.

Можна припустити про вплив гестозу першої половини вагітності і загрози другої половини вагітності у появі серцевих аномалій (OR=2,9 при ДІ 1,5-5,2; і OR=5,5 при ДІ 2,2-12,1, відповідно).

Визначений ризик народження дитини з УВС дорівнює при наявності ХФПН у жінок впродовж вагітності 5,9 при ДІ 2,9-11,8, а при наявності гострих інфекційних захворювань впродовж вагітності у жінок – OR=8,8 при ДІ 1,8-39,6.

За проведенням Т-тестом вірогідних відмінностей між групами крові та резус-фактором у батьків дітей основної та контрольної груп не визначено. При кореляційному аналізі вірогідного взаємозв'язку між цими показниками та наявністю УВС у дитини також не визначено.

Нами проаналізовано і оцінено соціальні чинники у досліджуваних групах. Так, частота незареєстрованих шлюбів вище в основній групі стосовно групи контролю ($29,9 \pm 3,8\%$ і $4,5 \pm 2,6\%$, відповідно при $p < 0,05$). Звертає увагу достовірне збільшення ризику народження хворої дитини у випадку, якщо шлюб не зареєстрований (1,2). Найбільш логічне пояснення, напевне, може знаходитися в області трьох груп факторів, що супроводжують народження позашлюбних дітей: вік матері, психоемоційне напруження і соціальний статус.

Незаперечною тезою є твердження про те, що матеріальне становище дозволяє вибрати спосіб життя (освіту, харчування, звички і т.ін.), значення якого для збереження і відновлення здоров'я надзвичайно високо оцінюється ВООЗ. За нашими даними питома вага матеріально незабезпечених сімей, де народилися діти з УВС, та тих, які мають здорову доношену дитину, статистично не відрізняється ($65,9 \pm 3,9\%$ і $65,2 \pm 5,9\%$, $p < 0,05$).

Відсутність у матері вищої освіти дозволяє припустити підвищення ризику народження хворої дитини (OR=1,8).

Даний фактор потенційно, з нашої точки зору, дозволяє передбачити різні ступені „культури вагітності” (наприклад, акуратність у виконанні

призначень лікаря, особиста грамотність матері у питаннях користі-шкоди для майбутньої дитини і т.д.), хоча, можливо, він не достатньо об'єктивний.

Асоціює також місце роботи матері з наявністю у дитини УВС.

Якщо у контрольній групі більшість матерів ($47,0 \pm 6,1\%$) та батьків ($54,5 \pm 6,1\%$) працювали у бюджетній сфері або взагалі не працювали ($25,8 \pm 5,4\%$ і $15,2 \pm 4,4\%$, відповідно), то в основній групі як матері ($56,3 \pm 4,1\%$ проти $27,3 \pm 5,5\%$, $p < 0,05$) так і батьки ($65,3 \pm 4,0\%$ проти $30,3 \pm 5,7\%$, $p < 0,05$) працювали у промисловості.

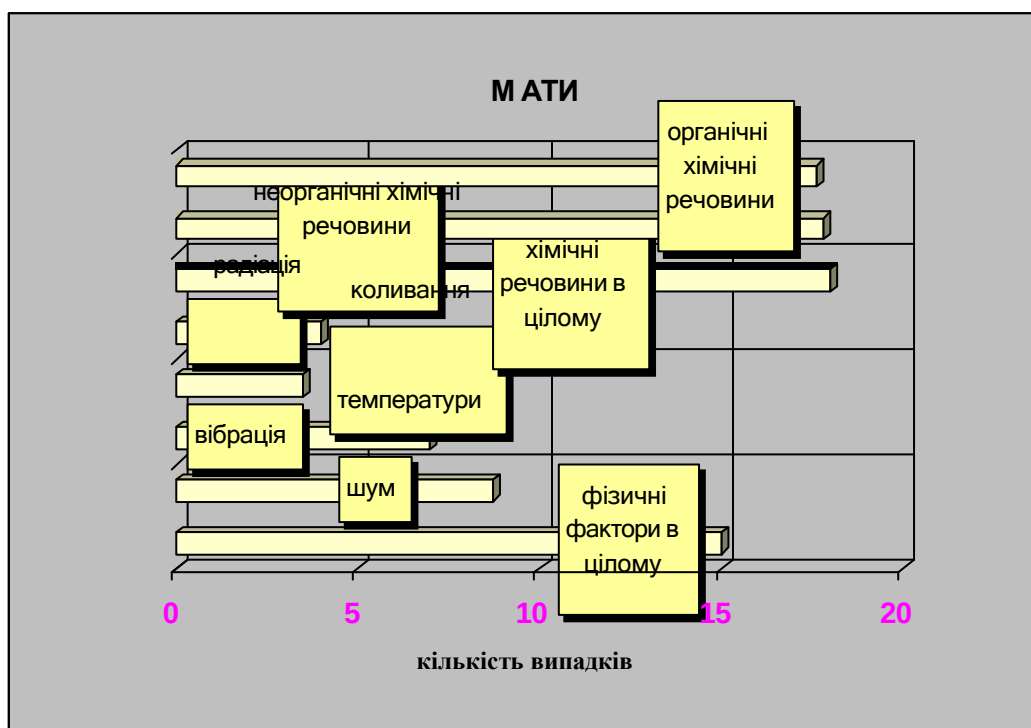


Рис. 4.2. Частота контакту з професійними шкідливостями в матерів дітей із УВС

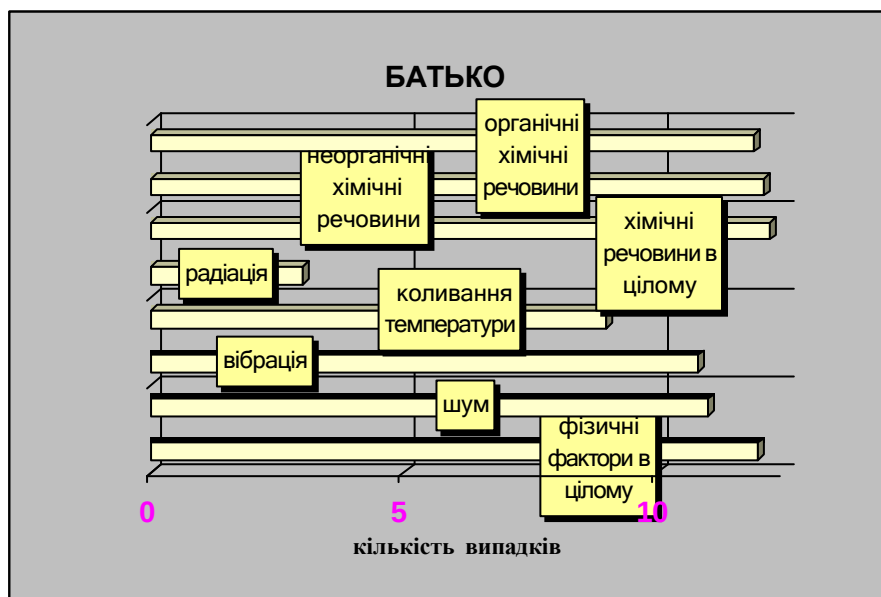


Рис. 4.3. Частота контакту з професійними шкідливостями в батьків дітей з УВС

Визначено, достовірне збільшення ризику народження хворої дитини, якщо мати ($OR=3,4$) і батько ($OR=4,3$) працюють на промисловому виробництві.

Показовими є дані щодо наявності професійних шкідливостей у батьків: $23,6 \pm 3,5\%$ матерів та $31,9 \pm 3,9\%$ батьків дітей з УВС вказали, що мали контакт з професійними шкідливостями (рис.4.2, 4.3). У групі контролю - $3,0 \pm 2,1\%$ і $6,1 \pm 2,9\%$, відповідно, $p < 0,05$.

Аналіз професійних шкідливостей у матерів пробандів основної групи показав, що найвагоміший вплив на стан здоров'я дітей мають хімічні тератогенні фактори, причому жінки з неорганічними хімічними факторами (свинець, ртуть, олово, отрутохімікати) контактували відносно частіше, ніж з органічними (органічні розчинники, фарби, лаки, бензин, дизпаливо, кислоти, луги). У групі фізичних тератогенних факторів провідна роль належить шуму, вібрації, високим і низьким температурам та підвищеній вологості у приміщенні. Серед професійних шкідливостей у батьків дітей з УВС визначені ті ж самі хімічні та фізичні тератогенні фактори, що і у матері. З наявністю УВС у дітей асоціює також вплив іонізуючого випромінювання на їх батьків (військова служба у ракетних, танкових військах, перебування в зоні з підвищеною дозою радіаційного опромінення). Специфічного зв'язку між

впливом конкретного хімічного чи фізичного тератогенного чинника і певною вадою серця не визначено.

Таблиця 4.2

Оцінка соціально-гігієнічних факторів ризику виникнення уроджених вад серцево-судинної системи

№ п/п	Оцінюваний фактор	Відношення шансів і межі 95% довірчого інтервалу	χ^2	p
1.	Відсутність у матері вищої освіти	1,1<1,8<3,2	4,8	0,03
2.	Наявність шкідливих звичок у матері	1,8<3,5<6,3	13,41	0,0003
3.	Вживання алкоголю матір'ю впродовж вагітності	4,1<18,2<113,9	25,4	0,00001
4.	Куріння матері впродовж вагітності	0,9<7,6<59,1	3,909	0,048
5.	Вживання кави матір'ю	0,9<1,9<3,9	5,999	0,014
6.	Наявність шкідливих звичок у батька	1,6<2,6<4,7	9,44	0,0021
7.	Вживання алкоголю батьком до зачаття	1,4<2,3<4,0	10,3	0,001
8.	Куріння батьком до зачаття	1,1<1,9<3,3	5,2	0,02
9.	Куріння і вживання алкоголю батьком до зачаття	1,7<2,9<5,3	15,1	0,0001
10.	Вживання кави батьком	0,8<1,6<3,0	1,303	0,254
11.	Стресові ситуації в анамнезі: у матері у батька	0,3<0,5<1 0,8<1,9<4,2	4,56 2,16	0,0327 0,1414
12.	Соціальне положення матері: - робоча на промисловому підприємстві	1,7<3,4<6,1 0,3<0,5<0,9	14,11 3,39	0,002 0,0656

	службовець домогосподарка	0,2<0,4<0,8	6,27	0,0123
13.	Соціальне положення батька: - робочий на промисловому підприємстві службовець	3,9<4,3<4,7 0,2<0,4<0,7	20,92 8,79	0,0000 0,0030
	- не працює	0,006<0,2<0,7	9,24	0,0024
14.	Виробничий стаж матері на момент пологів: менше 3 років більше 3 років	0,4<0,6<0,9 1,1<1,7<2,7	5,0 5,0	0,03 0,03
15.	Виробничий стаж батька на момент пологів: менше 3 років більше 3 років	0,5<0,8<1,3 0,8<1,3<2,1	1,05 0,88	0,31 0,34
16.	Наявність в анамнезі професійних шкідливостей: у матері у батька	1,9<9,6<39,4 2,2<7,3<21,9	11,60 15,32	0,0007 0,0001
17.	Наявність в анамнезі стресових ситуацій: у матері у батька	0,3<0,5<1 0,8<1,9<4,2	4,56 2,16	0,0327 0,1414
18.	Важка фізична праця в анамнезі: у матері у батька	0,7<1,3<2,7 1,3<2,2<3,7	0,24 5,84	0,6275 0,0157
19.	Пологи: у зареєстрованому шлюбі поза зареєстрованим шлюбом	0,03<0,1<0,3 2,7<1,2<29,4	15,51 15,51	0,0001 0,0001

Встановлено, що $11,8 \pm 2,7\%$ матерів основної групи мали контакт з тими чи іншими професійними шкідливостями впродовж вагітності. Тяжкою фізичною працею займалися $22,2 \pm 3,5\%$ матерів та $56,9 \pm 4,1\%$ батьків дітей з УВС, у групі контролю – $18,2 \pm 4,7\%$ і $37,9 \pm 5,9\%$ відповідно, $p < 0,05$.

Розраховане співвідношення шансів засвідчило значення контактів матері ($OR=9,6$ при ДІ 1,9-39,4) та батька ($OR=7,3$ при ДІ 2,2-21,9) з професійними шкідливостями для підвищення ймовірності народження дитини з УВС.

Тривалість виробничого стажу матері (без урахування характеристики виробництва) має значення як фактор ризику виникнення УВС ($OR=1,7$).

За даними останніх досліджень суттєвий негативний вплив має зростання частоти хронічного стресу у жінок під час вагітності. Зокрема, вченими Інституту ПАГ АМН України отримано докази негативного впливу хронічного стресу на фізичний розвиток плода – його затримку. Встановлено, що психоемоційний та психосоціальний стреси призводять до розвитку фетоплацентарної недостатності, частота і тяжкість якої зумовлена рівнем індивідуальної стресостійкості вагітних жінок [13].

Значимим для виникнення уроджених аномалій серцево-судинної системи є наявність постійних стресів у батьків та стресових ситуацій під час вагітності у матері.

Стресові ситуації в анамнезі мали $35,4 \pm 3,9\%$ матерів та $27,1 \pm 3,7\%$ батьків основної групи, що достовірно вище показників у контрольній групі ($19,7 \pm 4,9\%$ матерів і $16,7 \pm 4,6\%$ батьків, $p < 0,05$).

Якщо у контрольній групі матері не відмічали стресових ситуацій впродовж вагітності, то $22,2 \pm 3,5\%$ матерів дітей із УВС вказали на стреси впродовж вагітності.

Ми визначали наявність таких шкідливих звичок, як куріння, вживання алкоголю, кави та наркотиків. Корелятивний аналіз вказує на вірогідні взаємозв'язки між наявністю шкідливих звичок у батьків та появою в їх дитини УВР серцево-судинної системи ($p < 0,05$).

Шкідливі звички мали $70,1 \pm 3,8\%$ батьків та $50,7 \pm 4,2\%$ матерів дітей з

УВС, у групі контролю, відповідно $46,9 \pm 6,1\%$ і $22,7 \pm 5,2\%$, $p < 0,05$ для обох показників. $30,6 \pm 3,8\%$ матерів та $29,9 \pm 3,8\%$ батьків, які мають дитину із УВС постійно вживали каву, що достовірно вище у порівнянні з контролем (відповідно, $13,6 \pm 4,2\%$ матерів і $18,2 \pm 4,7\%$ батьків, $p < 0,05$).

Жоден з батьків досліджуваних груп не вказав, що вживає наркотичні препарати або є токсикоманом. Відносна більшість обох батьків дітей з УВС курили ($61,8 \pm 4,4\%$ батьків і $22,2 \pm 3,5\%$ матерів) та вживали алкоголь (матері – у $56,9 \pm 4,1\%$ випадків, батьки – у $98,6 \pm 0,9\%$).

У контролі – $87,9 \pm 4,0\%$ матерів та $25,8 \pm 5,4\%$ батьків вказали, що не курять, $31,8 \pm 5,7\%$ матерів і $9,1 \pm 3,5\%$ взагалі не вживають алкоголь.

Хронічна дія негативних чинників на жінку під час вагітності веде до виникнення у плода адаптативних реакцій, які порушують обмін речовин [46]. Вживання алкоголю і куріння матір'ю впродовж вагітності визначалося за результатами анкетування матерів. Об'єми і кратність вживання, характеристики алкоголю та тютюну не оцінювалися. У нашому дослідженні $26,4 \pm 3,7\%$ матерів дітей з УВС курили впродовж вагітності, $10,4 \pm 2,5$ – вживали алкоголь (у групі контролю $3,0 \pm 2,1\%$ і $1,5 \pm 1,5\%$, відповідно). З нашої точки зору, широта поширення даного фактора може бути тільки збільшена, причому в обох групах рівномірно. І алкоголь, і тютюн, які вживаються матір'ю підвищують ризик виникнення УВС ($OR=18,2$ і $OR=7,6$).

Щодо батька, то найсильніші асоціації відмічені між поєднаним курінням і вживанням алкоголю батьком до зачаття та УВС дитини ($OR=2,9$ при ДІ 1,7-5,3). Наявність у родині хоча б одної людини, що курить створює умови для постійної експозиції дитини внутрішньоутробно.

У цілому під впливом шкідливих звичок подружжя ймовірність виникнення патології у новонародженої дитини підвищувалася: (для матері $OR=3,5$ при ДІ 1,8-6,3; для батька $OR=2,6$ при ДІ 1,6-4,7).

Після виявлення статистично достовірних факторів ризику УВС нашою метою було складання таблиць індивідуального прогнозування ризику їх виникнення.

У групі родинних антенатальних факторів вірогідне значення мають вік

матері та батька, причому УВС більше залежить від віку матері на момент народження дитини ($r=+0,82$, $p<0,05$), ніж від віку батька ($r=+0,80$, $p<0,05$). Також у генезі УВС вірогідне значення мають стресові ситуації в анамнезі у матері ($r=+0,67$, $p<0,05$), куріння матері під час вагітності ($r=+0,90$, $p<0,05$), вживання матір'ю кави ($r=+0,55$, $p<0,05$), вживання матір'ю спиртних напоїв ($r=+0,62$, $p<0,05$), хронічні захворювання та перенесені матір'ю впродовж вагітності інфекційними захворюваннями ($r=+0,68$ і $r=+0,68$ відповідно, $p<0,05$), екстрагенітальна патологія у матері ($r=+0,55$, $p<0,05$) та професійні шкідливості в анамнезі у матері ($r=+0,62$, $p<0,05$). В іншій площині лежать постійні стреси батька ($r=+0,50$, $p<0,05$), фізична роботи батьків (матері у більшій мірі, ніж батька ($r=+0,78$ та $r=+0,52$ відповідно, $p<0,05$), шкідливі звички батьків: куріння батька ($r=+0,67$, $p<0,05$) і матері ($r=+0,85$, $p<0,05$) в анамнезі, вживання кави батьком ($r=+0,60$, $p<0,05$), екстрагенітальна патологія у батька ($r=+0,57$, $p<0,05$), контакт з професійними шкідливостями в анамнезі у батька ($r=+0,46$, $p<0,05$).

При аналізі взаємозв'язків між спадковими чинниками (визначається, що УВС дитини у більшій мірі асоціює із наявністю УВС в іншій дитини та одного з ($r=+0,78$, $p<0,05$) батьків, на другому місці – наявність УВС у матері та стигми дизембріогенезу у дитини (відповідно, $r=+0,66$ і $r=+0,76$, $p<0,05$) і на третьому місці – УВС у батька ($r=+0,43$, $p<0,05$).

При іншій комбінації факторів вірогідними є тільки 2 фактори з цієї групи – УВС в інших дітей та УВС в родичів ($r=+0,74$ та $r=+0,42$ відповідно, $p<0,05$).

Провідними в структурі УВС, які зустрічалися в родині дітей основної групи були септальні вади (ДМШП та ДМПП або їх комбінація).

У групі факторів, що визначають стан здоров'я батьків та особливості акушерського анамнезу, вірогідними є такі фактори, як кількість попередніх вагітностей та пологів ($r=+0,83$ та $r=+0,86$ відповідно, $p<0,05$), наявність попередніх абортів ($r=+0,76$, $p<0,05$), штучне переривання першої вагітності ($r=+0,81$, $p<0,05$), великий проміжок між вагітностями ($r=+0,55$, $p<0,05$), наявність попередніх викиднів та померлих дітей ($r=+0,72$ та $r=+0,62$

відповідно, $p < 0,05$), стресів під час вагітності ($r = +0,89$, $p < 0,05$), ХФПН ($r = +0,84$, $p < 0,05$), загрози переривання вагітності ($r = +0,48$, $p < 0,05$), прийом гормональних контрацептивів до зачаття ($r = +0,67$, $p < 0,05$) та діагностоване порушення репродуктивної функції у матері ($r = +0,65$, $p < 0,05$).

Таким чином, за результатами багатофакторного кореляційного аналізу визначено, що найбільше значення мають наступні фактори: вік батьків, наявність у них шкідливих звичок, професійних шкідливостей, екстрагенітальної патології та порушення репродуктивної функції, УВР у родині та стигми дизембріогенезу у дитини, обтяжений акушерський анамнез матері.

Ці фактори можна вважати факторами ризику у дітей щодо виникнення УВР серцево-судинної системи. Більш детальний аналіз встановив взаємозв'язок між деякими тератогенними факторами у батьків та типами УВС у дітей (табл. 4.3).

Таблиця 4.3

Взаємозв'язок деяких тератогенних факторів та уроджених вад серця

Фактор	Частота УВС, (%)	УВС, які зустрічаються частіше
Вживання матір'ю алкоголю	45,67	ДМШП, ДМПП, ВОО
Вживання батьком алкоголю	34,56	ДМШП, ДМПП, ВОО
Куріння матері	45,28	ДМШП, ДМПП, ВОО
Куріння батька	78,90	ДМШП, ДМПП, ВОО
Куріння батьків під час вагітності	67,89	ДМШП, ВОО
Прийом лікарських засобів жінкою під час вагітності	12,15	ДМШП, ДМПП
Інфекційні захворювання у жінки під час вагітності	34,67	ТФ, ДМШП

Отже, роль медичної сестри в профілактиці уроджених вад серця в дітей

на першому етапі заключається в проведенні анкетування кожної жінки репродуктивного віку при зверненні в медичну консультацію, оцінці факторів ризику та формування групи ризику щодо уродженої патології.

У групі ризику проводиться профілактична робота медичної сестрою із жінками, які планують вагітність, щодо виділених конкретних ймовірних модифікуючих факторів ризику:

- раціональне харчування батьків
- заборона вживання алкоголю та куріння
- заборона вживання медикаментів з тератогенною дією
- профілактика інфекційних захворювань
- лікування хронічної соматичної та гінекологічної патології
- зміна місця роботи в разі наявності профшкідливостей у батьків

4.2. Ефективність медсестринського алгоритму профілактики уроджених вад серця в дітей

У процесі дослідження була сформована група жінок, які мали модифікуючі та немодифікуючі фактори ризику народження дитини із УВС для проведення преконцепційної профілактики.

Досліджено 25 сімей з групи ризику за розвитком УВС, яким проводилася первинна профілактика. Групу порівняння склали 22 сім'ї, яким первинна профілактика не проводилася.

Усі жінки були повторно вагітними, $61,4 \pm 3,4\%$ із них мали повторні пологи, $38,6 \pm 3,4\%$ - перші пологи. При вивченні репродуктивного анамнезу встановлено, що $8,1 \pm 1,9\%$ з них мали в анамнезі мимовільні викидні, $2,4 \pm 1,1\%$ - непліддя, $3,3 \pm 1,2\%$ - дітей з УВР, $27,1 \pm 3,1\%$ - підозру на УВС під час вагітності.

Серед тератогенів, які зареєстровані в сім'ях – куріння, інфекційні та ендокринні захворювання (цукровий діабет), неповноцінне харчування (дефіцит фолатів, вітамінів В6, А, Е).

Проведені нами дослідження показали, що в сім'ях обтяжених

соматичною патологією у 2-4 рази частіше порівняно зі здоровими сім'ями реєструються УВС дітей. Виходячи з цього, оцінка стану соматичного статусу подружжя є важливим етапом у підготовці до вагітності.

При аналізі перебігу вагітності загроза викидня виявлена у $2,1 \pm 2,1\%$, прояви гестозу у $4,2 \pm 32,9\%$, анемія у $8,5 \pm 4,1\%$ жінок. Ультразвукові дослідження з визначенням ехографічних маркерів з метою ранньої діагностики УВС провели у 18-20 та 30 тижнів вагітності. Всього проаналізовано 10 ехографічних ознак (ТМПП, ТМШП, ГЕФС, ДП, ДШ, симетрична затримка росту плоду, багатоводдя, маловоддя, аплазія артерій пуповини та ехопозитивні елементи в амніотичній рідині).

Із неспецифічних ультразвукових маркерів діагностували маловоддя у $6,4 \pm 3,6\%$ вагітних жінок, багатоводдя - у $12,8 \pm 4,9\%$. Специфічних ознак не визначали.

Спостерігали наступні результати вагітностей: $97,8 \pm 2,1\%$ жінок І групи пологи закінчилися народженням живої доношеної дитини, у $2,1 \pm 2,1\%$ - відбулися передчасні пологи.

У жінок, яким первинна профілактика не проводилася у $4,3 \pm 2,9\%$ наступили мимовільні викидні, у однієї жінки вагітність була перервана за медичними показами з приводу МУВР (аномалії невральної трубки – гідроцефалія та УВС – тетрада Фалло).

Таким чином, своєчасне обстеження сімей з метою виявлення групи ризику та прекоцепційна профілактика, необхідний засіб збереження генофонду України.

Крім того, УЗД внутрішніх органів повинно бути обов'язковим для подружніх пар, що планують вагітність, так як дозволяє виявити, своєчасно провести лікування та попередити ускладнення захворювань. Отримані дані дозволили встановити, що найвищої ефективності первинна профілактика уродженої патології набуває за умови використання елементів вторинної (медико-генетичне консультування, пренатальна діагностика) та третинної (послаблення експресії патологічного гену за рахунок патогенетичної терапії) профілактики. За таких умов ефективність первинної профілактики досягає

95,5%.

Отже, запропоновану програму первинної профілактики УВС можна використовувати в практичній роботі сімейної медицини, центрів планування сім'ї, жіночих консультаціях, залучаючи до її виконання медичних сестер.

АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ

В останні роки відмічено зростання УВС у структурі дитячої захворюваності, інвалідності і смертності, що є одним із основних показників, які характеризують стан здоров'я населення. У зв'язку з цим, особливої актуальності набувають заходи, спрямовані на пренатальну профілактику УВС.

Мета дослідження: оцінити роль медичної сестри в первинній профілактиці уроджених вад серця.

Задачі дослідження:

1. Вивчити частоту та структуру уроджених вад серця у дітей. 2. Проаналізувати основні фактори ризику розвитку уроджених вад серця в дітей.
2. Оцінити роль медичної сестри в первинній профілактиці уроджених вад серця.

Для вивчення частоти і структури УВС у дітей на різних етапах розвитку нами проаналізовано матеріали поточної реєстрації вад розвитку у пологових будинках м. Чернівці та ЦРЛ впродовж 2017-2019 рр. та 2022-2024 рр.

Як показали наші дослідження всього по Чернівецькій області впродовж 2022-2024 років народилося 782 дитини з УВР, що склало 28,8‰, при цьому частота МУВР серед новонароджених – 0,84‰

У загально регіональній структурі УВР провідними за частотою серед ізолюваних і системних вад є аномалії скелетної, серцево-судинної і сечостатевої систем.

Оцінка динаміки поширеності УВС у дітей Чернівецької області протягом 2022-2024рр. виявила її хвилеподібний характер у всіх вікових групах.

Проведене клініко-епідеміологічне дослідження виявило, що загальний показник поширеності УВС у дітей Чернівецької області склав $3,9 \pm 0,14\%$, що достовірно нижче за дані EUROCAT. Поширеність УВС у новонароджених

склала $0,4 \pm 0,02\%$, у дітей до 1 року – $0,3 \pm 0,02\%$. Встановлено, що поширеність УВС серед дітей м. Чернівці ($5,5 \pm 0,4\%$) достовірно була вищою ніж у їх однолітків із сільської місцевості ($3,5 \pm 0,2\%$, $p < 0,05$).

При вивченні структури УВС у дітей Чернівецької області визначені провідні форми вад: ДМШП ($41,7 \pm 1,9\%$), ДМПП ($18,4 \pm 1,5\%$), ВОВ ($13,0 \pm 1,3\%$). Спостерігаються відмінності за статтю у поширеності окремих форм УВС. Так, СА ($60,0 \pm 9,8\%$), КА ($73,3 \pm 11,4\%$) і ТМС ($66,7 \pm 15,7\%$) визначалися переважно у хлопчиків, навпаки, ВАП ($69,6 \pm 9,6\%$) і ДМПП ($64,2 \pm 4,3$) – у дівчат, що узгоджується з даними літератури [35].

Виявлено вікові відмінності у поширеності УВС: так, діти до 1 року складали $8,0 \pm 1,0\%$, діти дошкільного віку – $33,3 \pm 1,8\%$, діти шкільного віку (до 15 років) – $58,7 \pm 1,9\%$. Одержані показники можна пояснити тим, що напершому році життя виявляються тільки тяжкі форми УВС, решта форм УВС виявляється при переході дітей до організованих груп (дитсадки, школи).

УВС частіше виявляли у осіб чоловічої статі: $59,6 \pm 6,5\%$ проти $40,3 \pm 6,5\%$ у осіб жіночої статі, що співпадає з даними літератури [10, 15, 35].

Оцінка значення чинників ризику щодо формування УВС у дітей проводився за спеціально розробленим алгоритмом [44]. Аналіз отриманих матеріалів показав, що середній вік матерів, які мають дітей із УВС, склав $26,8 \pm 0,31$ р., що дещо вище, ніж вік матерів контрольної групи ($24,5 \pm 0,24$ р.), $p < 0,01$. Приблизно рівна кількість матерів спостерігалася в основній і групі контролю у віці до 20 років ($10,4 \pm 2,5\%$ і $13,6 \pm 4,2\%$).

Майже у 5 разів більше спостерігалася матерів у віці старше 35 років в основній групі у порівнянні з контрольною групою ($15,9 \pm 3,0\%$ і $3,0 \pm 2,1\%$, відповідно, $p < 0,05$). Середній вік батьків дітей із УВС перевищує середній вік батьків дітей без УВС – $29,8 \pm 0,4$ р. і $27,7 \pm 0,8$ р., відповідно ($p < 0,05$).

Розрахунок співвідношення шансів засвідчив суттєвий вплив віку як чоловіків, так і жінок на ймовірність народження дитини з УВС. У виникненні УВС у дітей показано значення віку матері після 35 років: OR=6,1 при ДІ 1,2-27,5. Вік чоловіків після 35 років теж підвищує ймовірність народження

дитини з серцевими аномаліями ($OR=4,9$ при ДІ 2,5-8,8). Тобто, ймовірність народження дитини з УВС зростає з віком батьків, що підтверджується даними літератури [49].

Визначені факти потребують посилення цілеспрямованої просвіти населення щодо оптимального для народження дитини віку [33, 37].

Дані про стан здоров'я вагітних жінок свідчать про більш часту екстрагенітальну патологію серед жінок основної групи, де більше хронічних запальних захворювань сечової, серцево-судинної та ендокринної систем, захворювань із спадковою схильністю та гінекологічних – $29,9\pm3,8\%$ випадків у матерів і $25,0\pm3,6\%$ батьків у основній групі проти $13,6\pm4,2\%$ жінок та $6,1\pm2,9\%$ чоловіків групи контролю ($p<0,05$).

Отримані розрахунки засвідчують, що хронічні екстрагенітальні хвороби чоловіків ($OR=3,4$ при ДІ 1,4-8,2) та жінок ($OR=2,7$ при ДІ 1,1-5,9) також впливають на ймовірність народження дитини з серцевими аномаліями.

Проаналізовано дані про наслідки попередніх вагітностей: близько $34,0\pm3,9\%$ жінок, що народили дітей із УВС, мали штучне переривання попередніх вагітностей, у групі порівняння $16,7\pm4,6$, $p<0,05$. Перша вагітність закінчилася абортom у $10,4\pm2,5\%$ жінок-матерів дітей із УВС. Випадки невиношування попередніх вагітностей в анамнезі жінок основної та контрольної груп спостерігалася відповідно у $6,9\pm2,1\%$ і $1,5\pm1,5\%$ ($p>0,05$).

В анамнезі жінок основної групи є вказівки на народження дітей з тією або іншою уродженою патологією раніше – $1,4\pm0,9\%$, (у групі порівняння дітей з аномаліями розвитку не було) та випадки дитячої смертності $4,2\pm1,7\%$ і $1,5\pm1,5\%$ ($p>0,05$).

При вагітності плодами з УВС частіше спостерігався гестоз першої половини вагітності ($52,8\pm4,2\%$ проти $27,3\pm5,5\%$, $p<0,05$). Встановлено вплив гестозу першої половини вагітності у появі серцевих аномалій ($OR=2,9$ при ДІ 1,5-5,2) і загрози другої половини вагітності ($OR=5,5$ при ДІ 2,2-12,1).

Загроза переривання в II триместрі спостерігалася у $61,1\pm4,1\%$ жінок основної групи проти $15,1\pm4,4\%$ ($p<0,05$), хронічна фетоплацентарна недостатність (ХФПН) була у $43,1\pm4,1\%$ жінок, які народили дітей з УВС, у

групі контролю – $12,1 \pm 4,0\%$, $p < 0,05$. Частота інфекційних захворювань у першій половині вагітності вища у основній групі, ніж у контрольній (відповідно, $21,5 \pm 3,4\%$ і $3,0 \pm 2,1\%$, $p < 0,01$). До 12 тижнів вагітності $8,3 \pm 2,3\%$ жінок основної групи вживали антибіотики різних класів, $15,2 \pm 3,0\%$ – жарознижуючі препарати, $1,4 \pm 0,9\%$ – знеболюючі ліки. $43,0 \pm 3,2\%$ жінок основної групи вживали гормональні контрацептиви перед даною вагітністю. Жінки контрольної групи дані фактори не вказали. Визначений ризик народження дитини з УВС дорівнює при наявності ХФПН у жінок впродовж вагітності 5,9 при ДІ 2,9-11,8, а при наявності гострих інфекційних захворювань впродовж вагітності у жінок – $OR=8,8$ при ДІ 1,8-39,6.

Нами проаналізовано і оцінено соціальні чинники у досліджуваних групах. Так, частота незареєстрованих шлюбів вище в основній групі стосовно групи контролю ($29,9 \pm 3,8\%$ і $4,5 \pm 2,6\%$, відповідно при $p < 0,05$). Питома вага матеріально незабезпечених сімей, де народилися діти з УВС, та тих, які мають здорову доношену дитину, статистично не відрізняється ($65,9 \pm 3,9\%$ і $65,2 \pm 5,9\%$, $p > 0,05$).

Відсутність у матері вищої освіти збільшує ризик народження хворої дитини [67]. Асоціює також місце роботи матері з наявністю у дитини УВС [51].

Якщо у контрольній групі більшість матерів ($47,0 \pm 6,1\%$) та батьків ($54,5 \pm 6,1\%$) працювали у бюджетній сфері або взагалі не працювали ($25,8 \pm 5,4\%$ і $15,2 \pm 4,4\%$, відповідно), то в основній групі як матері ($56,3 \pm 4,1\%$ проти $27,3 \pm 5,5\%$, $p < 0,05$) так і батьки ($65,3 \pm 4,0\%$ проти $30,3 \pm 5,7\%$, $p < 0,05$) працювали у промисловості.

Встановлено, що в основній групі частіше, ніж у контрольній, мали місце професійно-виробничі шкідливості (відповідно, $23,6 \pm 3,5\%$ матерів та $31,9 \pm 3,9\%$ батьків). У групі контролю – $3,0 \pm 2,1\%$ і $6,1 \pm 2,9\%$, відповідно, $p < 0,05$.

Встановлено, що $11,8 \pm 2,7\%$ матерів основної групи мали контакт з тими чи іншими професійними шкідливостями впродовж вагітності. Тяжкою фізичною працею займалися $22,2 \pm 3,5\%$ матерів та $56,9 \pm 4,1\%$ батьків дітей з УВС, у групі контролю – $18,2 \pm 4,7\%$ і $37,9 \pm 5,9\%$ відповідно, $p < 0,05$. Розраховане

співвідношення шансів засвідчило значення контактів матері (OR=9,6 при ДІ 1,9-39,4) та батька (OR=7,3 при ДІ 2,2-21,9) з професійними шкідливостями для підвищення ймовірності народження дитини з УВС [21].

Значимим для виникнення уроджених аномалій серцево-судинної системи є наявність постійних стресів у батьків та стресових ситуацій під час вагітності у матері [49].

Якщо у контрольній групі матері не відмічали наявності стресових ситуацій впродовж вагітності, то $22,2 \pm 3,5\%$ матерів дітей із УВС вказали на стреси впродовж вагітності. Стресові ситуації в анамнезі мали $35,4 \pm 3,9\%$ матерів та $27,1 \pm 3,7\%$ батьків основної групи, що достовірно вище показників у батьків контрольної групи: ($19,7 \pm 4,9\%$ матерів і $16,7 \pm 4,6\%$ батьків, $p < 0,05$).

У групі показників, які характеризували якість харчування матері, найбільше значення мали рідке вживання овочів (OR=2,3 при ДІ 1,2-4,4) і зелені (OR=0,4 при ДІ 0,2-0,8) під час вагітності. Беручи до уваги досить високу (87%) ймовірність збільшення ризику у випадку рідкого вживання овочів і зелені, можна вважати нераціональне харчування фактором ризику виникнення УВС [42].

Шкідливі звички мали $70,1 \pm 3,8\%$ батьків та $50,7 \pm 4,2\%$ матерів дітей з УВС, у групі контролю, відповідно, $46,9 \pm 6,1\%$ і $22,7 \pm 5,2\%$, $p < 0,05$ для обох показників. З нашої точки зору, широта поширення даного фактора може бути тільки збільшена, причому в обох групах рівномірно.

І алкоголь, і тютюн, які вживаються матір'ю підвищують ризик виникнення УВС (OR=18,2 і OR=7,6). Щодо батька, то найсильніші асоціації відмічені між поєднаним курінням і вживанням алкоголю батьком до зачаття та УВС дитини (OR=2,9 при ДІ 1,7-5,3). У цілому під впливом шкідливих звичок подружжя ймовірність виникнення патології у новонародженої дитини підвищувалася: (для матері OR=3,5 при ДІ 1,8-6,3; для батька OR=2,6 при ДІ 1,6-4,7).

Багатофакторний кореляційний аналіз чинників, які мають найбільший вплив на виникнення УВС серцево-судинної системи у дітей включав: оцінку впливу факторів, що характеризують стан здоров'я батьків, спадкових факторів

та факторів акушерського анамнезу [12, 45, 67].

У групі родинних антенатальних факторів вірогідне значення мають вік матері та батька, причому УВС більше залежить від віку матері на момент народження дитини ($r=+0,82$, $p<0,05$), ніж від віку батька ($r=+0,80$, $p<0,05$). Також у генезі УВС вірогідне значення мають стресові ситуації в анамнезі у матері ($r=+0,67$, $p<0,05$), куріння матері під час вагітності ($r=+0,90$, $p<0,05$), вживання матір'ю кави ($r=+0,55$, $p<0,05$), вживання матір'ю спиртних напоїв ($r=+0,62$, $p<0,05$), хронічними захворюваннями та перенесеними матір'ю впродовж вагітності інфекційними захворюваннями ($r=+0,68$ і $r=+0,68$ відповідно, $p<0,05$), екстрагенітальна патологія у матері ($r=+0,55$, $p<0,05$) та професійними шкідливостями в анамнезі у матері ($r=+0,62$, $p<0,05$). В іншій площині лежать постійні стреси батька ($r=+0,50$, $p<0,05$), фізична роботи батьків (матері у більшій мірі, ніж батька ($r=+0,78$ та $r=+0,52$ відповідно, $p<0,05$), шкідливі звички батьків: куріння батька ($r=+0,67$, $p<0,05$) і матері ($r=+0,85$, $p<0,05$) в анамнезі, вживання кави батьком ($r=+0,60$, $p<0,05$), екстрагенітальна патологія у батька ($r=+0,57$, $p<0,05$), контакт з професійними шкідливостями в анамнезі у батька ($r=+0,46$, $p<0,05$).

У групі факторів, що визначають стан здоров'я батьків та особливості акушерського анамнезу, вірогідними є такі фактори, як кількість попередніх вагітностей та пологів ($r=+0,83$ та $r=+0,86$ відповідно, $p<0,05$), наявність попередніх абортів ($r=+0,76$, $p<0,05$), штучне переривання першої вагітності ($r=+0,81$, $p<0,05$), великий проміжок між вагітностями ($r=+0,55$, $p<0,05$), наявність попередніх викиднів та померлих дітей ($r=+0,72$ та $r=+0,62$ відповідно, $p<0,05$), стресів під час вагітності ($r=+0,89$, $p<0,05$), ХФПН ($r=+0,84$, $p<0,05$), загрози переривання вагітності ($r=+0,48$, $p<0,05$), прийом гормональних контрацептивів до зачаття ($r=+0,67$, $p<0,05$) та діагностоване порушення репродуктивної функції у матері ($r=+0,65$, $p<0,05$).

При аналізі взаємозв'язків між спадковими чинниками визначається, що УВС дитини у більшій мірі асоціює із наявністю УВР в іншій дитини та одного з ($r=+0,78$, $p<0,05$) батьків, на другому місці – наявність УВР у матері та стигми дизембріогенезу у дитини (відповідно, $r=+0,66$ і $r=+0,76$, $p<0,05$) і на

третьому місці – УВР у батька ($r=+0,43$, $p<0,05$). При іншій комбінації факторів вірогідними є тільки 2 фактори з цієї групи – УВР в інших дітей та УВР в родичів ($r=+0,74$ та $r=+0,72$ відповідно, $p<0,05$).

Визначені фактори ризику дали змогу провести преконцепційну профілактику, яка включала превентивну санацію хронічних вогнищ інфекції та видалення потенційних мутагенів і тератогенів за шість місяців до запланованої вагітності, лікування хронічних захворювань та виявлених порушень, синхронізацію репродуктивних процесів (найбільш оптимальним для зачаття вважали кінець літа - початок осені), дієтотерапію (раціон харчування батьків включав шипшину, недозрілі грецькі горіхи, чорну смородину, абрикоси, сливи, зелені листові овочі, шпинат, щавель, зелену цибулю, сельдерей, моркву, гарбуз, картоплю, рослинні нерафіновані олії, зародки злаків тощо) та кофакторну терапію (фолієва кислота обом батькам в дозі 0,8 мг/добу за шість місяців до вагітності, а жінці в цій же дозі впродовж перших трьох місяців вагітності та вітаміни: В6 в дозі 5 мг/добу, Е – 10 мг/добу, А – 3000 МО/добу).

При аналізі перебігу вагітності загроза викидня виявлена у $2,1\pm 2,1\%$, прояви гестозу у $4,2\pm 32,9\%$, анемія у $8,5\pm 4,1\%$ жінок. Ультразвукові дослідження з визначенням ехографічних маркерів з метою ранньої діагностики УВС провели у 18-20 та 30 тижнів вагітності. Всього проаналізовано 10 ехографічних ознак (товщина міжпередсердної перегородки, товщина міжшлуночкової перегородки, гіперехогенний фокус у серці, дилатація передсердь, дилатація шлуночків, симетрична затримка росту плоду, багатоводдя, маловоддя, аплазія артерій пуповини та ехопозитивні елементи в амніотичній рідині).

Із неспецифічних ультразвукових маркерів діагностували маловоддя у $6,4\pm 3,6\%$ вагітних жінок, багатоводдя - у $12,8\pm 4,9\%$. Специфічних ознак не визначали.

Спостерігали наступні результати вагітностей: $97,8\pm 2,1\%$ жінок І групи пологи закінчилися народженням живої доношеної дитини, у $2,1\pm 2,1\%$ - відбулися передчасні пологи.

У жінок, яким первинна профілактика не проводилася у $4,3 \pm 2,9\%$ наступили мимовільні викидні, у однієї жінки вагітність була перервана за медичними показами з приводу МУВР (аномалії невральної трубки – гідроцефалія та УВС – тетрада Фалло).

Таким чином, своєчасне обстеження сімей з метою виявлення групи ризику та преконцепційна профілактика, необхідний засіб збереження генофонду України.

ВИСНОВКИ

1. Загальний показник поширеності уроджених вад серцево-судинної системи серед дітей Чернівецької області становить 0,89%. Провідними за частотою вадами були дефекти міжшлуночкової перегородки (41,7% випадків), дефекти міжпередсердної перегородки (18,4% випадків), відкрите овальне вікно (13,0% випадків).

2. До чинників високого ризику формування УВС ($OR > 6$) відносяться: вік матері на момент зачаття старше 35 років (6,1), штучне переривання першої вагітності (7,6), гострі інфекційні захворювання впродовж вагітності (8,8), вживання алкоголю матір'ю впродовж вагітності (18,2), куріння матері впродовж вагітності (7,6), професійно-виробничі шкідливості матері (9,6), професійно-виробничі шкідливості батька (7,3).

3. Запропоновано алгоритм медсестринської профілактики УВС у дітей, який включає превентивну санацію хронічних вогнищ інфекції, видалення потенційних мутагенів і тератогенів за шість місяців до запланованої вагітності, лікування хронічних захворювань, синхронізацію репродуктивних процесів, дієтотерапію, кофакторну терапію. Ефективність алгоритму становить 95,5%.

ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

1. Всі сім'ї з наявністю визначених чинників ризику розвитку уроджених вад серцево-судинної системи мають бути віднесені до групи високого ризику і пройти медико-генетичне консультування.

2. З метою покращення профілактики уроджених вад серця запропоновано медсестринський алгоритм преконцепційної профілактики.

За шість місяців до запланованої вагітності подружнім парам рекомендується:

I. Анкетування II. Формування групи ризику.

III. Преконцепційна профілактика

- 1) превентивна санація хронічних вогнищ інфекції;
- 2) видалення потенційних мутагенів і тератогенів;
- 3) лікування хронічних захворювань та виявлених порушень;
- 4) призначення збалансованої дієти з підвищеним вмістом фолієвої, аскорбінової кислоти;
- 5) кофакторна терапія за призначенням лікаря: фолієва кислота обом батькам в дозі 0,8 мг/добу за шість місяців до вагітності, а жінці в цій же дозі впродовж перших трьох місяців вагітності та вітаміни: B6 в дозі 5 мг/добу, E – 10 мг/добу, A – 3000 МО/добу.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Лазоришинець В.В. Тактико-стратегічні питання української кардіохірургії та інтервенційної кардіології як ефективні інструменти забезпечення сучасного рівня допомоги населенню з серцево-судинними захворюваннями. Вісник серцево-судинної хірургії, 2016;3(дод.26):9-10. українська.
2. Горбатюк О.М., Лятуринська О.В. Організація та перспективи розвитку перинатальної допомоги в Україні. Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина. 2014;Т. IV.4(14):5-10. українська.
3. Богута Л.Ю., Руденко Н.Н., Ємець І.Н. Хірургічне лікування вроджених вад серця у дітей раннього віку. Сучасна педіатрія, 2013;7,145-147. українська.
4. Connor J.A., Hinton R.B., Miller E.M., Sund K.L., Ruschman J.G., Ware S.M. Genetic testing practices in infants with congenital heart disease *Congenit. Heart Dis.*, 2014; 9(2),158-67. doi: 10.1111/chd.12112.
5. [Page J.M., Silver R.M.](#) Genetic Causes of Recurrent Pregnancy Loss. *Clin Obstet Gynecol.*, 2016;. 59(3):498-508.
6. Njim T.N. [Late Pregnancy Outcomes among Women who Attended and Women who did not Attend First Trimester Antenatal Care Visits in a Suburban Regional Hospital in Cameroon](#). *Int J MCH AIDS*, 2016;Vol. 5(1):14-23.
7. Reich J.D., Haight D. and Reich Z.S. A comparison of the incidence of undiagnosed congenital heart disease in hospital born and home born children, *Journal of Neonatal-Perinatal Medicine*, 2017;10, (1):71.
8. Melissa Borelli, Rebecca J. Baer, Christina D. Chambers, Tyler C. Smith and Laura L. Jelliffe-Pawlowski. Critical congenital heart defects and abnormal levels of routinely collected first- and second-trimester biomarkers. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 2016; 173,(2), 368-374.
9. Till S.R., Everetts D., Haas D.M. Incentives for increasing prenatal care use by women in order to improve maternal and neonatal outcomes. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015; Vol.(12), 2228-2231.
10. Su W, Zhu P, Wang R, Wu Q, Wang M, Zhang X, Mei L, Tang J, Kumar

M, Wang X, Su L, Dong N. Congenital heart diseases and their association with the variant distribution features on susceptibility genes. Clin. Genet. 2017;91(3): 349-354. DOI: 10.1111/cge.12835.

11. View at: Publisher Site: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/cge.12835> PubMed: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27426723/>
12. Krasuski RA, Bashore TM. Congenital heart disease epidemiology in the United States: blindly feeling for the charging elephant. Circulation. 2016;134(2):110-113. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.023370.
13. Shargorodskaya Ye. Congenital diseases of the heart among newborn children: genetic aspects. The Journal of V. N. Karazin Kharkiv National University, series «Medicine». 2019; 38: 79-95. DOI: 10.26565/2313-6693-2019-38-10. [in Ukrainian] View at: Publisher Site: <https://periodicals.karazin.ua/medicine/article/view/14349> URL: <https://periodicals.karazin.ua/medicine/article/view/14349/13715>
14. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. Circulation. 2014; 130(9):749-56. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396.
15. Mozaffarian D, Benjamin EJ, Go AS, et al. Heart Disease and Stroke Statistics-2016 Update: a report from the American Heart Association. Circulation. 2016;133(4):e38-360. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000350
16. Rossberg N, Stangl K, Stangl V. Pregnancy and cardiovascular risk: A review focused on women with heart disease undergoing fertility treatment. Eur J Prev Cardiol. 2016; 23(18):1953-1961. DOI: 10.1177/2047487316673143.
17. Warrington NM, Beaumont RN, Horikoshi M. et al. Maternal and fetal genetic effects on birth weight and their relevance to cardio-metabolic risk factors. Nature Genetics. 2019;51(5):804-814. DOI: 10.1038/s41588-019-0403-1. Pierpont ME, Brueckner M, Chung WK. et al. Genetic Basis for Congenital Heart Disease: Revisited: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2018; 138(21):e653-e711. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000606.

18. Saito Yo. The role of the PlGF/Flt-1 signaling pathway in the cardiorenal connection. *Journal of Molecular and Cellular Cardiology*. 2021; 151:106-112. DOI: 10.1016/j.yjmcc.2020.10.001.
19. Fung A, Manlhiot C, Naik S, Rosenberg H, Smythe J, Lougheed J, Mondal T, Chitayat D, McCrindle BW, Mital S. Impact of Prenatal Risk Factors on Congenital Heart Disease in the Current Era. *J Am* ISSN 2664-472X. e ISSN 2664-4738.
20. Zaidi S, Brueckner M. Genetics and Genomics of Congenital Heart Disease. *Circulation Research*. 2017;120(6):923-940. DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.116.309140
21. Yanqiu Ou, Jinzhuang, Zhuang J, Liu X, Wu Y, Gao X, Nie Z, Qu Y, Chen J, Kielb C, Lauper U, Lin S. Risk factors of different congenital heart defects in Guangdong, China. *Pediatric research*. 2016; 79(4): 549-558. DOI: 10.1038/pr.2015.264.
22. Binder J, Carta S, Carvalho JS, Kalafat E, Khalil A, Thilaganathan B. Evidence for uteroplacental malperfusion in fetuses with major congenital heart defects. *PLoS One*. 2020;15(2):e0226741. DOI: 10.1371/journal.pone.0226741
23. Fantasia I, Andrade W, Syngelaki A, Akolekar R, Nicolaides KH. Impaired placental perfusion and major fetal cardiac defects. *Ultrasounds in Obstetrics & Gynecology*. 2019;53(1):68-72. DOI: 10.1002/uog.20149
24. Bakker AB, Du D, Derks D. Major life events in family life, work engagement, and performance: A test of the work-home resources model. *International Journal of Stress Management*. 2019; 26(3): 238-249. DOI: 10.1037/STR0000108
25. Camm EJ, Botting KJ, Sferruzzi-Perri FN. Near to One's Heart: The Intimate Relationship Between the Placenta and Fetal Heart. *Frontiers in Physiology*. 2018;9:e629. DOI: 10.3389/fphys.2018.00629
26. Draker N, Torry DS, Torry RJ. Placenta growth factor and sFlt-1 as biomarkers in ischemic heart disease and heart failure: a review. *Biomarkers in Medicine*. 2019;13(9):785-799. DOI: 10.2217/bmm- 2018-0492.
27. Dearani JA, O'Leary PW, Danielson GK. Surgical treatment of Ebstein's

malformation: state of the art in 2006. *Cardiol Young*. 2006;16(Suppl 3):12-20. <https://doi.org/10.1017/s1047951106000710>

28. Geerdink LM, Delhaas T, Helbing WA, du Marchie Sarvaas GJ, Heide HT, Rozendaal L, et al. Paediatric Ebstein's anomaly: how clinical presentation predicts mortality. *Arch Dis Child*. 2018;103(9):859-63. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2017-313482> 9.
29. Holst KA, Dearani JA, Said S, Pike RB, Connolly HM, Cannon BC, et al. Improving Results of Surgery for Ebstein Anomaly: Where Are We After 235 Cone Repairs? *Ann Thorac Surg*. 2018;105(1):160-8. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.09.058>
30. Prasanna A, Tan CW, Anastasopoulos A, Beroukhi RS, Emani SM. One and One-Half Ventricle Repair: Role for Restricting Antegrade Pulmonary Blood Flow. *Ann Thorac Surg*. 2022;114(1):176-83. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2021.04.058>
31. Cabrelle G, Castaldi B, Vedovelli L, Gregori D, Vida VL, Padalino MA. Long-term experience with the one-and-a-half ventricle repair for simple and complex congenital heart defects. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2021;59(1):244- 52. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezaa289>
32. Pan M, Li DZ. Placenta insufficiency and congenital heart defects. *Am J Obstet Gynecol MFM*. 2023 Sep;5(9):101070. doi: 10.1016/j.ajogmf.2023.101070.
33. Cromb D, Slator P, Hall M, Price A, Alexander D, Counsell S, Hutter J. Advanced magnetic resonance imaging detects altered placental development in pregnancies affected by congenital heart disease. *Res Sq [Preprint]*. 2024 Jan 23;rs.3.rs-3873412. doi: 10.21203/rs.3.rs-3873412/v1. PMID: 38343847; PMCID: PMC10854304.
34. Martin LJ, Benson DW. Focused Strategies for Defining the Genetic Architecture of Congenital Heart Defects. *Genes (Basel)*. 2021 May 28;12(6):827. doi: 10.3390/genes12060827. PMID:34071175; PMCID: PMC8228798.
35. Izarzugaza JMG, Ellesøe SG, Doganli C, Ehlers NS, Dalgaard MD, Audain E, Dombrowsky G, Banasik K, Sifrim A, Wilsdon A, Thienpont B, Breckpot J, Gewillig M; Competence Network for Congenital Heart Defects, Germany; Brook

- JD, Hitz MP, Larsen LA, Brunak S. Systems genetics analysis identifies calcium-signaling defects as novel cause of congenital heart disease. *Genome Med.* 2020 Aug 28;12(1):76. doi: 10.1186/s13073-020-00772-z. PMID: 32859249; PMCID: PMC7453558.
36. Malahfji M, Chamsi-Pasha MA. Advanced Cardiac Imaging for Complex Adult Congenital Heart Diseases. *Methodist Debakey Cardiovasc J.* 2019 Apr-Jun;15(2):99-104. doi: 10.14797/mdcj-15-2-99. PMID: 31384372; PMCID: PMC6668737.
 37. Khayata M, Alkharabsheh S, Shah NP, Verma BR, Gentry JL, Summers M, Xu B, Asher C, Klein AL. Case series, contemporary review and imaging guided diagnostic and management approach of congenital pericardial defects. *Open Heart.* 2020 Jan 8;7(1):e001103. doi: 10.1136/openhrt-2019-001103. PMID:32076559; PMCID: PMC6999674.
 38. Fazekas-Pongor V, Csáky-Szunyogh M, Fekete M, Mészáros Á, Cseh K, Péntes M. Congenital heart diseases and parental occupational exposure in a Hungarian case-control study in 1997 to 2002. *Congenit Anom (Kyoto).* 2021 Mar;61(2):55-62. doi: 10.1111/cga.12401. Epub 2020 Nov 10. PMID: 33140474.
 39. Fazekas-Pongor V, Fekete M, Csáky-Szunyogh M, Cseh K, Péntes M. Parental occupational exposure and congenital heart diseases in a Hungarian case-control study. *Int Arch Occup Environ Health.* 2021 Apr;94(3):515-527. doi: 10.1007/s00420-020-01589-4. Epub 2020 Nov 10. PMID: 33170344; PMCID: PMC8032570.
 40. Zhu Y, Chen Y, Feng Y, Yu D, Mo X. Association between maternal body mass index and congenital heart defects in infants: A meta-analysis. *Congenit Heart Dis.* 2018 Mar;13(2):271-281. doi: 10.1111/chd.12567. Epub 2018 Jan 23. PMID: 29363266.
 41. Sun J, Chen X, Chen H, Ma Z, Zhou J. Maternal Alcohol Consumption before and during Pregnancy and the Risks of Congenital Heart Defects in Offspring: A Systematic Review and Meta-analysis. *Congenit Heart Dis.* 2015 Sep-Oct;10(5):E216-24. doi: 10.1111/chd.12271. Epub 2015 Jun 1. PMID: 26032942.
 42. Zhang S, Wang L, Yang T, Chen L, Zhao L, Wang T, Chen L, Ye Z,

Zheng Z, Qin J. Parental alcohol consumption and the risk of congenital heart diseases in offspring: An updated systematic review and meta-analysis. *Eur J Prev Cardiol.* 2020 Mar;27(4):410-421. doi: 10.1177/2047487319874530. Epub 2019 Oct 2. PMID: 31578093.

43. Yang G, Deng X, Xiao J, Huang P, Zhang K, Li Y. Maternal fever during preconception and conception is associated with congenital heart diseases in offspring: An updated meta-analysis of observational studies. *Medicine (Baltimore).* 2021 Mar 5;100(9):e24899. doi: 10.1097/MD.00000000000024899. PMID: 33655950; PMCID: PMC7939217.
44. Chen L, Yang T, Chen L, Wang L, Wang T, Zhao L, Ye Z, Zhang S, Luo L, Zheng Z, Qin J. Risk of congenital heart defects in offspring exposed to maternal diabetes mellitus: an updated systematic review and meta-analysis. *Arch Gynecol Obstet.* 2019 Dec;300(6):1491-1506. doi: 10.1007/s00404-019-05376-6. Epub 2019 Nov 12. PMID: 31713644.
45. Derme M, Briante M, Ceccanti M, Giannini G, Vitali M, Messina MP, Piccioni MG, Mattia A, Nicotera S, Crognale A. Prenatal Alcohol Exposure and Metabolic Disorders in Pediatrics: The Role of the Oxidative Stress-A Review of the Literature. *Children (Basel).* 2024 Feb 21;11(3):269. doi: 10.3390/children11030269. PMID: 38539304; PMCID: PMC10968828.
46. Golding MC. Teratogenesis and the epigenetic programming of congenital defects: Why paternal exposures matter. *Birth Defects Res.* 2023 Nov 15;115(19):1825-1834. doi: 10.1002/bdr2.2215. Epub 2023 Jul 9. PMID: 37424262; PMCID: PMC10774456.
47. Terracina S, Tarani L, Ceccanti M, Vitali M, Francati S, Lucarelli M, Venditti S, Verdone L, Ferraguti G, Fiore M. The Impact of Oxidative Stress on the Epigenetics of Fetal Alcohol Spectrum Disorders. *Antioxidants (Basel).* 2024 Mar 28;13(4):410. doi: 10.3390/antiox13040410. PMID: 38671857; PMCID: PMC11047541.
48. Shi Q, Qi K. Developmental origins of health and disease: Impact of paternal nutrition and lifestyle. *Pediatr Investig.* 2023 Feb 28;7(2):111-131. doi: 10.1002/ped4.12367. PMID: 37324600; PMCID: PMC10262906.

49. Capobianco E, Pirrone I. Paternal programming of fetoplacental and offspring metabolic disorders. *Placenta*. 2023 Sep 26;141:71-77. doi: 10.1016/j.placenta.2023.06.009. Epub 2023 Jun 18. PMID: 37355440.
50. Sparks JR, Redman LM, Drews KL, Sims CR, Krukowski RA, Andres A. Healthful Eating Behaviors among Couples Contribute to Lower Gestational Weight Gain. *Nutrients*. 2024 Mar 13;16(6):822. doi: 10.3390/nu16060822. PMID: 38542733; PMCID: PMC10974170.
51. Plante AS, Lemieux S, Drouin-Chartier JP, Weisnagel SJ, Robitaille J, Drapeau V, Provencher V, Morisset AS. Changes in Eating Behaviours Throughout Pregnancy: Associations with Gestational Weight Gain and Pre-pregnancy Body Mass Index. *J Obstet Gynaecol Can*. 2020 Jan;42(1):54-60. doi: 10.1016/j.jogc.2019.04.024. Epub 2019 Jul 6. PMID: 31289011.
52. Qu P, Zhao D, Yan M, Liu D, Zhang R, Li S, Pei L, Yan H, Zeng L, Dang S. Maternal exposure to housing renovation during the periconceptional period and the risk of offspring with isolated congenital heart disease: a case-control study. *Environ Health*. 2023 Apr 18;22(1):37. doi: 10.1186/s12940-023-00990-z. PMID: 37072765; PMCID: PMC10111801.
53. Xiao D, Li W, Zhang WH, Wen Z, Mo W, Lu C, Guo L, Yang L. Maternal periconceptional environmental exposure and offspring with congenital heart disease: a case-control study in Guangzhou, China. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2023 Jan 24;23(1):57. doi: 10.1186/s12884-023-05355-5. PMID: 36694158; PMCID: PMC9872400.
54. Zimmerman M, Sable C. Congenital heart disease in low-and- middle-income countries: Focus on sub-Saharan Africa. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2020 Mar;184(1):36-46. doi: 10.1002/ajmg.c.31769. Epub 2020 Feb 6. PMID: 32026623.
55. Rakha S. Initiating a Fetal Cardiac Program from Scratch in Low- and Middle-Income Countries: Structure, Challenges, and Hopes for Solutions. *Pediatr Cardiol*. 2024 Apr 19. doi: 10.1007/s00246- 024-03479-9. Epub ahead of print. PMID: 38639814.
56. Searchinger C, Nalubwama H, Pulle J, Mehta R, Tumwaze H, Kyarimpa

R, Mwima R, Atukunda E, Bua B, Sarnacki R, Sherman MG, Oketcho M, Zimmerman M, Nakitto M, Longenecker CT, Webel A, Scheel A, Lwabi PS, Sable CA. Quality of Life in Ugandan Children and Young Adults After Surgery for Congenital Heart Disease: Mixed Methods Approach. *Glob Heart*. 2024 Apr 17;19(1):36. doi: 10.5334/gh.1320. PMID: 38638125; PMCID: PMC11025577.

57. Dłużniewska N, Podolec P, Olszowska M, Weryński P, Suder B, Kopeć G, Tomkiewicz-Pajak L. Quality of life in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Kardiochir Torakochirurgia Pol*. 2018 Jun;15(2):107-113. doi: 10.5114/kitp.2018.76476. Epub 2018 Jun 25. PMID: 30069191; PMCID: PMC6066685.
58. Siegel MR, Rocheleau CM, Hollerbach BS, Omari A, Jahnke SA, Almlı LM, Olshan AF; National Birth Defects Prevention Study. Birth defects associated with paternal firefighting in the National Birth Defects Prevention Study. *Am J Ind Med*. 2023 Jan;66(1):30-40. doi: 10.1002/ajim.23441. Epub 2022 Nov 22. PMID: 36345775; PMCID: PMC9969860.
59. Siegel MR, Rocheleau CM, Broadwater K, Santiago-Colón A, Johnson CY, Herdt ML, Chen IC, Lawson CC; National Birth defects Prevention Study. Maternal occupation as a nail technician or hairdresser during pregnancy and birth defects, National Birth Defects Prevention Study, 1997-2011. *Occup Environ Med*. 2022 Jan;79(1):17-23. doi: 10.1136/oemed-2021-107561. Epub 2021 Jun 30. PMID: 34193593; PMCID: PMC8991319.
60. Ruan Y, Xie Z, Liu X, He Y. Associated factors for prenatally diagnosed fetal congenital heart diseases. *BMC Cardiovasc Disord*. 2023 Jan 27;23(1):52. doi: 10.1186/s12872-022-02981-3. PMID: 36707754; PMCID: PMC9883969.
61. van Nisselrooij AEL, Teunissen AKK, Clur SA, Rozendaal L, Pajkrt E, Linskens IH, Rammeloo L, van Lith JMM, Blom NA, Haak MC. Why are congenital heart defects being missed? *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2020 Jun;55(6):747-757. doi: 10.1002/uog.20358. PMID: 31131945; PMCID: PMC7317409.
62. GBD 2017 Congenital Heart Disease Collaborators. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990- 2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet Child Adolesc Health*. 2020

Mar;4(3):185-200. doi: 10.1016/S2352-4642(19)30402-X. Epub 2020 Jan 21.

Erratum in: Lancet Child Adolesc Health. 2020 Feb 7;; PMID: 31978374; PMCID: PMC7645774.

63. Rossano JW. Congenital heart disease: a global public health concern. Lancet Child Adolesc Health. 2020 Mar;4(3):168-169. doi: 10.1016/S2352-4642(19)30429-8. Epub 2020 Jan 21. PMID: 31978370.
64. Jenkins KJ, Honein MA. Public Health Approach to Decrease Mortality for Congenital Heart Defects: Dying Too Soon. J Am Coll Cardiol. 2018 May 29;71(21):2447-2449. doi: 10.1016/j.jacc.2018.03.489. PMID: 29793634; PMCID: PMC6482812.
65. Hennrick H, Miller E, Lai WW, Nelkin VC, Flores AM, Olson M, Kong D, Tan A. Effects of Implementing a Standardized Surveillance Program on Cardiac Neurodevelopmental Program Referral Completion. Pediatr Cardiol. 2024 Apr;45(4):821-828. doi: 10.1007/s00246-024-03425-9. Epub 2024 Feb 28. PMID: 38416202.
66. Names AA, Alqassim AY, Jareebi MA, Aldhamdi MA, Abutaleb AA, Alwani AA, Shami MO, Alneel GA, Alhazmi AH, Gohal HM, Hadad BA, Alaksham HM. Pattern of congenital heart defects among children in Jazan Region, Saudi Arabia: A five-year hospital-based study. J Family Med Prim Care. 2023 Oct;12(10):2249-2254. doi: 10.4103/jfmpc.jfmpc_2008_22. Epub 2023 Oct 11. PMID: 38074278; PMCID: PMC10706519.
67. Abduljawad EM, AlHarthi A, AlMatrafi SA, Hussain M, Shawli A, Waggass R. The Prevalence of Congenital Heart Diseases in Syndromic Children at King Khalid National Guard Hospital from 2005 to 2016. Cureus. 2020 Apr 29;12(4):e7891. doi:10.7759/cureus.7891. PMID: 32489745; PMCID: PMC7255536.
68. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, Roos-Hesselink JW. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. J Am Coll Cardiol. 2011 Nov 15;58(21):2241-7. doi: 10.1016/j.jacc.2011.08.025. PMID: 22078432.
69. Bourdon G, Lenne X, Godart F, Storme L, Theis D, Subtil D, Bruandet A,

- Rakza T. Epidemiology of congenital heart defects in France from 2013 to 2022 using the PMSI-MCO (French Medical Information System Program in Medicine, Surgery, and Obstetrics) database. *PLoS One*. 2024 Apr 16;19(4):e0298234. doi: 10.1371/journal.pone.0298234. PMID: 38626139; PMCID: PMC11020754.
70. Pan F, Li J, Lou H, Li J, Jin Y, Wu T, Pan L, An J, Xu J, Cheng W, Tao L, Lei Y, Huang C, Yin F, Chen J, Zhu J, Shu Q, Xu W. Geographical and Socioeconomic Factors Influence the Birth Prevalence of Congenital Heart Disease: A Population-based Cross-sectional Study in Eastern China. *Curr Probl Cardiol*. 2022 Nov;47(11):101341. doi: 10.1016/j.cpcardiol.2022.101341. Epub 2022 Jul 31. PMID: 35921873.
 71. Zhou X, Yang T, Ruan Y, Zhang Y, Liu X, Zhao Y, Gu X, Xu X, Han J, He Y. Application of neural networks in prenatal diagnosis of atrioventricular septal defect. *Transl Pediatr*. 2024 Jan 29;13(1):26-37. doi: 10.21037/tp-23-394. Epub 2024 Jan 15. PMID: 38323184; PMCID: PMC10839271.
 72. Parvar SY, Ghaderpanah R, Naghshzan A. Prevalence of congenital heart disease according to the echocardiography findings in 8145 neonates, multicenter study in southern Iran. *Health Sci Rep*. 2023 Apr 4;6(4):e1178. doi: 10.1002/hsr2.1178. PMID: 37033389; PMCID: PMC10073012.
 73. Joshi M, Tulloh RM. Respiratory virus prophylaxis in congenital heart disease. *Future Cardiol*. 2018 Sep;14(5):417-425. doi: 10.2217/fca-2017-0096. Epub 2018 Jun 7. PMID: 29877720.
 74. Cocomello L, Dimagli A, Biglino G, Cornish R, Caputo M, Lawlor DA. Educational attainment in patients with congenital heart disease: a comprehensive systematic review and meta-analysis. *BMC Cardiovasc Disord*. 2021 Nov 19;21(1):549. doi: 10.1186/s12872-021-02349-z. PMID: 34798837; PMCID: PMC8603574.
 75. Helle E, Priest JR. Maternal Obesity and Diabetes Mellitus as Risk Factors for Congenital Heart Disease in the Offspring. *J Am Heart Assoc*. 2020 Apr 21;9(8):e011541. doi: 10.1161/JAHA.119.011541. Epub 2020 Apr 20. PMID: 32308111; PMCID: PMC7428516.
 76. Radke RM, Frenzel T, Baumgartner H, Diller GP. Adult congenital heart

disease and the COVID-19 pandemic. *Heart*. 2020 Sep;106(17):1302-1309. doi: 10.1136/heartjnl-2020-317258. Epub 2020 Jun 10. PMID: 32522822; PMCID: PMC7299644.

77. Alsaied T, Aboulhosn JA, Cotts TB, Daniels CJ, Etheridge SP, Feltes TF, Gurvitz MZ, Lewin MB, Oster ME, Saidi A. Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) Pandemic Implications in Pediatric and Adult Congenital Heart Disease. *J Am Heart Assoc*. 2020 Jun 16;9(12):e017224. doi: 10.1161/JAHA.120.017224. Epub 2020 May 22. PMID: 32441586; PMCID: PMC7429046.
78. Malviya A, Yadav R. COVID -19 pandemic and paediatric population with special reference to congenital heart disease. *Indian Heart J*. 2020 May-Jun;72(3):141-144. doi: 10.1016/j.ihj.2020.06.001. Epub 2020 Jun 6. PMID: 32768011; PMCID: PMC7411102.
79. Yang Y, Kuo K, Claxton JS, Knight JH, Huang Y, Oster ME, Kochilas LK. Trends in mortality risk of patients with congenital heart disease during the COVID-19 pandemic. *Am Heart J*. 2024 Feb;268:9-17. doi: 10.1016/j.ahj.2023.11.010. Epub 2023 Nov 14. PMID: 37967642; PMCID: PMC10841681.
80. Williams SG, Frain S, Guo H, Carr MJ, Ashcroft DM, Keavney BD. Clinical risk associated with COVID-19 among 86000 patients with congenital heart disease. *Open Heart*. 2023 Dec 14;10(2):e002415. doi: 10.1136/openhrt-2023-002415. PMID:38097365; PMCID: PMC10729200.