


**ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ,
ОБСЛЕДОВАНИЕ, СТАБИЛИЗАЦИЯ
НОВОРОЖДЕННОГО С ВРОЖДЕННЫМ
ПОРОКОМ СЕРДЦА**

СТРИЖАК М.И.

- 
- Частота встречаемости ВПС 8-10 на 1000 новорожденных
 - В настоящее время теоретически для любого врожденного порока сердца существует вариант коррекции
 - В развитых странах мира абсолютное большинство детей, рожденных с ВПС, достигает взрослого возраста при условии своевременной диагностики и адекватного оперативного лечения
 - Смертность в младенческом возрасте от ВПС по-прежнему остается высокой

Основные задачи врача, заподозрившего у ребенка ВПС

- Установить симптомы, свидетельствующие о наличии ВПС
- Провести дифференциальную диагностику с другими заболеваниями, имеющими сходную симптоматику с ВПС
- Определить показания к консультации специалиста (детского кардиолога, кардиохирурга, генетика)
- Первичная терапия с целью стабилизации состояния ребенка и перевода его в кардиохирургический стационар при необходимости экстренной операции

Осмотр ребенка с предполагаемым ВПС

Норма

- Соответствие ребенка гестационному возрасту
 - Длина тела
 - Вес
 - Окружность головы

Патология

- Ребенок большой для гестационного возраста
 - Ребенок от матери с сахарным диабетом
- Маленький для гестационного возраста
- Наличие множественных стигм дизэмбриогенеза

Синдром Дауна

- Болезнь Дауна (трисомия 21), частота встречаемости 1:800
- Монголоидный разрез глаз, круглое уплощённое лицо, плоская спинка носа, эпикант, крупный язык, брахицефалия, деформированные ушные раковины
- 40-50% имеют ВПС (АВК, ДМЖП, ДМПП, ОАП, тетрада Фалло)



Синдром Эдвардса

- Синдром Эдвардса (трисомия 18), частота встречаемости 1:7000
- Низкая масса и длина тела долихоцефалическая форма черепа, маленькая челюсть, маленький рот, узкие и короткие глазные щели, низкорасположенные деформированные ушные раковины, широкая и короткая грудная клетка
- 90% имеют ВПС (ДМЖП, ОАП, ДМПП, стеноз ЛА)



Синдром Патау

- Синдром Патау (трисомия 13). Частота встречаемости 1:7000-1:14000. Характерны микроцефалия, низкий скошенный лоб, микрофтальмия, колобома, широкое основание носа, запавшая переносица, расщелина верхней губы и неба, короткая шея, полидактилия
- 80-90% имеют ВПС (ДМЖП, ДМПП, ОАП, декстрокардия)



Синдром Тернера

- Синдром Тернера (Xo), частота встречаемости 1:15000
- Малая длина и масса тела, маленькая нижняя челюсть, оттопыренные уши, короткая шея с крыловидными складками, низко расположена нижняя линия роста волос на шее, широкая грудная клетка с далеко расставленными сосками, искривление рук в области локтевых суставов, выпуклые ногти на коротких пальцах рук
- 35% имеют ВПС (коарктация аорты, стеноз аортального клапана)



Синдром Вильямса

- Синдром Вильямса («лицо эльфа»), микроделеция длинного плеча 7-ой хромосомы, частота встречаемости 1:7500
- Широкий лоб, разлёт бровей по средней линии, полные щёки, большой рот, полные губы, плоская переносица, своеобразная форма носа с плоским тупым концом, маленький подбородок, ярко-голубые глаза, сходящееся косоглазие
- Часто сочетается с ВПС (стеноз аорты, стеноз легочной артерии)



VATER и VACTERL-ассоциация

■ VATER-ассоциация

- Vertebral anomalies
- Anal atresia
- Tracheoesophageal fistula and/or
- Esophageal atresia
- Radial and renal dysplasia

■ VACTERL-ассоциация

- Vertebral anomalies
- Anal atresia
- Cardiac defects
- Tracheoesophageal fistula and/or
- Esophageal atresia
- Renal agenesis and dysplasia
- Limb anomalies
 - В 50% случаев сочетается с ВПС (ДМЖП, тетрада Фалло, ДОМС от ПЖ)

CHARGE – синдром

- Coloboma
 - Heart defects
 - Atresia of the choane
 - Retardation of growth and development
 - Genitourinary anomalies
 - Ear anomalies and deafness
- В 60-85% имеется ВПС
 - Аномалии дуги аорты
 - ДОМС от ПЖ
 - Тетрада Фалло
 - Общий артериальный ствол

Осмотр ребенка с предполагаемым ВПС

- ЧД и одышка
- ЧСС и ритм сердца
- Цвет кожного покрова
- Перфузия кожи
- Пульсация
- Размер и локализация печени
- Ментальный статус
- Пальпация прекардиальной области
- Аускультация сердца




Дыхание

Норма


- ЧД в норме у новорожденного составляет 30-60 в мин
- Отсутствует одышка

Патология

- ЧД > 60 в мин в отсутствие признаков ДН (может быть первым признаком ВПС)
- ЧД < 30 в мин и наличие затрудненного дыхания являются признаками истощения



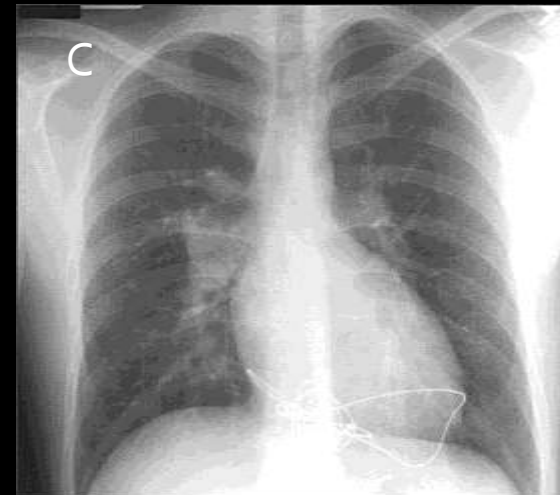
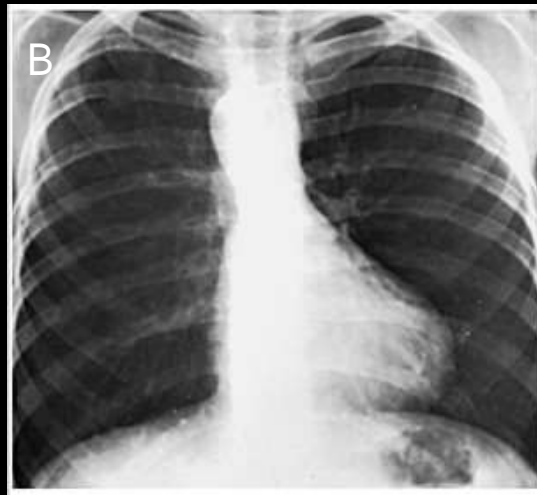
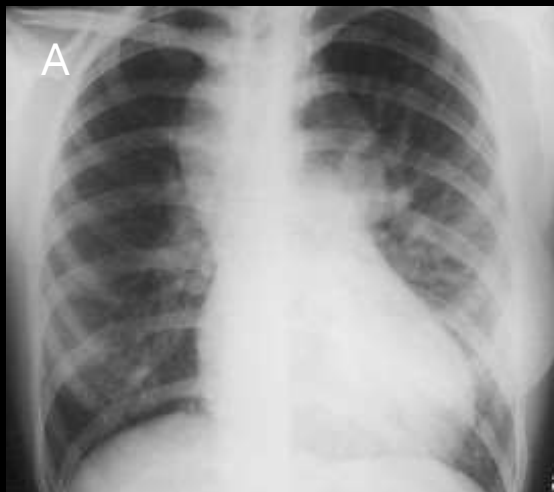
Респираторные признаки выраженной сердечной недостаточности

- Одышка
 - Втяжение грудины и межреберных промежутков
 - Раздувание крыльев носа
 - Grunting (мычание)
 - Гаспинг-дыхание (признак истощения дыхательной системы)
- 

Дифференциальная диагностика легочной и сердечной патологии

Цианоз	Есть	Есть
Частота дыханий	Тахипноэ	Тахипноэ
Работа дыхания	Выражена	Может быть не выражена, нарастает при прогрессировании СН
КОС артериальной крови	Увеличение PCO_2 , респираторный ацидоз	Уменьшение PCO_2 , метаболический ацидоз
Рентгеновский снимок ОГК	Ассиметричное поражение легких	Усилен или обеднен сосудистый рисунок, может быть отек легких
Размер, форма, расположение сердца	Нормальное	Патологическое
Тест на гипероксию	Повышение артериального $PO_2 > 150$ мм рт. ст	Артериальное $PO_2 < 150$ мм рт. ст

Патологическая форма сердца



А – сердце в виде снеговика (Тотальный anomальный дренаж легочных вен, супракардиальная форма)

В – сердце в форме башмачка (Тетрада Фалло, Атрезия трехстворчатого клапана)

С – сердце в форме яйца, лежащего на боку (Транспозиция магистральных сосудов)

ЧСС, ритм сердца

- ЧСС у новорожденного в норме 120-180 ударов в минуту (может варьировать от 80 до 200)
- Синусовый ритм
- ЧСС уменьшается во время сна
- ЧСС увеличивается, когда ребенок бодрствует или плачет



Оценка ЧСС

Тахикардия, устойчивое повышение ЧСС выше 180 в мин

- Может быть признаком шока, выраженной сердечной недостаточности
- Требуется оценки респираторного статуса, артериального давления, пульса
- Наиболее частые нарушения ритма – синусовая тахикардия, суправентрикулярная тахикардия (СВТ)

Брадикардия, устойчивое ЧСС ниже 80 в мин

- Может быть обусловлена гипоксией, гипотензией, ацидозом вследствие депрессии проводящей системы сердца
- Наиболее частые нарушения ритма – синусовая брадикардия, полный АВ-блок

Артериальное давление

- У новорожденного ребенка с подозрением на ВПС необходимо измерение артериального давления на всех конечностях
- При нестабильной гемодинамике необходимо использование инвазивного мониторинга артериального давления
- Важное значение имеет измерение среднего артериального давления, оценка систоло-диастолической разницы
- Артериальная гипотензия – поздний признак сердечной декомпенсации

Подбор манжеты для измерения АД у новорожденного

Масса тела, г	Размер манжеты
500-1000 г	№1
1000-2000 г	№2
2000-3000 г	№3
3000-4500 г	№4
4500-6000 г	№5

Цвет кожных покровов

Периферический цианоз

- Синюшность ногтевых фаланг, кистей и стоп, периоральный цианоз
- Не вовлекаются слизистые мембраны
- Причиной может быть гипотермия, гиповолемия
- Часто разрешается в течение первых 48 часов жизни
- Сатурация артериальной крови не нарушена

Центральный цианоз

- Синюшность языка и слизистых оболочек
- Вызывается десатурацией артериальной крови
- Может быть обусловлен сердечной или респираторной дисфункцией
- Центральный цианоз проявляется при концентрации Hb 30-50 г/л
- Анемия маскирует развитие десатурации

Тест на гипероксию

- Проводится для дифференциальной диагностики сердечной и легочной патологии у новорожденных детей с центральным цианозом
- У ребенка, который дышит атмосферным воздухом производится забор крови из правой верхней части тела (правая a. radialis, a. brachialis, a. temporalis), измеряется PO_2
- Затем в течении 10 мин ребенок получает кислород (маска, назальные канюли)
- Повторный анализ крови из правой верхней части тела с измерением pO_2
- pO_2 ниже 150 мм рт ст может свидетельствовать о наличии у ребенка цианотичного ВПС или персистирующего фетального кровотока
- Измерение одной сатурации недостаточно для правильной интерпретации теста на гипероксию
- Тест на гипероксию должен быть интерпретирован только в свете клинической картины состояния ребенка

Интерпретация теста на гипероксию

	FiO ₂ 21% PaO ₂ ,mm Hg (sat,%)	FiO ₂ 100% PaO ₂ , mm Hg (sat, %)
Легочная патология	70(95)	>200(100)
Поражения нервной системы	50(85)	>150(100)
Метгемоглобинемия	50(85)	>150(100)
Цианотичный ВПС	<40(<75)	<50(<85)
Персистирующий фетальный кровоток	<40(<75)	Цифры варьируют

Признаки плохой перфузии кожного покрова

- Увеличенное время восполнения капилляров
 - В норме составляет до 2 секунд
 - Одинаково в верхней и нижней части тела
- Мраморность
- Бледность
- Потливость
- Холодные конечности, высокий температурный градиент ($N=2-3^{\circ}\text{C}$)

Пульсация

- В норме легко чувствуется
- Сила пульсации плечевой и бедренной артерий в норме одинакова
- Сила пульсации справа и слева в норме также одинакова

Подскакивающий пульс

- можно предположить наличие у ребенка ОАП, ОАС, артериовенозный свищ
- Неодинаковая пульсация справа/слева, в верхней/нижней части туловища предполагает наличие КоАо, перерыва дуги Ао

Размер и расположение печени

- В норме может выступать из под края реберной дуги до 2 см
- Располагается в правой части живота
- Мягкая по консистенции
- Расположении по средней линии сочетается с синдромом асплении/полисплени
- Расположение в левой части живота
- ✓ Если сердце справа – свидетельствует о situs viscerus inversus, как правило ВПС отсутствует
- ✓ Если сердце слева – часто сочетается с комплексным ВПС



Ментальный статус

Норма

- Активный
- Сильный крик
- Хорошо кушает

Признаки ухудшения

- Плохо кушает
- Слабо сосет
- Безразличен к еде

- Раздражительность
- Страдальческий внешний вид
- Слабый крик
- Снижение активности
- Кома

Пальпация прекардиальной области

Норма

- Сердечный толчок невидим
- Точка максимального импульса располагается внизу вдоль левого края грудины, в 5-ом межреберном промежутке

Патология

- Сердечный толчок заметен визуально
- Точка максимального импульса смещена вправо (декстракардия, напряженный пневмоторакс слева, диафрагмальная грыжа)
- Точка максимального импульса смещена влево (напряженный пневмоторакс справа)
- Дрожание – ощущение вибрации при пальпации, сочетающееся с громким грубым шумом

Аускультация сердца

- Отсутствие шума при аускультации сердца не означает отсутствие у ребенка ВПС
- Шум в сердце может не являться признаком наличия ВПС
- Свидетельствует о патологии, если сочетается:
 - с центральным цианозом
 - с респираторным дистрессом
 - интенсивность шума 3/6 и выше

Классификация интенсивности шума

- 1-я степень – едва слышимый
- 2-я степень – мягкий, но слышимый
- 3-я степень – умеренно громкий, нет дрожания
- 4-я степень – громкий, сопровождается дрожанием
- 5-я степень – выслушивается стетоскопом, едва касающимся грудной клетки
- 6-я степень – выслушивается стетоскопом, не касающимся грудной клетки

Критический порок сердца

- Быстрое прогрессирование сердечной недостаточности и развитие синдрома низкого сердечного выброса
- Развитие декомпенсированного метаболического ацидоза
- Развитие синдрома полиорганной недостаточности
- Если не проводится экстренная терапия или не выполняется оперативное вмешательство, ребенок погибает в течение первых дней или недель жизни

ВПС, требующие экстренной коррекции

- ОАП у недоношенных новорожденных
- Тетрада Фалло с атрезией ЛА, критический стеноз ЛА
- Синдром гипоплазии правых отделов сердца (гипоплазия или атрезия трехстворчатого клапана, правого желудочка, клапана и/или ствола легочной артерии)
- Критическая коарктация аорты, перерыв дуги аорты

ВПС, требующие экстренной коррекции

- Синдром гипоплазии левых отделов сердца (гипоплазия или атрезия митрального клапана, левого желудочка, стеноз или атрезия аортального клапана с или без гипоплазии восходящей аорты)
- Тотальный аномальный дренаж легочных вен
- Транспозиция магистральных сосудов
- Общий артериальный ствол
- Любой другой порок, сопровождающийся критическим стенозом легочной артерии или аорты, коарктацией или перерывом дуги аорты

Дуктус-зависимые ВПС

- ВПС с дуктус-зависимым легочным кровотоком (тетрада Фалло, атрезия легочной артерии, атрезия трехстворчатого клапана)
- ВПС с дуктус-зависимым системным кровотоком (критический стеноз аорты, критическая коарктация аорты, перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца)

Дуктус-зависимые ВПС

- Функционирование ОАП может сохраняться в течение нескольких часов или дней
- Заккрытие происходит в два этапа:
 - Функциональное (обусловлено спазмом гладких мышц в стенке протока), в течение первых суток жизни (у 80% доношенных новорожденных)
 - Анатомическое (формирование соединительной ткани) к 3 мес (у 80% доношенных новорожденных), к 1 году у 95%
- Простагландины группы E вырабатываются плацентой, поддерживают проток в открытом состоянии
- Кислород вызывает сокращение мышечных волокон в стенке протока, способствует его закрытию

Дуктус-зависимые ВПС

- Требуют титрования простагландинов E₁ или E₂
- Начальная доза для титрования
50-100 нг/кг/мин
- Поддерживающая доза при открытом протоке
5-10 нг/кг/мин
- Основные побочные эффекты: апноэ, периферическая вазодилатация, повышение температуры тела
 - Вероятность развития уменьшается при использовании низких доз препарата

Дуктус-зависимые ВПС

- При ряде дуктус-зависимых ВПС (ТМС, СГЛОС и др.) для поддержания адекватного кровосмешения необходимо также функционирующее открытое овальное окно достаточных размеров
- При рестриктивном или закрывающемся ООО необходим срочный перевод в кардиохирургический стационар для проведения процедуры Рашкинда (эндоваскулярная баллонная атриосептостомия)

Дуктус-зависимые ВПС

- В случае дуктус-зависимой циркуляции нормальные границы сатурации для ребенка колеблются в пределах 75-85%
- При сатурации 78% соотношение легочного и системного кровотока составляет 1:1
- Терапевтические маневры должны быть направлены на поддержание сатурации 75-85%, pO_2 в артериальной крови 35 мм рт. ст.
- При более высоком значении сатурации происходит увеличение легочного кровотока за счет обеднения системного

Дуктус-зависимые ВПС

- Развивается гипоксемия, интерстициальный отек легких вследствие увеличенного легочного кровотока
- Возникают признаки низкого сердечного выброса (метаболический ацидоз, олигоурия, ишемия кишечника)
- Повышение F_iO_2 и ИВЛ в режиме гипервентиляции приводят к увеличению легочного кровотока и дальнейшему нарастанию отека легких

Дуктус-зависимые ВПС


- При развитии такой клинической ситуации необходимо использование низкого FiO_2 (21%), умеренной гиповентиляции с поддержанием pCO_2 в артериальной крови на уровне 45 мм рт ст
- При развитии отека легких – диуретики, низком АД и нормальном волемическом статусе – инотропная поддержка
- Часть детей могут иметь достаточно высокие значения сатурации (85-90%) и переносить ее достаточно хорошо. В таких случаях необходимо динамическое наблюдение

Предоперационное ведение детей с дуктус-зависимыми ВПС


- Избегать назначения кислорода, приемлемая сатурация в пределах 75-85%
- Инфузионная терапия в объеме ЖП, избегать гиповолемии
- В случае развития отеков использование диуретиков
- Инотропная поддержка при гипотензии и исключении гиповолемии
- Антибактериальная терапия только по показаниям (подозрение на ВУИ)
- ИВЛ показана при нарастании признаков дыхательной недостаточности, гиперкарбии, выраженной гипоксемии, развитии отека легких, острой сердечной недостаточности

Правила транспортировки новорожденного ребенка с критическим ВПС

- Обязателен мониторинг уровня глюкозы транспортировка только при стабильном уровне глюкозы (желаемый уровень 3,5-5,5 ммоль/л)
- Обязательна постоянная инфузия глюкозы со скоростью подачи 0,25-0,35 г/кг/час
- Обязательна постоянная поддерживающая инфузия глюкозо-солевыми растворами в объеме $\frac{3}{4}$ от ЖП, перед транспортировкой обязательно устранить имеющуюся гиповолемию
- Коррекция дисэлектrolитемий и нарушений КОС до транспортировки



Правила транспортировки новорожденного ребенка с критическим ВПС

- Воздержаться от энтерального кормления
 - Адекватный температурный режим (подогрев воздуха в транспортном кювезе), мониторинг температуры тела
- 

Внутрисосудистый доступ

- Обязательны 2 венозные линии, что позволяет вводить отдельно препараты (дофамин, простагландин) и глюкозо-солевые растворы
 - ЦВК(микрокатетер) и ПВК или
 - 2 ПВК
- Катетеризация артерии
 - Мониторинг прямого давления
 - Мониторинг артериальных газов крови

Искусственная вентиляция легких

- Ребенок, получающий инфузию протина, имеющий сердечную недостаточность и/или дыхательные нарушения должен транспортироваться на ИВЛ
- Новорожденные с ВПС как правило не требуют высокого инспираторного давления и высокой частоты дыхания
- В случае беспокойства можно применять седативные препараты и миорелаксанты.
- Следует избегать гипероксии и гипокарбии у новорожденных с обструкцией сердечному выбросу из левых отделов сердца (СГЛОС, критический стеноз аорты)