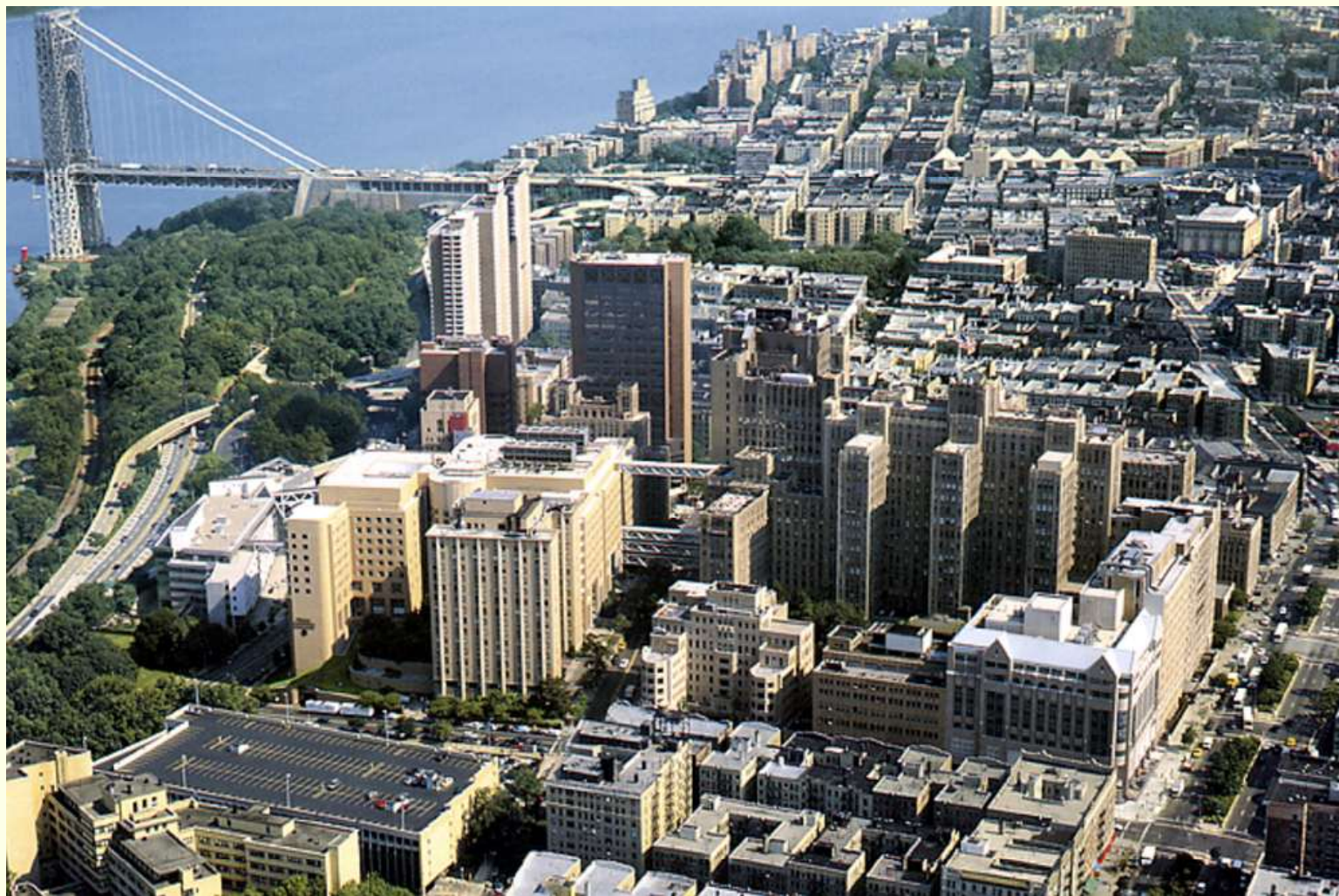


# Пре и послеоперационное ведение новорожденных с синдромом гипоплазии левого сердца

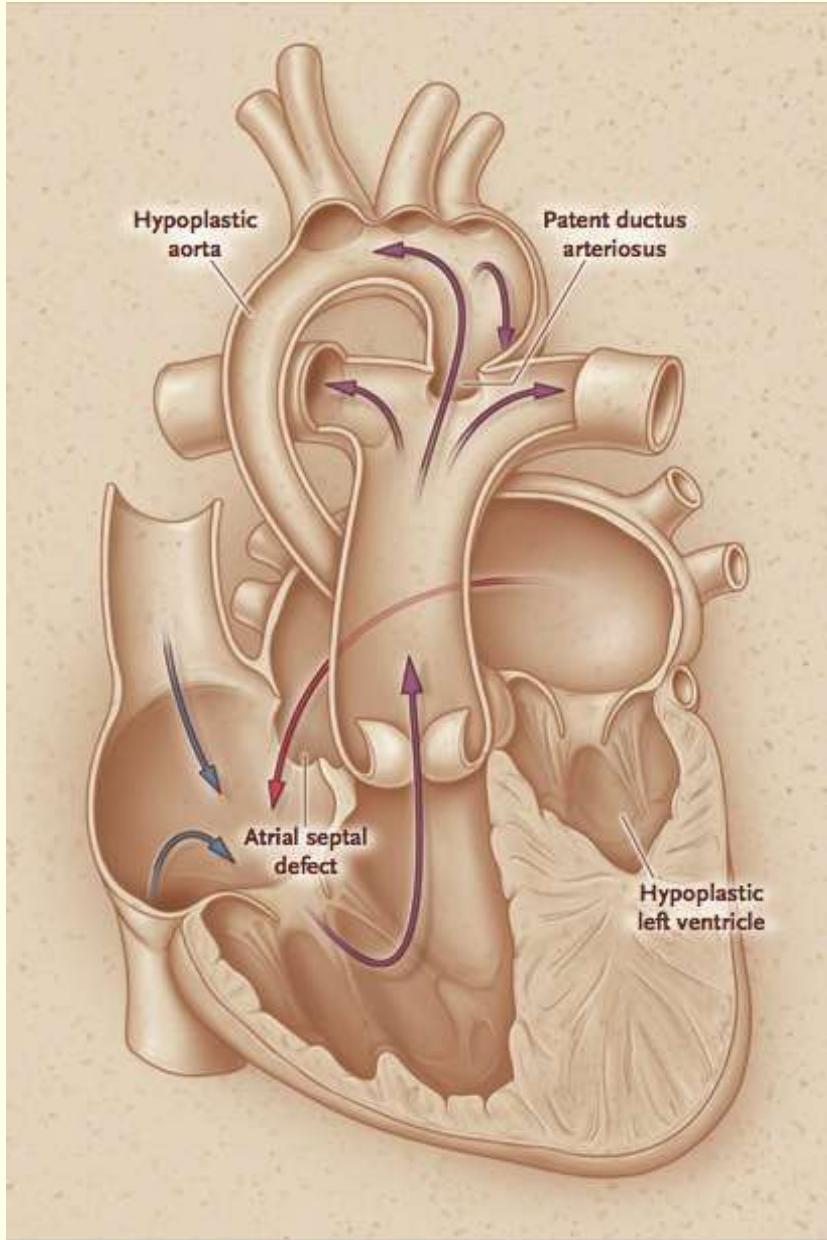


Вадим Тен, КМН, Доцент кафедры  
Неонатологии Медицинского Факультета  
Колумбийского Университета. Нью Йорк

# Медицинский Центр Колумбийского Университета

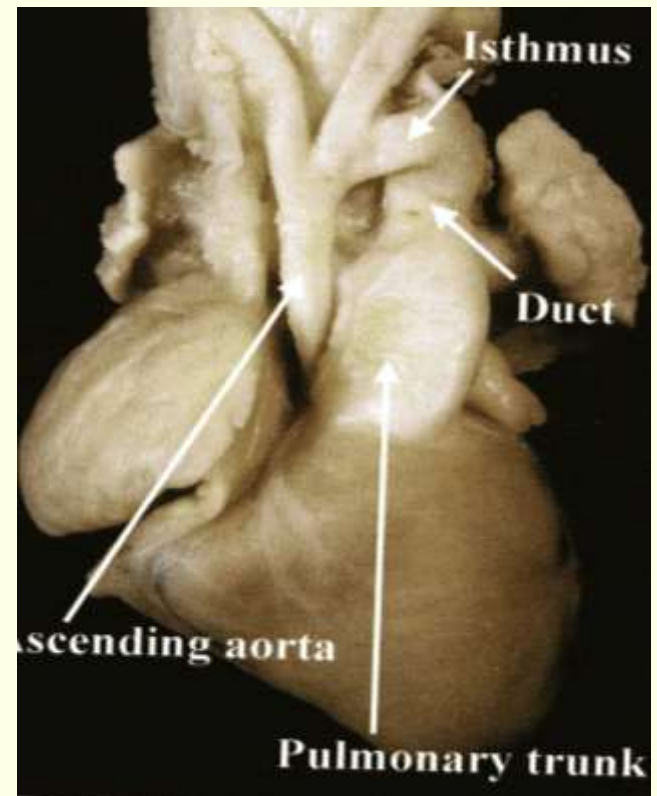
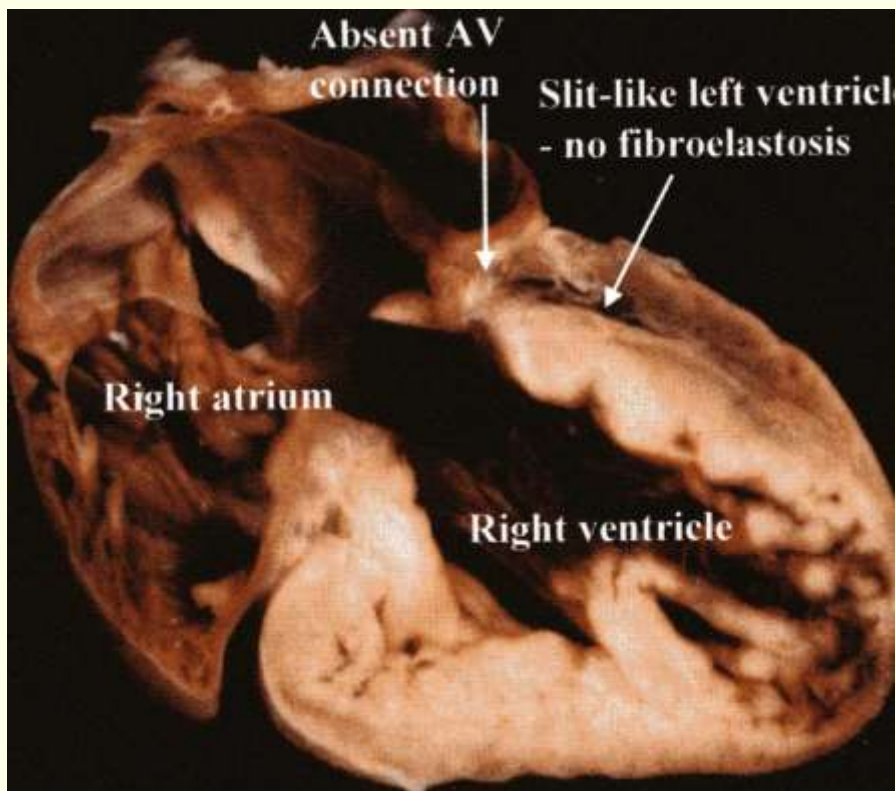


# Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS)



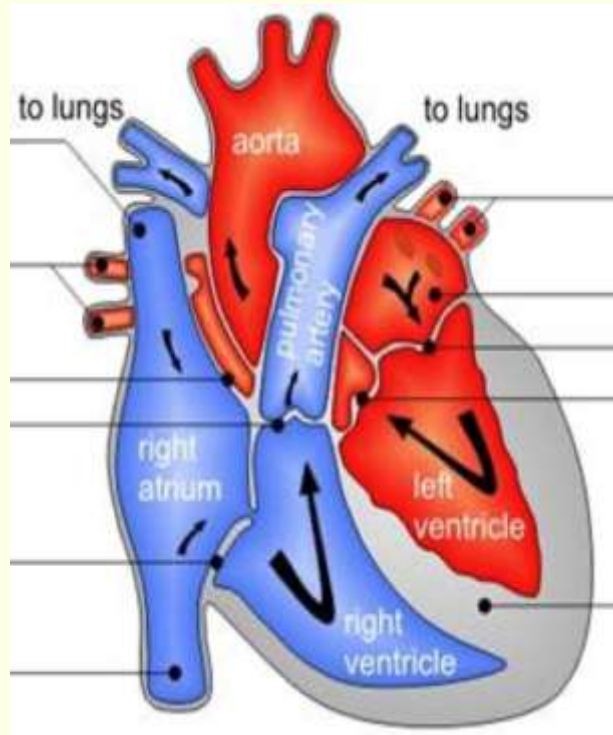
Синдром гипоплазии левого Сердца (СГЛС): собирательное заболевание при котором левый желудочек (ЛЖ) и структуры левого сердца недоразвиты (Лев 1952).

1:5000 рожденных живыми

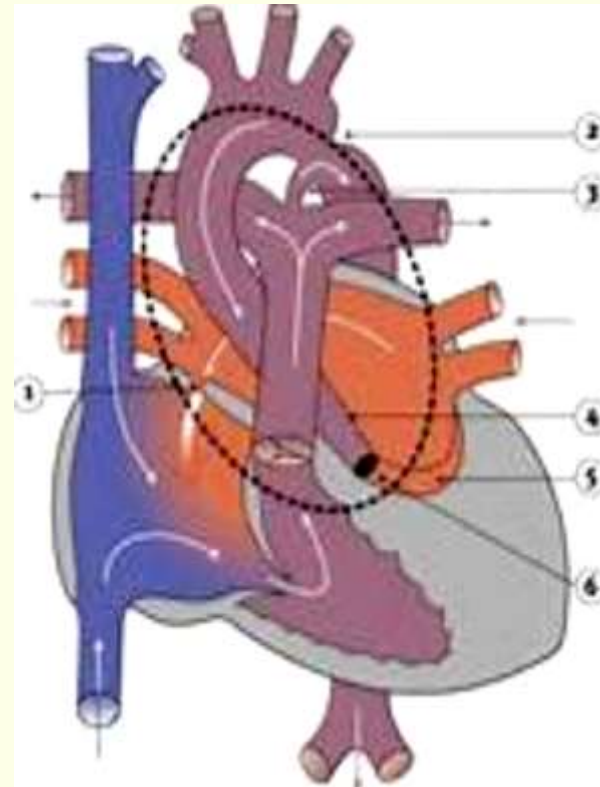


Гипоплазия левого желудочка  
Атрезия или тяжелый стеноз аортального клапана  
Митральная атрезия/стеноз  
Гипоплазия аорты и дуги аорты

# Циркуляция крови



Норма



СГЛС

# Диагностика

Пренатальная (90%), фетальная (19,20 нед) эхосонография



Детский кардиолог



Консультация родителей

1. Что можно сделать?
2. Каковы результаты лечения в вашей клинике
3. Есть ли осложняющие факторы?
4. Каково качество жизни?

# Консультация Родителей

1. Медицинский аборт (20-22 недели)
2. Обеспечение только комфорта после рождения
3. Хирургическая коррекция (3 этапа до 4-5 лет)



Кайла



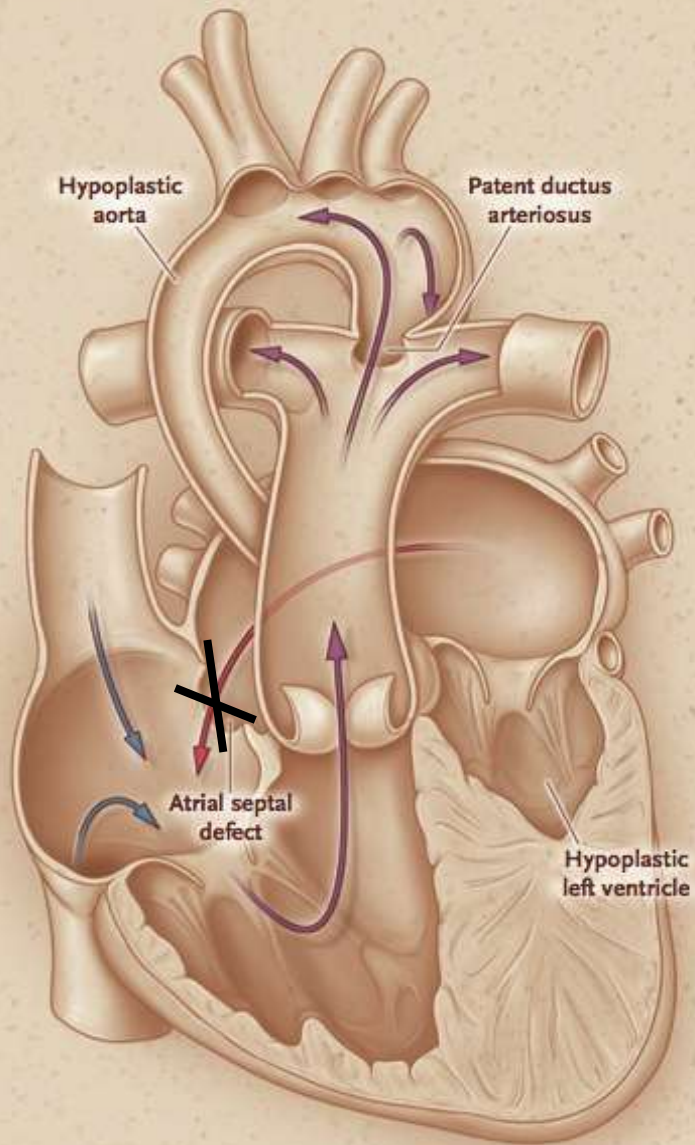
Лиля

# Консультация Родителей

## Критически важная информация

1. Сопутствующие экстракардиоаномалии, хромосомные нарушения и тд. (5-10%)

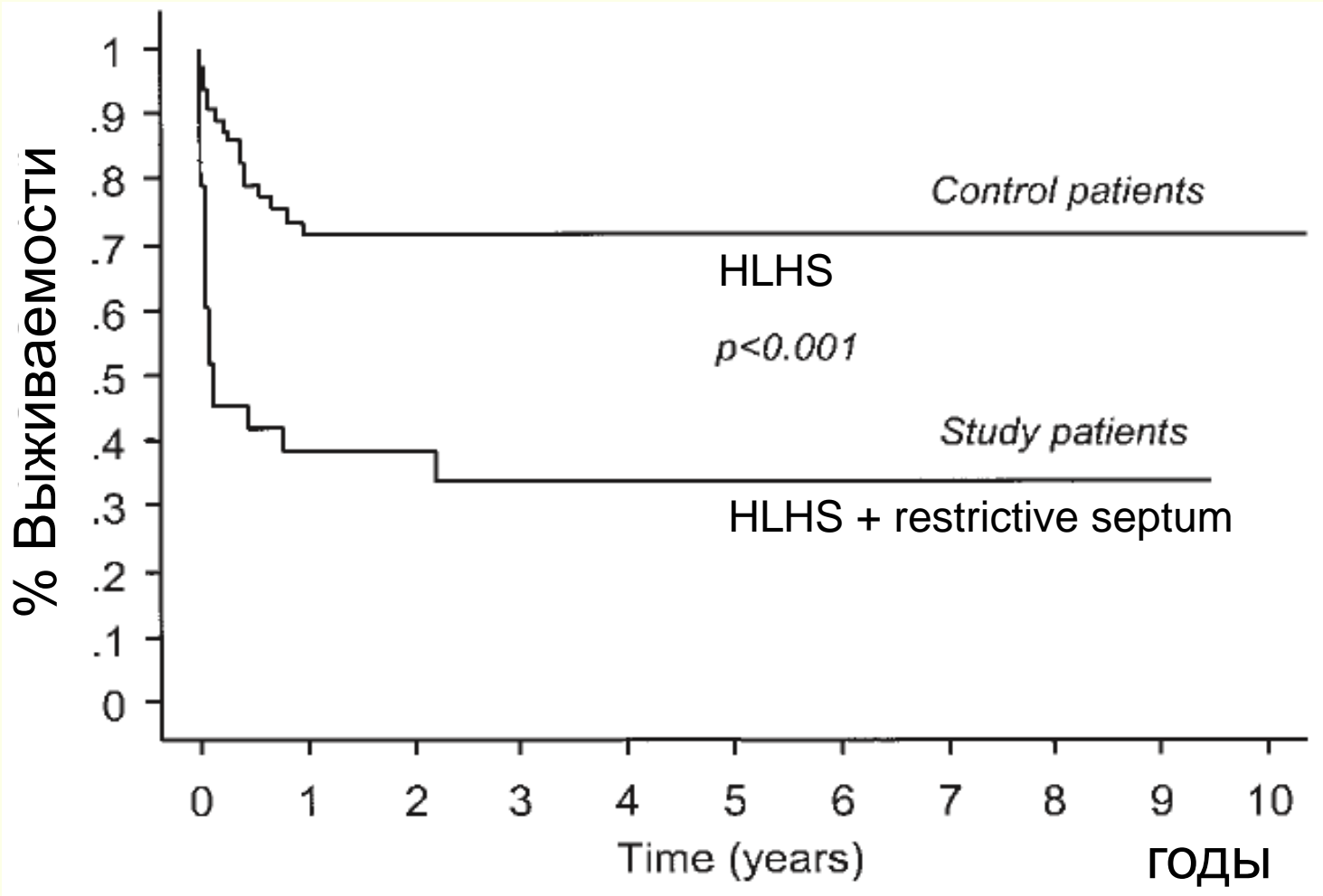
2. Сообщение между предсердиями. Ограниченно (22%),  
Отсутствует (6%)



# Hypoplastic Left Heart Syndrome With Intact or Highly Restrictive Atrial Septum

## Outcome After Neonatal Transcatheter Atrial Septostomy

Antonios P. Vlahos, MD; James E. Lock, MD; Doff B. McElhinney, MD; Mary E. van der Velde, MD



# Хирургическая коррекция

1. *Акушер гинеколог*: планирует роды в дневное время
2. *Детский кардиолог*: фетальная Эхокардиография
3. *Неонатолог*: Обеспечивает пре послеоперационное выхаживание
4. *Хирург*: центральная фигура (все 3 этапа операций)

## Постнатальная диагностика

1.  $SaO_2 < 95\%$ ,
2. Слабый периферический пульс (!)
3. Сердечный шум (12-24 часа жизни)
4. Кардиогенный шок (закрытие артериального протока)
5. ЭХОКАРДИОГРАФИЯ (!!!)

# Помощь в Родзале

## Респираторная поддержка (первые 5-10 мин)

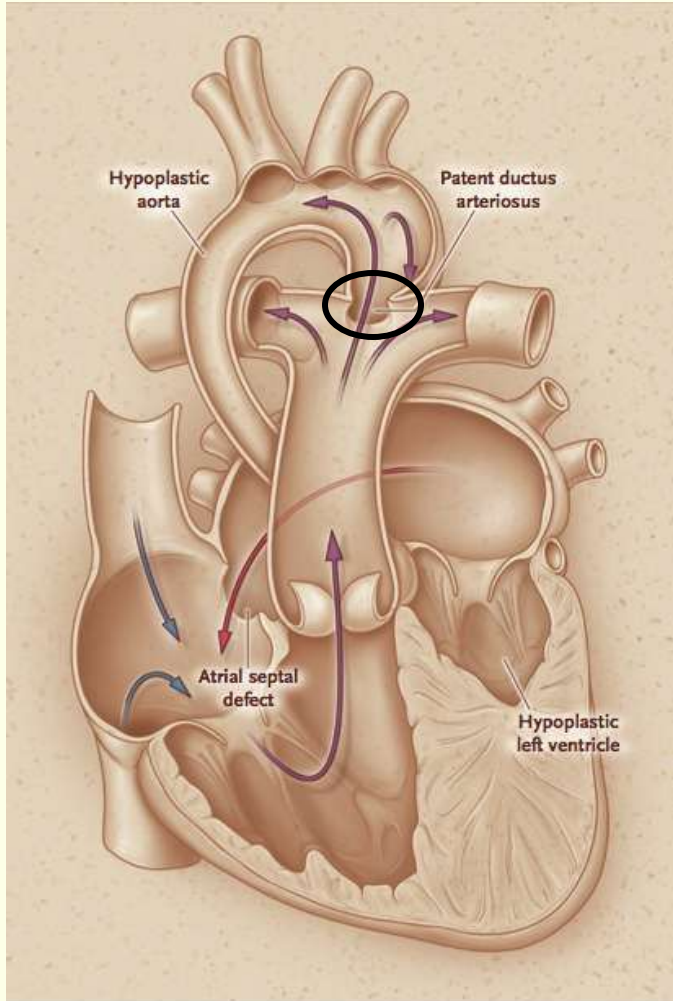


1. Если ребенок активный, Аппар 7-9, SaO<sub>2</sub> 80 - 90%  
**РА**
2. Респираторный дистресс, SaO<sub>2</sub> - < 80%  
**ПДКВ, МВ** (редко)
3. Подозрение на ограничение предсердной коммуникации  
**Интубация, МВ,**  
ургентная септостомия

4 койная NICU в отделении акушерства

# Помощь в Родзале

## 2. Поддержка Артериального Протока (!), периф. вена старт Простин (PGE1), 10-15 min.



### Preliminary Communications

#### MEDICAL MANIPULATION OF THE DUCTUS ARTERIOSUS

R. B. ELLIOTT

M. B. STARLING

J. M. NEUTZE

*Department of Paediatrics, School of Medicine, University  
of Auckland, and Cardiology Unit, Green Lane  
Hospital, Auckland, New Zealand*

# PGE 1

- 60-80% метаболизируется в легких при первом проходе; простин только титруется
- Экскреция почками
- Доза 0.01 - 0.1 микрогр/кг/мин (0.025 - 0.01)
- Если диагноз постнатальный, доза 0,025 и снижаем до 0,01, чтобы избежать побочных эффектов. Если постнатальный, доза 0.05 со снижением до 0.01 под контролем ЭХО-КГ.

# Побочные эффекты PGE1 (дозозависимые)

Сердечно-сосудистые: **гипотония**, нарушения ритма, периферическая вазодилатация

ЦНС: судороги или **повышение температуры**

Респираторные: **апноэ**, гиповентиляция

Метаболические: гипогликемия или гипокальцемиа

ЖКТ: диарея или некротический энтероколит

Гематологические: кровоизлияние, тромбоцитопения, нарушение функции тромбоцитов, лейкоцитоз

Другие побочные эффекты: пилоростеноз

# Ведение в NICU

## 1. Венозный, артериальный доступ (30-60 мин)

Катетер в пупочную вену и артерию (радиальную, бедренную, темпоральную).

## 2. Сделать рентген (грудной и брюшной), анализ газов крови с лактатом, развернутый анализ крови, электролиты

### Таким образом в первые 60 мин после рождения

A: Установить уровень респираторной поддержки

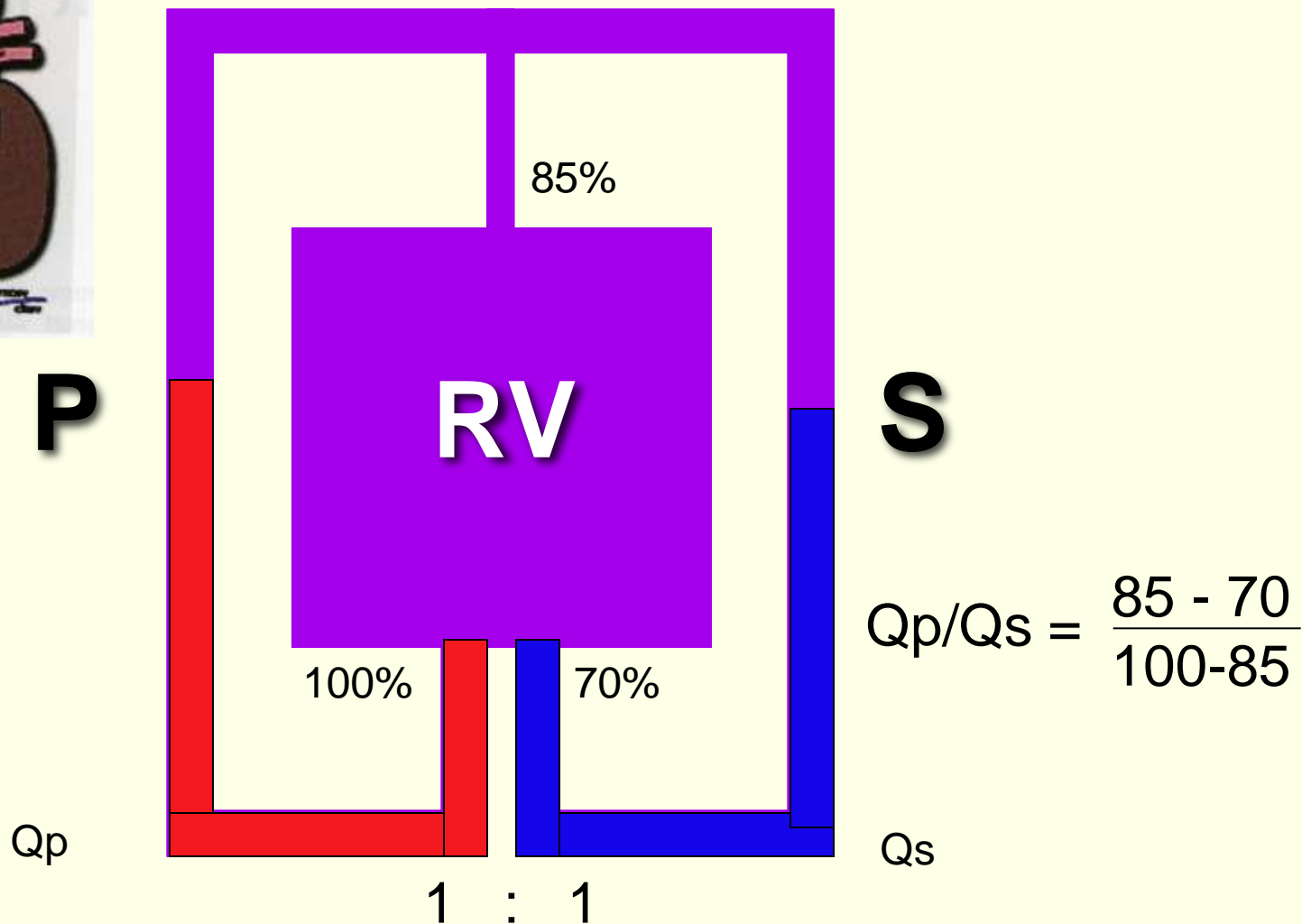
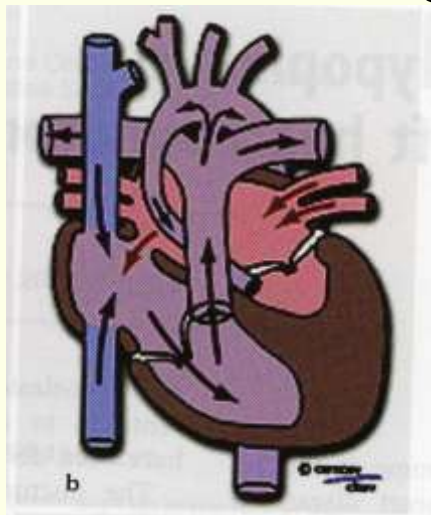
B: Обеспечить PGE1 периф., затем центральную вену.

C: Иметь стабильные показатели жизненных показателей  
: HR, RR, BP, SaO<sub>2</sub> в идеале - 80s

## 3. Эхокардиограмма (ЭХО): подтвердить диагноз и анатомию.

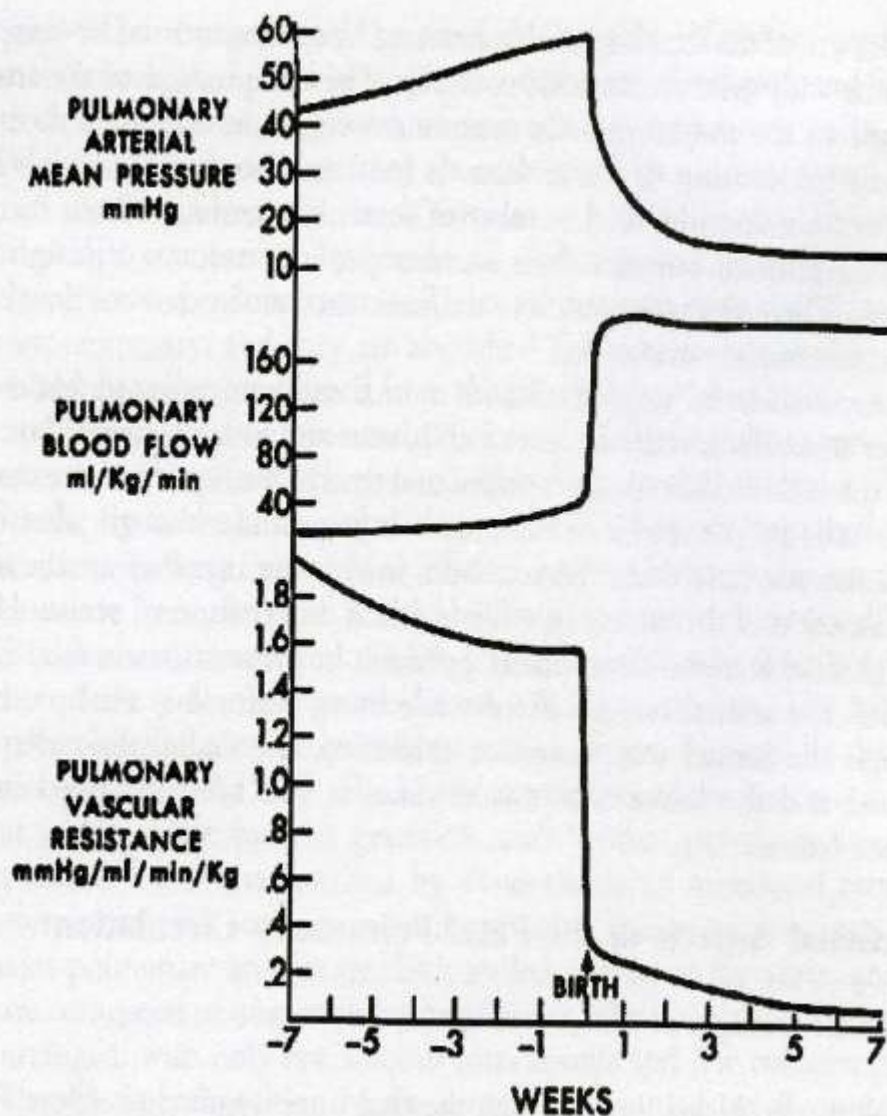
(!) Если: restrictive septum подозревается внутриутробно, ЭХО-КГ делается сразу после: интубации и PGE. с последующей септостомией.

# Физиология до операции



**Сбалансированная циркуляция**

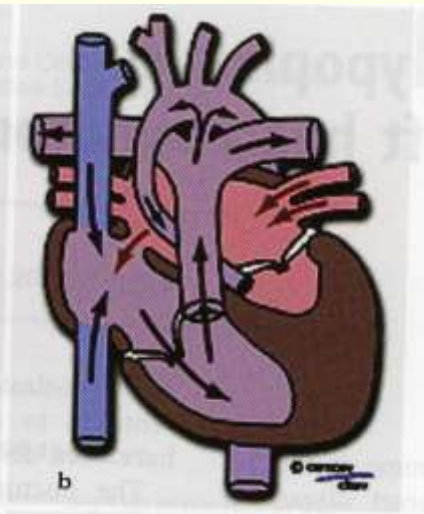
# Физиология до операции



ЛСС (PVR) очень высоко во время внутриутробного развития, как следствие легочной кровотока снижен

Резкое уменьшение ЛСС после рождения за счет механического расправления легких, и кислорода приводит значительному увеличению легочного кровотока.

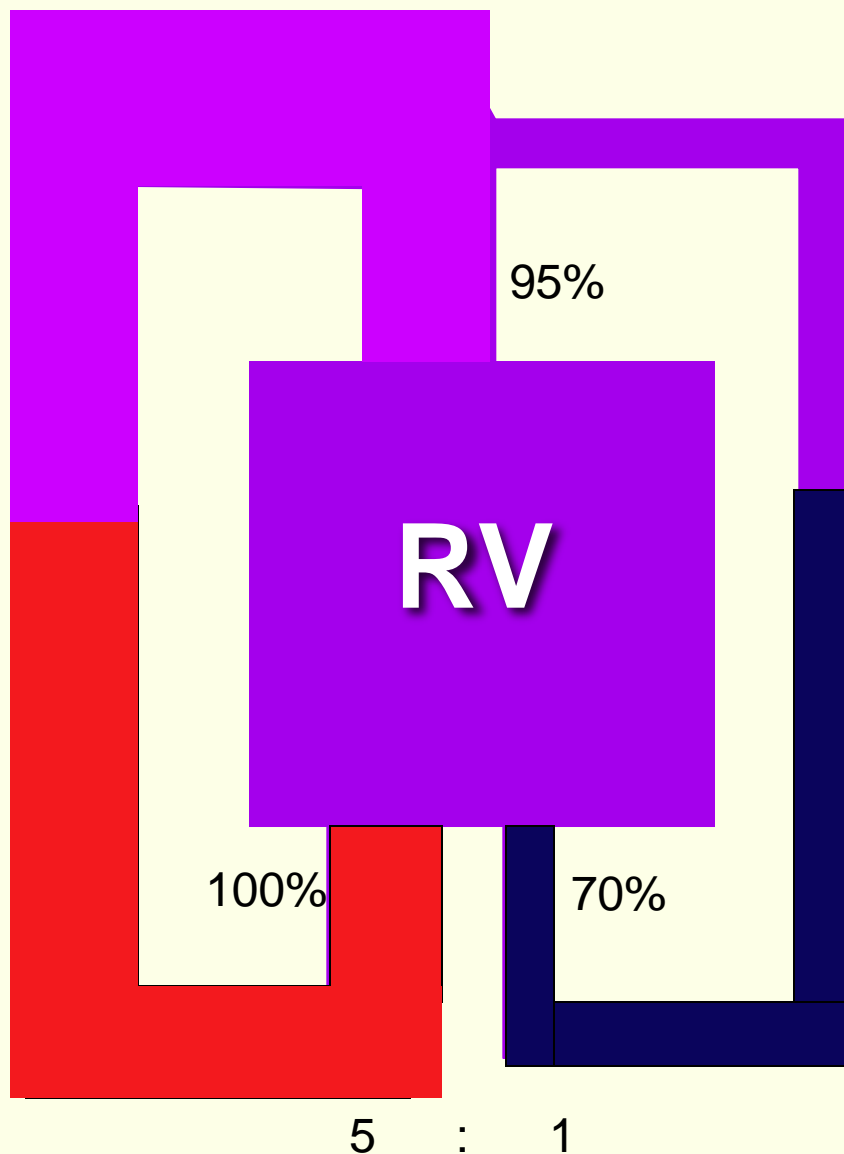
# Физиология до операции (циркуляторный дисбаланс)



**P**

95 - 70

100 - 95



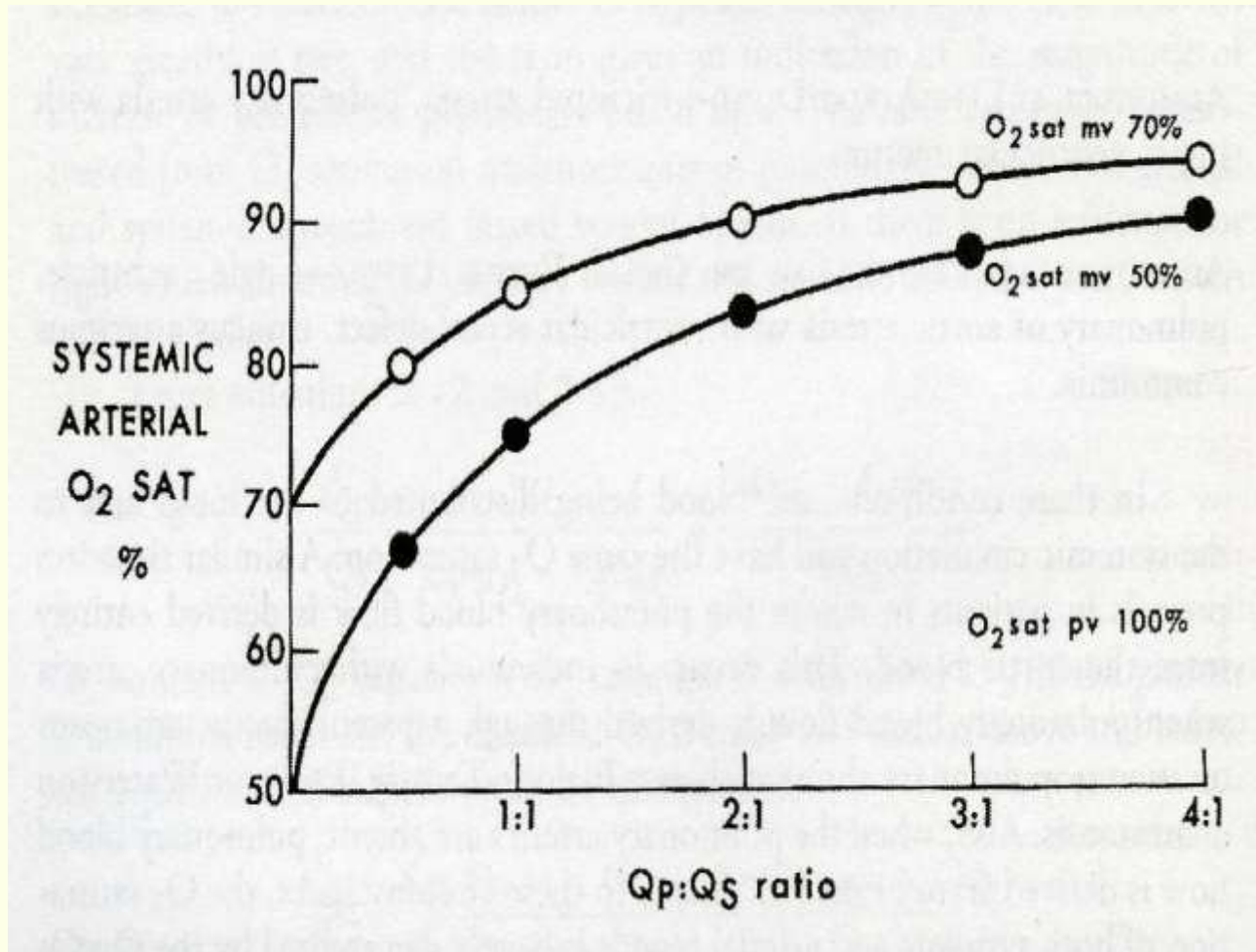
Дисбаланс между  
Легочным и системным  
кровотоками

Перегрузка правого  
желудочка  
Снижение системного  
кровотока и доставки O<sub>2</sub>

**S**

Системная  
гипоперфузия  
гипотония  
Метаболический  
ацидоз  
Почечная недост.  
НЭК  
Возможная церебрал,  
Коронарная ишемия

# Arterial saturation and Qp:Qs in single ventricle



SaO<sub>2</sub> increases as Qp/Qs ratio increases but plateaus for higher values of Qp/Qs

# Физиология до операции (циркуляторный дисбаланс)

## **Симптомы:**

Тахипноэ и респираторный дистресс, “влажные” легкие на рентгене (пульмональная гиперциркуляция)

Гиперактивный прекардиум (High output cardiac failure)

Слабый пульс, холодные конечности

Снижен диурез, повышение лактата (Poor systemic circulation)

Вздутие живота, ослабление перистальтики  
(Poor splanchnic circulation)

Увеличивается мочевины (Гиперметаболизм, high output HF)

# Циркуляторный дисбаланс (1ый шаг)





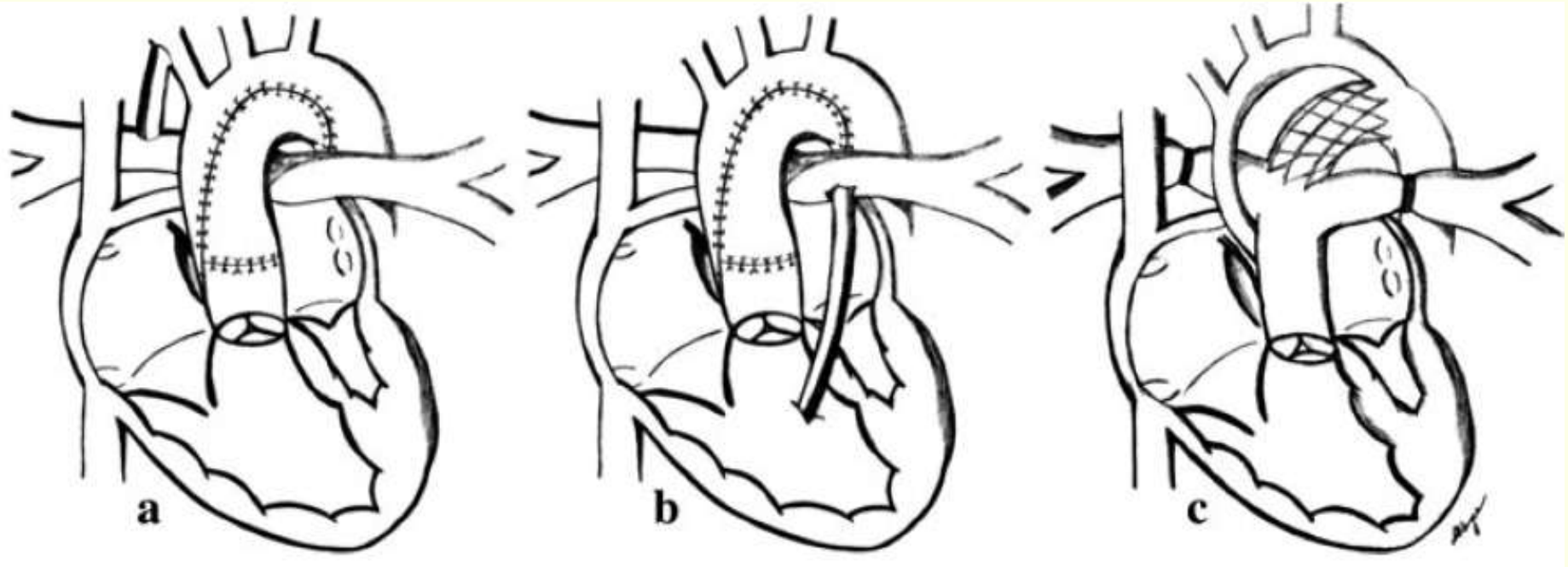
# Физиология до операции (циркуляторный дисбаланс)

## Ведение

1. Диуретики (Lazix 1mg/kg x3/day, диурез 3-5 cc/kg hr)  
Цель: Уменьшить отек легких
2. Если растет лактат, инотропы: Dobutamine or  
Dopamine 5 - 7.5 mcg/kg min  
Цель: Улучшить сердечный выброс
3. Интубация, МВ, седация (phentanyl or morphine).  
достичь гиповентиляции:  $paCO_2$  45 - 60 mmHg.  
Цель: Поднять ЛСС (PVR), снизить легочной кровотоков
4. Некоторые (СНОР) докладывали использование  
 $FiO_2 = 0.18$  или  $CO_2$ . Наш опыт минимальный.

**Самое эффективное - операция**

# Первая хирургическая стадия



## **Norwood**

Atrial septectomy  
Neoaorta plasty  
BT or central shunt

## **Norwood-Sano**

Atrial septectomy  
Neoaorta plasty  
RV-PA conduit

## **Hybrid**

PFO stanting+/-  
PA banding  
PDA stenting

# Послеоперационное ведение

## Важная информация об операции

1. Какая операция была сделана.
2. Шунт/конduit (3.5-4 mm shunt; 6 mm for conduit)
3. На выходе из АИКа?
  - (a) контрактильность на ТЭЕ
  - (b) доза прессоров (epinephrine)
  - (c) нарушения ритма (какие: JET, Block, SVT)
4. Гемостаз? Нужда в СЗП, криопреципитате, тромбомассе крови
5. Вентиляционные проблемы? Позиция ИТ
6. Венозные, арт, доступы: RA lines, art lines, central lines. Pacing wires. Дренажные трубки?
7. Длительность АИКа!?, аортального перекрытия?
8. Открыта ли грудная клетка и почему?

# Послеоперационное ведение

Первые 2 часа

**1. Осмотр:** Аускультация (позиция трубки),  
Интенсивность шума шунта,  
Размер печени, ЦВД (pre-load),  
Пульс, конечности, диурез (cardiac output)  
**АД, ЧСС, ЭКГ.**

**2. Фармакотерапия:**

Inotrops: Epinephrine, milrinone, vasopressine, итд  
Продолжайте что начал анестезиолог.

*важно:* Прессоры в надежную, отдельную ц. Вену (RA)  
без ко-введения других препаратов, жидкости.

Седация: Fentanyl 5 mcg/kg/hr, add Vecuronium при  
открытой грудной клетке.

*важно:* Fentanyl and Vec. Приведет к вазоплегии.  
Понадобятся экстра болюсы.

# Послеоперационное ведение

Первые 2 часа

## 2. Фармакотерапия :

Жидкость: 5%Г,  $2\text{Na}^{2+}$ ,  $3-4\text{K}^{+}$ ,  $2.5\text{Ca}^{2+}$  (meq/kg/day) 80мл/кг

Антибиот: Amp+Gent. Открытая грудь: Vanc+Gent (Zosyn)

## 3. Респ. поддержка: Рентген, позиция трубки!

Начальные: SIMV параметры: Rate: 35-40/min.

PIP: 20-22 cmH<sub>2</sub>O,

PEEP: 5 cmH<sub>2</sub>O, FiO<sub>2</sub> 1.0 быстро (10-20 мин)

снижаем: SaO<sub>2</sub> at mid 80s.

*важно*: Ребенок в наркозе. Продукция CO<sub>2</sub> снижена, не нужно “гнаться” за paCO<sub>2</sub>. Если < 35 mmHg, ждите 1 час.

# Послеоперационное ведение

Первые 2 часа

## 4. Наблюдение за гемостазом:

Внимательно отмечаем дренаж каждые 30 мин.

Не должно быть более 5 ml/kg/hr.

Use Эритро-массу, Cryo, FFP, PL

Цель: Ht = 35-45%.

Нежелательно: Ht > 50% (тромбоз шунта)

*Если* гемостаз нормальный после 2 часов наблюдения  
риск кровотечения минимальный

# Послеоперационное ведение

Первые 2 часа

**5. Волемия:** Физраствор (10 ml/kg per bolus)

Когда: Начало снижения АД.

Как: Оцените размер печени. Надавите на нее 10 сек, если  
Если АД↑, ЧСС↓ : болюс (10мл/кг за 10 - 30 мин).

*Важно:* На данной стадии, жидкость **всегда (!)** уйдет в интерстициальное пространство, вызовет отек легких, общий отек.

Повышение  $FiO_2$  хоть и ожидаемо, нежелательно.

Обычно: 1-2 болюса за 2 первых часа.

*Чем дольше АИК тем больше порозность сосудов тем больше надо жидкости*

# Послеоперационное ведение

Первые 2 - 12 часов

Прогнозируемые проблемы

## 1. Вазоплегия и проницаемость сосудов (наркоз, АИК)

Симптомы: Гиповолемия; ЧСС, АД, ЦВД, печень, диурез, пульс, конечности.

Лечение: Об'ем, ФР (редко, 5% albumin) 10ml/kg/20-30 min  
пока: Печень 2 cm, CVP  $\approx$  8-10 cm  
АД (mean  $\geq$  gestational age + 5 mmHg), диурез  
минимум 1 cc/kg/hr.

Если в течение первых 2 часов ( $>30$  мл/кг, АИК  $> 3$  часов  
 $FiO_2 > 0.7$ , сахар  $< 5.5$ )

Start hydrocortisone 2-4 mg/kg/dose каждые 6 hrs; 4 - 8 доз.

# Послеоперационное ведение

Первые 2 - 12 часов

Прогнозируемые проблемы

## 2. Myocardial “stunning”, “оцепенение” миокарда

(bypass-АИК, surgical cardiac trauma)

Симптомы: Снижена контрактильность; АД, пульс слабее, конечности холодные, диурез, лактат, ЕСНО.

Лечение: Inotrops; Epinephrine 0.03 - 0.07 mcg/kg/min up to 0.3 (doses > 0.1 mcg/kg/min suggest dysfunction beyond myocardial “stunning”)  
Vasopressin 0.0005 - 0.005 mcg/kg/min (if HR >190)  
Stop afterload reducers (!) Milrinone etc.

Оценивайте нужду в прессорах каждые 8 - 12 ч.

Критерий: АД и диурез (!)

# Послеоперационное ведение

Первые 2 - 12 часов

Прогнозируемые проблемы

**3. Гипергликемия:** 150 - 300 mg/dl (stress+iatrogenia)

Симптомы: Осмодиурез (contributes to hypovolemia)

Вызывает увеличение Lactate ингибируя  
неоглюкогенез.

Подход: Исп. 5% Г, толерантность до 250-280 (10),  
гипергликемия пройдет через 4 - 6 часов.

Инсулин (очень редко): 0.02 unit/кг hr, прекращаем  
при 250.

# Послеоперационное ведение

Первые 2 - 12 часов

Прогнозируемые проблемы

## 4. Оксигенация и вентиляция при одном желудочке:

Цель:  $SaO_2$  80s,  $paCO_2$  40s mmHg.

Легочной кровотоком зависит:

- (a) сердечного выброса,
- (b) функции шунта
- (c) ЛСС, PWR.

Сердечный выброс. Определяющим будет АД.

Иногда (особенно при БТ шунте, повышенном ЛСС) АД  
Надо держать АД выше нормы чтобы помочь системно легочному шунтированию.

К 12-24 hrs отек в местах крепления шунта сойдет и оксигенация улучшится и при нормальном АД.

*Используем: Адреналин и Вазопрессин, Гидрокортизон*

Шунт: Not in our hands,

Профилактика тромбоза:

Ht не > 50%), Разумное использование факторов свертывания. Тц не переливаем если > 50 тыс.

Интерпретация SaO<sub>2</sub> всегда с учетом функции шунта:

Шум, ЭХО-КГ.

Редко, используем heparin drip 20-30 u/kg/hr (24 часа).

## PWR/ЛСС

(!) FRC-функц, остат, объем легких определяет ЛСС - ателектазы, долевой коллапс легких: криминал.

NO (20 ppm) если: SaO<sub>2</sub> < 80s and FiO<sub>2</sub> > 0.7.

ВЧ вент oscillator (very rare) in severe cases: SaO<sub>2</sub> in low 70s, 60s on NO, FiO<sub>2</sub> 1.0

# HFO:

# SensorMedic 3100A



# Послеоперационное ведение

Первые 2 - 12 часов

Прогнозируемые проблемы

**5. Диурез:** всегда снижается к 12 часам

причина: Post-op Hyperaldosteronism +/- mild myocardial “stunning”, редко относительная гиповолемия.

Симптомы: ≈12 hr post-op диурез 0.5 - 1.2 cc/kg/hr

Подход: Lasix: если волемия ОК, 1mg/kg TID or QID

Если сосуды проницаемы, АД очень чувствительно к волемии; титруем лазикс 0.1 - 0.3 mg/kg/hr

Цель: Диурез 3-5 ml/kg/hr

**6. Вазоплегия от седации:**

Симптомы: чуть сниж. АД, Stimulate (mild pain), HR, BP will increase.

Подход: Снизить или прекратить fentanyl,  
перейти на Morphine 0.1- 0.05 mg/kg dose.

# Послеоперационное ведение

Первые 12-48 часа

Терапевтические цели

1. Стабильный диурез: 4-5 ml/kg/hr, отрицательный баланс жидкости.

2. Держать АД уменьшая прессоры, добавление милринона (0.3 - 0.5 mg/kg/hr)

3. Седация минимальная (Морфин), снижая Resp. Rate (снижение PIP (Vt) риск ателектаза (!)).

*ЕСЛИ:* Грудная клетка открыта Fentanyl continues at 5 mcg/kg/hr. Morphine can be added, to avoid Vec (it causes fluid retention). Expect chest closure at 24 - 72 hrs.

4. Экстубация: стабильная гемодинамика, активное спонтанное, дыхание: на ЧД 20/мин. No pressure support.

# Перед Экстубацией

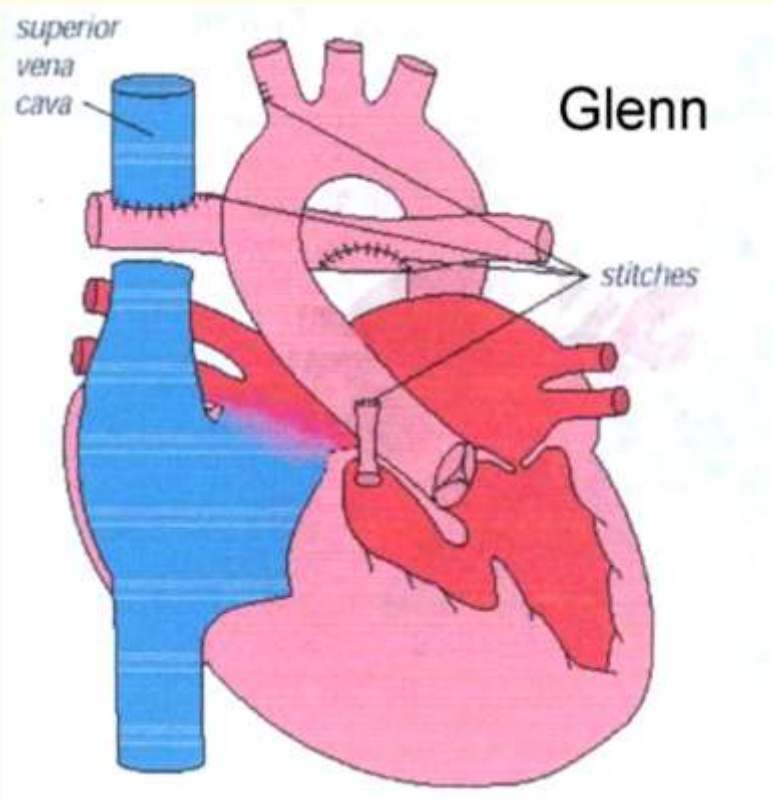


# Послеоперационное ведение

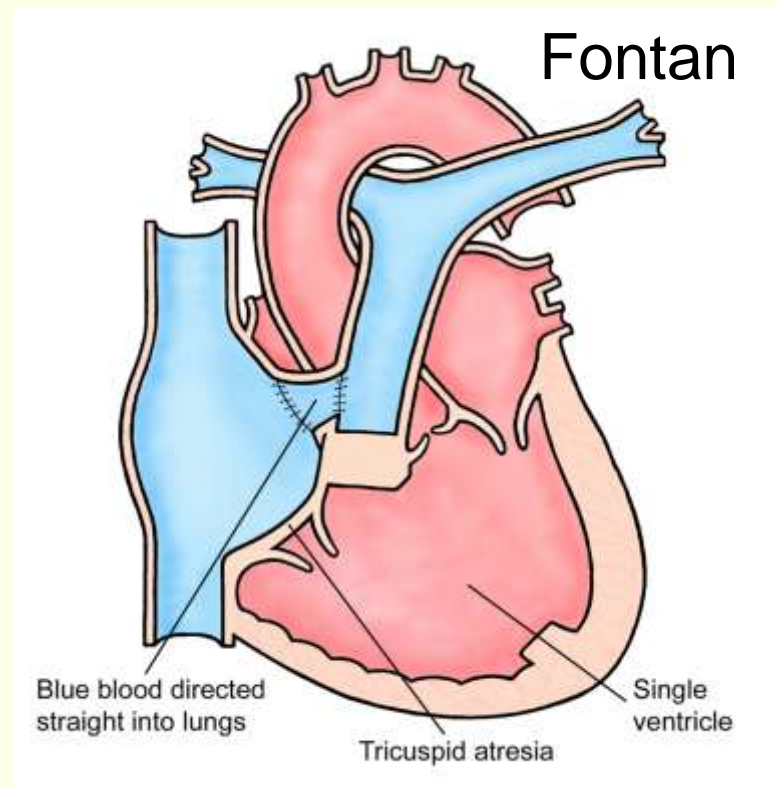
## После экстубации

1. CPAP/ПДКВ (5 cm H<sub>2</sub>O).  
Оптимизирует FRC, PVR  
Обычно надо 12-24 часа. Если нужно дольше (?)  
ищи причину: диафрагма?, маргинальный шунт?, ЛСС
2. Питание: молоко, смесь 5 ml q 3hrs увеличивая,  
5 ml каждые 6 hrs. Как только толерирует 100-120 ml/kg  
увеличиваем от 20 kcal/oz (0.67/ml) to 24 kcal/oz  
(0.9 kcal/ml). Можно добавлять порошковое питание.  
фортификатор материнского молока.
3. На 7 - 14 сутки выписываем домой.

# Последующие операции



2 - 6 мес



4 - 5 лет

# Спасибо за ваше внимание

## TERAPIA INTENSIVA NEONATALE: MEET THE EXPERT®

21-23 settembre 2010  
Monterotondo di Gavi (AL)

### Docenti:

**Rocco Agostino (Roma, Italia)**

Direttore SC di Neonatologia TIN, FBF S.Giovanni Calibita

**Paolo Biban (Verona, Italia)**

Direttore SC di Pediatria e TIN Ospedale Civile Maggiore

**Danilo Gavilanes (Maastricht, The Netherlands)**

SC di Neonatologia e TIN, Università di Maastricht (NL)

**Diego Gazzolo (Alessandria, Italia)**

Direttore SC di Neonatologia e TIN, C. Arrigo

**Gianluca Lista (Milano, Italia)**

Direttore SC di Neonatologia e TIN, AO Buzzi

**Fabio Scopesi (Genova, Italia)**

SC di Neonatologia e TIN, Ospedale G. Gaslini

**Bartolomeo Spinella (Palermo, Italia)**

Direttore SC di Neonatologia e TIN, FBF Buccheri La Ferla

**Paolo Tagliabue (Monza, Italia)**

Direttore SC di Neonatologia e TIN, Ospedale S. Gerardo

**Ten Vadim (New York, USA)**

M.Stanley Children's Hospital, Columbia University

**Frank Van Bel (Utrecht, The Netherlands)**

Cattedra di Neonatologia, Università di Utrecht

**Gerard Visser (Utrecht, The Netherlands)**

Direttore Cattedra Perinatologia, Università di Utrecht

**Hans Vles (Maastricht, The Netherlands)**

Cattedra di Neurologia Pediatrica, Università di Maastricht

**Luc Zimmermann (Maastricht, The Netherlands)**

Direttore Cattedra Neonatologia, Università di Maastricht



# Международная конференция, Алматы 2011г

© 2011 by the author(s)  
All rights reserved. No part of this publication may be reproduced, stored in a retrieval system, or transmitted, in any form or by any means, electronic, mechanical, photocopying, recording, or by any information storage or retrieval system, without permission in writing from the publisher.