

# ДИАГНОСТИКА И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА В НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

## Клинические рекомендации

2016

Коллектив авторов:

Петренко Юрий Валентинович, к.м.н заведующий НИЛ физиологии и патологии новорожденных. ФГБУ «СЗФМИЦ» им.В.А.Алмазова

Ляпунова Анна Александровна, к.м.н., врач детский кардиолог отделения детской сердечно-сосудистой хирургии ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова»

Федосеева Татьяна Александровна, к.м.н, старший научный сотрудник НИЛ физиологии и патологии новорожденных ФГБУ «СЗФМИЦ» им.В.А.Алмазова

Мызникова Ирина Владимировна, заведующий отделением физиологии и патологии новорожденных ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Перинатальный Центр , врач-неонатолог

## Содержание

	Страница
Список сокращений	1
Коды МКБ-10	3
Введение	5
Анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы у новорожденных	7
Этиология	9
Патогенез	11
Классификация	12
Диагностика ВПС	14
- клиническая картина	15
- сердечные шумы	15
- цианоз у новорожденных	16
- дифференциальная диагностика цианозов	20
- неонатальный скрининг на ВПС (пульсоксиметрия)	22
- сердечная недостаточность у новорожденных	24
- инструментальное обследование	25

Тактика ведения при различных группах ВПС	25
Общие принципы стабилизации новорожденных с ВПС	28
Терапия простагландином	30
Схема расчета простагландина (Алпростан)	30
Заключение	31
Список литературы	31

## Список сокращений

АД	артериальное давление
АЛА	атрезия легочной артерии
ВПВ	верхняя полая вена
ВПР	врожденные пороки развития
ВПС	врожденные пороки сердца
ГВП	гипервентиляционная проба
ГЗФАП	гемодинамически значимый функционирующий артериальный проток
ГП	гипероксическая проба
ДМЖП	дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	дефект межпредсердной перегородки
КАПРЛ	кистоаденоматозный порок развития легкого
КоА	коарктация аорты
ЛА	легочная артерия
ЛГ	легочная гипертензия
ЛСС	легочное сосудистое сопротивление
МПС	моче-половая система
НПВ	нижняя полая вена
ОАП	открытый артериальный проток
ОАС	общий артериальный ствол
ООО	открытое овальное окно
ПКТ	прокальцитониновый тест
ПЛГН	персистирующая легочная гипертензия новорожденных
ПФК	персистирующее фетальное кровообращение
РДС	респираторный дистресс-синдром
РаО <sub>2</sub>	парциальное давление кислорода в артериальной крови
СГЛОС	синдром гипоплазии левых отделов сердца
СН	сердечная недостаточность
СРБ	С-реактивный белок
ТАДЛВ	тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТВП	толщина воротникового пространства
ТМА	транспозиция магистральных артерий
ФАП	функционирующий артериальный проток
SatO <sub>2</sub>	сатурация

## Коды по МКБ-10

## Q20-Q26 ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ [ПОРОКИ РАЗВИТИЯ] СИСТЕМЫ КРОВООБРАЩЕНИЯ

## **Врожденные аномалии [пороки развития] сердечных камер и соединений (Q20)**

**Q20.0 Общий артериальный ствол**

**Q20.1 Удвоение выходного отверстия правого желудочка**

**Q20.2 Удвоение выходного отверстия левого желудочка**

**Q20.3 Дискордантное желудочково-артериальное соединение**

**Q20.4 Удвоение входного отверстия желудочка**

**Q20.5 Дискордантное предсердно-желудочковое соединение**

**Q20.6 Изомерия ушка предсердия**

**Q20.8 Другие врожденные аномалии сердечных камер и соединений**

**Q20.9 Врожденная аномалия сердечных камер и соединений неуточненная**

## **Врожденные аномалии [пороки развития] сердечной перегородки (Q21)**

**Q21.0 Дефект межжелудочковой перегородки**

**Q21.1 Дефект предсердной перегородки**

**Q21.2 Дефект предсердно-желудочковой перегородки**

**Q21.3 Тетрада Фалло**

Дефект межжелудочковой перегородки со стенозом или артезией легочной артерии, дэкстропозицией аорты и гипертрофией правого желудочка.

**Q21.4 Дефект перегородки между аортой и легочной артерией**

Дефект аортальной перегородки Аорто-легочно-артериальное окно

**Q21.8 Другие врожденные аномалии сердечной перегородки**

Синдром Эйзенменгера Пентада Фалло

**Q21.9 Врожденная аномалия сердечной перегородки неуточненная**

Дефект перегородки (сердца) БДУ

## **Врожденные аномалии [пороки развития] легочного и трехстворчатого клапанов (Q22)**

**Q22.0 Атрезия клапана легочной артерии**

**Q22.1 Врожденный стеноз клапана легочной артерии**

**Q22.2 Врожденная недостаточность клапана легочной артерии**

Врожденная регургитация клапана легочной артерии

**Q22.3 Другие врожденные пороки клапана легочной артерии**

Врожденная аномалия клапана легочной артерии БДУ

**Q22.4 Врожденный стеноз трехстворчатого клапана**

Атрезия трехстворчатого клапана

**Q22.5 Аномалия Эбштейна**

**Q22.6 Синдром правосторонней гипоплазии сердца**

**Q22.8 Другие врожденные аномалии трехстворчатого клапана**

**Q22.9 Врожденная аномалия трехстворчатого клапана неуточненная**

## **Врожденные аномалии [пороки развития] аортального и митрального клапанов (Q23)**

**Q23.0 Врожденный стеноз аортального клапана**

**Q23.1 Врожденная недостаточность аортального клапана**

Двустворчатый аортальный клапан Врожденная аортальная недостаточность

### **Q23.2 Врожденный митральный стеноз**

Врожденная митральная атрезия

### **Q23.3 Врожденная митральная недостаточность**

### **Q23.4 Синдром левосторонней гипоплазии сердца**

Атрезия или выраженная гипоплазия устья или клапана аорты с гипоплазией восходящей части аорты и дефектом развития левого желудочка (со стенозом или атрезией митрального клапана).

### **Q23.8 Другие врожденные аномалии аортального и митрального клапанов**

### **Q23.9 Врожденная аномалия аортального и митрального клапанов неуточненная**

## **Другие врожденные аномалии [пороки развития] сердца (Q24)**

### **Q24.0 Декстрокардия**

### **Q24.1 Левокардия**

### **Q24.2 Трехпредсердное сердце**

### **Q24.3 Воронкообразный стеноз клапана легочной артерии**

### **Q24.4 Врожденный субаортальный стеноз**

### **Q24.5 Аномалия развития коронарных сосудов**

Врожденная коронарная (артериальная) аневризма

### **Q24.6 Врожденная сердечная блокада**

### **Q24.8 Другие уточненные врожденные аномалии сердца**

### **Q24.9 Врожденный порок сердца неуточненный**

Врожденная: . аномалия } . болезнь } сердца БДУ

## **Врожденные аномалии [пороки развития] крупных артерий (Q25)**

### **Q25.0 Открытый артериальный проток**

Открытый боталлов проток Сохранившийся артериальный проток

### **Q25.1 Коарктация аорты**

Коарктация аорты (продуктальная) (постдуктальная)

### **Q25.2 Атрезия аорты**

### **Q25.3 Стеноз аорты**

Надклапанный аортальный стеноз Исключен: врожденный аортальный стеноз (Q23.0)

### **Q25.4 Другие врожденные аномалии аорты**

Отсутствие } Аплазия } Врожденное(ая): } аорты . аневризма } . расширение } Аневризма синуса Вальсальвы (разорванная) Двойная дуга аорты [сосудистое кольцо аорты] Гипоплазия аорты Сохранение: . витков дуги аорты . правой дуги аорты Исключена: гипоплазия аорты при синдроме левосторонней гипоплазии сердца (Q23.4)

### **Q25.5 Атрезия легочной артерии**

### **Q25.6 Стеноз легочной артерии**

### **Q25.7 Другие врожденные аномалии легочной артерии**

Аберрантная легочная артерия Агенезия } Аневризма } Аномалия } легочной артерии Гипоплазия } Легочная артериовенозная аневризма

### **Q25.8 Другие врожденные аномалии крупных артерий**

### **Q25.9 Врожденная аномалия крупных артерий неуточненная**

## **Врожденные аномалии [пороки развития] крупных вен (Q26)**

### **Q26.0 Врожденный стеноз полых вен**

Врожденный стеноз поллой вены (нижней) (верхней)

**Q26.1 Сохранение левой верхней поллой вены**

**Q26.2 Тотальная аномалия соединения легочных вен**

**Q26.3 Частичная аномалия соединения легочных вен**

**Q26.4 Аномалия соединения легочных вен неуточненная**

**Q26.5 Аномалия соединения портальной вены**

**Q26.6 Портальная венозно-печеночно-артериальная фистула**

**Q26.8 Другие врожденные аномалии крупных вен**

Отсутствие поллой вены (нижней) (верхней) Непарная нижняя поллая вена на всем протяжении

Сохранение левой задней основной вены Синдром кривой турецкой сабли

**Q26.9 Порок развития крупной вены неуточненный**

Аномалия поллой вены (нижней) (верхней) БДУ

## **Введение**

Врожденные пороки сердца — достаточно распространенная патология среди заболеваний сердечно-сосудистой системы, которая является одной из основных причин смерти детей первого года жизни.

ВПС- это аномалии строения сердца и крупных сосудов, формирующиеся в период эмбрионального развития (*эмбриопатии*), в результате которых возникают нарушения гемодинамики, что может привести к сердечной недостаточности и дистрофическим изменениям в тканях организма.

Удельный вес всех ВПС в России (с учетом случаев внутриутробной смерти плода и ранних выкидышей) среди врожденных пороков развития достигает 40%.

У новорожденных, родившихся живыми, частота поражений сердца составляет в среднем 8-14 на 1000 новорожденных.

ВПС является причиной не менее 11% младенческих смертей и составляет около 50% от всех случаев смерти, ассоциирующихся с пороками развития.

Современные достижения в кардиологии и неонатальной кардиохирургии сделали возможным выживание детей с ВПС, ранее приводившим к смерти ребенка.

***Основными задачами акушерско-неонатологической службы на сегодняшний день являются:***

1. Своевременная постановка диагноза:
  - выявление факторов риска рождения ребенка с ВПС
  - антенатальная диагностика: скрининговое УЗИ плода, ЭХО-КГ плода
  - пренатальное консультирование (должно включать рекомендации по месту и сроках оптимального родоразрешения, информирование родителей о структуре имеющейся аномалии, тактике ведения в первые дни жизни, сроках оперативного лечения и предварительном прогнозе)
  - выявление признаков ВПС при первичном осмотре новорожденного и динамическое наблюдение в первые дни жизни (неонатальный этап)
  - инструментальное обследование с целью детализации порока и определения тактики ведения
2. Стабилизация состояния
  - определение показаний для применения простагландина E1
  - респираторная поддержка

- стабилизация гемодинамики
  - коррекция метаболических нарушений
  - коррекция нарушений со стороны других органов и систем
3. Тактика динамического наблюдения
    - консультация специалистов, включая дистанционные консультации (телемедицина)
    - определение сроков оперативного лечения
  4. Организация транспортировки в специализированные кардиохирургические учреждения

Понятие «*критический порок сердца*» применяется для обозначения ВПС, сопровождающихся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения.

Критическое состояние новорожденного с ВПС характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функции жизненно важных органов.

*Наиболее часто встречающиеся ВПС, приводящие к развитию критических состояний.*

<b>ВПС</b>	<b>Частота встречаемости</b>	<b>Частота критических состояний</b>
Коарктация аорты	6-15%	63,80%
ТМА	5-7%	100,00%
СГЛОС	2-3%	99,80%
Тетрада Фалло	8-14%	34,90%
Выраженный стеноз или атрезия ЛА	6,8-9%	98,70%
Критический стеноз клапана аорты	2-7%	65,00%
ОАС	1-4%	97,40%
Атрезия ЛА	1-3%	98,70%
ТАДЛВ	0,5-1%	88,00%

Врожденные пороки сердца часто сочетаются с другими врожденными пороками развития. Знание этих сочетаний может помочь врачам заподозрить наличие ВПС у детей, которые, не имея манифестных симптомов ВПС, попали в поле зрения детских врачей с другими аномалиями (таблица )

<b>Виды пороков развития</b>	<b>% сочетания с ВПС</b>	<b>Тип ВПС</b>
Диафрагмальная грыжа	5-18	КоАо, СГЛС, ДМЖП

Гидроцефалия	4,5 – 15	ДМЖП, АВ-канал, ТФ
Агенезия мозолистого тела	15	Не специфичен
Атрезия пищевода/фистула	15 – 39	ДМЖП, ДМПП, ТФ
Дуоденальная атрезия	17	Не специфичен
Аноректальные аномалии	22	Не специфичен
Атрезия ануса	12	ТФ, ДМЖП
Агенезия почки	17- 43	Не специфичен
Подковообразная почка	39	Не специфичен

### **Анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы у плода и новорожденного**

Знание АФО сердечно-сосудистой системы новорожденного ребенка, является основой понимания нарушений гемодинамики при той или иной патологии сердца у ребенка первых дней жизни.

Формирование сердца плода происходит со 2 по 8 неделю внутриутробного развития. Работа сердца во внутриутробном периоде направлена на обеспечение обменных процессов между кровью плода и матери, которые происходят в плаценте. Собственное кровообращение функционирует у плода с конца второго месяца. Оксигенированная кровь из плаценты распределяется через пупочную вену на два потока: один поток поступает в воротную вену, другой, продолжая пупочную вену в виде Аранциева протока, впадает в нижнюю полую вену, где плацентарная кровь смешивается с венозной кровью, оттекающей от органов таза, печени, кишечника, и нижних конечностей. Основная масса крови, притекающей в правое предсердие из нижней полой вены, благодаря наличию клапанообразной складки в правом предсердии (евстахиевой заслонки), поступает через овальное окно в левое предсердие, левый желудочек и аорту. Оставшаяся часть крови из нижней полой вены и кровь из верхней полой вены поступает из правого предсердия в правый желудочек и легочную артерию. Из легочной артерии через ОАП эта кровь поступает в нисходящую часть аорты ниже места отхождения сосудов, доставляющих кровь к мозгу.

Таким образом, фетальное кровообращение характеризуется следующими особенностями:

- 1) наличие плацентарного кровообращения;
- 2) нефункционирующий малый круг кровообращения;
- 3) поступление крови в большой круг кровообращения в обход малого через два праволевых шунта (сообщения между правой и левой половинами сердца и крупными кровеносными сосудами) ООС, ОАП.
- 4) ОАП: дуктальная ткань стенки протока чувствительная к простагландинам группы Е и кислороду, поэтому внутриутробно проходимость ОАП поддерживается высокой концентрацией простагландинов плаценты и низким парциальным давлением кислорода (рО<sub>2</sub>)
- 5) значительное превышение минутного объема большого круга кровообращения (наличие праволевых шунтов) над минутным объемом малого круга (нефункционирующие лёгкие);
- 6) обеспечение всех органов плода смешанной кровью (более оксигенированная кровь поступает в печень, головной мозг и верхние конечности); практически одинаковое (низкое) АД в лёгочной артерии и аорте.

***Адаптацию плода к условиям плацентарного кровообращения в течение всего внутриутробного периода обеспечивают следующие факторы:***

- увеличение дыхательной поверхности плаценты;
- увеличение скорости кровотока;
- нарастание содержания НЬ и эритроцитов крови плода;
- наличие HbF, обладающего более значительным сродством к кислороду;
- низкая потребность тканей плода в кислороде.

После рождения ребенка и перехода на легочный тип дыхания происходит:

- 1) Кровоток через легкие возрастает почти в 5 раз, в 5—10 раз снижается сосудистое сопротивление в малом круге кровообращения.
- 2) Через легкие протекает весь объем сердечного выброса, в то время как во внутриутробном периоде через них проходило только 10 % этого объема.
- 3) Вследствие уменьшения сопротивления в легочном русле, увеличения притока крови в левое предсердие, уменьшения давления в нижней полой вене происходит перераспределение давления в предсердиях, шунт через овальное окно перестает функционировать. ООО закрывается посредством клапана первичной межпредсердной перегородки (МПП) со стороны левого предсердия. Кровоток через ООО уменьшается в течение первых суток (24 часов) жизни и к 4-5 дню сохраняется только у 47% детей. Возможен перекрестный сброс крови «для разгрузки» предсердий в периоде новорожденности: проявляется при плаче или кормлении легким цианозом за счет кратковременного сброса справа-налево. Анатомическое закрытие ООО наблюдается к 1-2 годам.
- 4) Снижение резистентности легочных сосудов (за счет увеличения PaO<sub>2</sub>), увеличение кровотока через них
- 5) Закрывается артериальный проток (полная его облитерация происходит на 2-3 месяце жизни), мощным стимулятором закрытия протока является повышение парциального напряжения кислорода в крови (в связи с переходом на легочным тип дыхания)
- 6) Запустевают плацентарные коммуникации. Вследствие прекращения кровообращения прекращается кровоток и по венозному протоку, который облитерируется. Начинают функционировать малый (легочный) и большой круги кровообращения.
- 7) Увеличивается потребность тканей в кислороде
- 8) Вся кровь, выброшенная правым желудочком, проходит через легкие

Первичная функциональная перестройка приводит к увеличению левожелудочкового выброса примерно на 25%. Системное АД и периферическая резистентность сосудов большого круга становится выше по сравнению с давлением в легочной артерии и легочных сосудах.

***Гемодинамика новорожденного ребенка характеризуется нестабильностью: любое отклонение в гомеостазе (гипоксия, дисэлектролитемия, ацидоз), может приводить к возобновлению фетального типа кровообращения (синдром ПФК).***

## Этиология

В этиологии ВПС имеют значение три группы факторов (факторы риска рождения ребенка с ВПС)

1. Первичные генетические факторы:
  - количественные и структурные хромосомные аномалии — 5%
  - мутации единичного гена — 2-3,5%

2. Тератогенные факторы внешней среды (особенно опасно в период от 2-3 до 8-12 недель гестации) - 3-5%
  - внутриутробные инфекции (вирусы краснухи, цитомегаловирусы, вирусы Коксаки, вирусы гриппа и др.)
  - прием беременной женщиной лекарственных препаратов (антагонисты фолиевой кислоты, препараты лития, амфетамины, прогестины и др.)
  - употребление алкоголя
  - контакты с токсическими веществами (кислоты, спирты, тяжелые металлы и др.)
  - неблагоприятные экологические факторы (ионизирующая радиация, загрязнение воды, почвы, воздуха мутагенными веществами и т. п.)
  - дефицит питания матери на ранних сроках беременности
  - возраст родителей
  - заболевания и состояния самой матери (сахарный диабет, метаболические нарушения, тяжелый токсикоз первой половины беременности, заболевания сердечно-сосудистой системы)
  
3. Взаимодействие генетических факторов и неблагоприятных факторов внешней среды  
 В подавляющем большинстве случаев ВПС относится к **полигенно-мультифокально** обусловленным болезням- 90%. *Различают два основных типа наследования – моногенное и полигенное. При моногенном - признак контролируется одним геном, при полигенном - несколькими генами. Гены могут быть локализованы в аутосомах или половых хромосомах. Характер проявления гена может идти по доминантному или рецессивному пути.*

Риск повторного рождения ребенка с ВПС у родителей, уже имеющих ребенка с такой патологией составляет 1-5%, если есть двое детей с ВПС, то риск возрастает до 13-15%. Вероятность возникновения ВПС у ребенка (пробанда) при наличии ВПС у родственников 1 степени родства составляет 50%, ВПС у родственников 2-ой степени родства — 25%, 3-ей степени родства — 13%.

### ***Наследственные синдромы и хромосомные аномалии, сопровождающиеся ВПС***

Синдром Апера	<i>ДМЖП, коарктация аорты, т. Фалло</i>
Синдром Видемана -Беквита	<i>ДМЖП, ДМПП, кардиомегалия</i>
Синдром CHARGE (колобома, порок сердца, атрезия хоан, задержка роста и развития, пороки половых органов, уха	<i>Дефект закладок эндокарда, коарктация аорты, ДМЖП, атрезия трехстворчатого клапана, т.Фалло.</i>
Синдром Ди-Джоржи	<i>ДМЖП, коарктация аорты, атрезия трехстворчатого клапана, ТМА, т.Фалло, прерывистая дуга аорты, двойное отверстие правого желудочка</i>
Хондрэктодермальная дисплазия (синдром Эллиса-ван Кревельда)	<i>ДМЖП, общее предсердие</i>
Синдром Холта-Орама	<i>ДМЖП, ДМПП</i>
Синдром Марфана	<i>Расширение корня аорты, пролапс митрального клапана, пролапс трехстворчатого клапана</i>
Нейрофиброматоз	<i>ДМЖП, коарктация аорты, стеноз ЛА,</i>

	<i>ДМЖП, полная AV-блокада, гипертрофическая кардиомиопатия</i>
Синдром Нунана	<i>Стеноз ЛА, ДМЖП, ДМПП, прерывистая дуга аорты, гипертрофическая кардиомиопатия, аортальный стеноз, т.Фалло</i>
Пентада Кантрелла	<i>ДМЖП, ДМПП, полный аномальный дренаж легочных вен, т.Фалло, эктопия сердца</i>
Синдром Пьера-Робена	<i>ДМЖП</i>
Синдром тромбоцитопении и отсутствия лучевой кости	<i>ДМЖП, т.Фалло, дэкстрокардия</i>
Синдром Тричера-Коллинза	<i>ДМЖП, ДМПП</i>
Туберозный склероз	<i>Рабдомиома, ангиома, коарктация аорты, прерывистая дуга аорты</i>
Синдром VACTERL (аномалии позвоночника, атрезия заднего прохода, порок сердца, трахео-пищеводный свищ, пороки почек и конечностей)	<i>Синдром ГЛОС, ДМЖП</i>
Синдром Паттау (трисомия по 13Х)	<i>ДМЖП, ДМПП, СГЛОС, т.Фалло,</i>
Синдром Эдвардса (18Х)	<i>Двустворчатый клапан аорты, КоА, стеноз ЛА</i>
Синдром Дауна (21Х)	<i>Дефект закладок эндокарда, AV- канал</i>
Синдром Тернера (45ХО)	<i>Полный аномальный дренаж легочных вен,</i>

## **Факторы риска рождения ребенка с ВПС**

Показания для выполнения ЭХО-КГ плода

Со стороны матери:

1. Метаболические заболевания : сахарный диабет, фенилкетонурия
2. Коллагеновые сосудистые заболевания
3. Влияние тератогенов: употребление матерью наркотиков, алкоголя , аналогов вит А, противосудорожных, противоэпилептических препаратов, препаратов лития
4. Влияние НПВС
5. Краснуха
6. ЭКО
7. Возраст матери
8. Токсикоз и угроза прерывания в 1 триместре беременности
9. Мертворождения в анамнезе

Со стороны семьи:

1. Наличие в анамнезе у членов семьи ВПС
2. Наличие в анамнезе у членов семьи хромосомных или генетических отклонений: синдром Нунана, Ди-Джорджи, Морфана и т. п.

Со стороны плода:

1. Аномальная частота сердцебиений плода, аритмии
2. Подозреваемые сердечные пороки, выявленные скрининговыми УЗИ
3. Наличие других пороков развития, выявленных при УЗИ (пупочная грыжа, омфалоцеле, атрезия 12-п.к., spina bifida, единственная артерия пуповины, аномалии мочеполовой системы, аномалии ЦНС)
4. Мало- или многоводие
5. Доказательства фетальной водянки (наличие жидкости в плевральной или брюшной полости)
6. Задержка внутриутробного развития плода
7. Многоплодная беременность
8. Утолщение в 1 триместре ТВП

## Патогенез

Патогенетические изменения при ВПС многообразны и обусловлены тремя основными составляющими:

1. Характером имеющихся анатомических дефектов
2. Степенью нарушения гемодинамики
3. Выраженностью и темпом дистрофических процессов в организме

Выделяют три фазы течения ВПС (по К.Ф. Ширяевой)

1. Фаза первичной адаптации: приспособление организма ребенка к имеющимся нарушениям гемодинамики
2. Фаза относительной компенсации: временное улучшение состояния ребенка
3. Фаза декомпенсации (терминальная): резкое снижение компенсаторных возможностей, развитие дистрофических и дегенеративных изменений в сердце и тканях организма

## Классификация ВПС

Современная номенклатура ВПС, основанная на кодах МКБ содержит 150 нозологических единиц. Существует огромное количество классификаций ВПС, основанных на различных подходах и принципах. Исходя из задачи ранней диагностики и оказания адекватной помощи на неонатальном этапе, предлагаются рабочие классификации.

### I. По времени оказания кардиохирургической помощи

**Состояния, зависящие от фетальных коммуникаций**, — это большая группа сложных пороков, гемодинамика которых зависит от функционирования ОАП, открытого овального окна, аранциева протока. При их естественном закрытии возникает критическая ситуация, которая реализуется либо через синдром прогрессирующей артериальной гипоксемии, либо через синдром сердечной недостаточности. Эти пороки составляют 20% ВПС, из них 50% требуют хирургического вмешательства в первые часы или дни жизни.

**Дуктусзависимые** пороки, при которых жизнь невозможна без функционирования артериального протока. В зависимости от того, какой круг кровообращения страдает при закрытии протока, дуктусзависимая циркуляция разделена на системную и легочную.

***Пороки с дуктус-зависимым легочным кровотоком (сброс крови через ОАП осуществляется слева-направо из аорты в легочную артерию):***

1. критический стеноз или атрезия легочной артерии
2. т.Фалло с критическим стенозом или атрезией легочной артерии
3. атрезия трехстворчатого клапана с критическим стенозом легочной артерии
4. другие комбинированные пороки сердца, сочетанные с сужением легочной артерии
5. тяжелая форма аномалии Эбштейна новорожденного («функциональная непроходимость» легочной артерии)

***Пороки с дуктус-зависимым системным кровотоком (сброс крови через ОАП справа - налево из ЛА в аорту):***

1. синдром гипоплазии левых отделов сердца
2. перерыв дуги аорты
3. критическая коарктация аорты
4. критический аортальный стеноз

***Пороки с дуктусзависимым смешиванием крови***

1. транспозиция магистральных артерий
2. некоторые сочетанные пороки (мальпозиция сосудов)

***Форамензависимые пороки***, связанные с регламентирующим влиянием овального окна на гемодинамику, те их анатомические варианты, при которых необходимо расширить размеры овального окна для стабилизации гемодинамики. Как правило, возникают показания для проведения процедуры Рашкинда в первые часы жизни.

1. синдром гипоплазии левых и правых отделов,
2. тотальный аномальный дренаж легочных вен,
3. транспозиция магистральных сосудов.

## **II. Классификация, основанная на клинических проявлениях**

Основными клиническими проявлениями сердечно-сосудистой патологии являются цианоз, сердечная недостаточность, сердечные шумы.

***Пороки сердца, сопровождаемые цианозом:***

2. D-транспозиция магистральных артерий
3. Тетрада Фалло
4. Общий артериальный ствол
5. Критический стеноз легочной артерии
6. Аномалия Эбштейна (тяжелая форма)

***«Бледные» пороки сердца:***

1. ДМЖП
2. ДМПП
3. Внутрисердечные дефекты (AV-канал), как правило связаны с множественными врожденными аномалиями, с-м Дауна.
4. Синдром гипоплазии левых отделов сердца
5. Клапанный стеноз легочной артерии

## 6. ОАП

### ***ВПС с системной гипоперфузией и возможно с острой сердечной недостаточностью***

1. аортальный стеноз
2. коарктация аорты
3. перерыв дуги аорты
4. СГЛОС
5. с-м Шона

Так же клинический интерес представляет следующая классификация ВПС:

### **Nomenclature of Diagnosis of Heart Diseases at NMMC; Ann. Thorac. Surg., 2000**

#### ***1. Стенотические или обструктивные пороки левого сердца, которые могут быть на различных уровнях:***

- 1) аортальный стеноз (Aortic stenosis) на различных уровнях (подклапанный, клапанный, надклапанный) (valvular, supra-valvular, subvalvular);
- 2) коарктация аорты и ее крайняя форма — прерывание дуги аорты (Coarctation of the Aorta (CoA), Interrupted Aortic Arch (IAA));
- 3) синдром гипоплазии левого сердца (Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS));
- 4) врожденный митральный стеноз (Mitral Stenosis) и его крайняя форма — митральная атрезия (Mitral Atresia);
- 5) синдром Шона (Shone Syndrome): проявление совокупности обструкций левого сердца (митральный стеноз, аортальный стеноз, коарктация аорты);
- 6) стенозы легочных вен (Pulmonary venous stenosis (PV stenosis)).

#### ***2. Стенотические или обструктивные пороки правого сердца:***

- 1) стеноз легочной артерии (Pulmonary Stenosis) на различных уровнях, крайняя степень выраженности порока — атрезия ЛА с ИМЖП (Pulmonary Atresia Intact Ventricular Septum (PA-IVS));
- 2) гипоплазия правого желудочка с гипоплазией или атрезией трикуспидального клапана (SV, Tricuspid atresia);
- 3) тетрада Фалло с выраженной гипоплазией или атрезией ЛА (Tetralogy of Fallot (TOF PA)).

#### ***3. Шунтовые пороки с перегрузкой правого желудочка:***

- 1) ДМПП изолированный (ASD) или в сочетании с частичным аномальным дренажем легочных вен (Partial Anomalous Pulmonary Venous Return (PAPVR) (как правило, не приводит к неотложным состояниям));
- 2) тотальный аномальный дренаж легочных вен (Total Anomalous Pulmonary Venous Return (TAPVR)).

#### ***4. Шунтовые пороки с перегрузкой левого желудочка:***

- 1) ДМЖП (Ventricular Septal Defect (VSD));
- 2) открытый артериальный проток (Patent Ductus Arteriosus (PDA));
- 2) дефект аортолегочной перегородки (Aortopulmonary Window (AP Window));
- 3) атриовентрикулярный канал (Atrioventricular Canal Defect (AVC)).

## **Диагностика ВПС**

### 1. *Пренатальная диагностика:*

- подробный сбор анамнеза у беременной женщины и выявление факторов риска рождения ребенка с аномалиями развития
- пренатальный ультразвуковой скрининг в декретированные сроки беременности
- при подозрении на порок развития проводится прицельное УЗИ плода на аппарате экспертного класса
- проведение пренатального консилиума, целью которого является определение сроков и места родоразрешения, информирование родителей о имеющемся пороке развития, предполагаемой тактике ведения ребенка после рождения, возможной кардиохирургической коррекции, формирование предварительного прогноза

### 2. *Анамнез:*

При рождении ребенка с подозрением на ВПС собирается подробный анамнез: материнский, семейный, наследственность, пренатально диагностированная сердечная аномалия

### 3. *Объективное обследование новорожденного:*

- внешний осмотр новорожденного: выявление стигм эмбриогенеза, оценка цвета кожных покровов, характера крика, активности ребенка, наличие отеков
- подсчет ЧСС и ЧД
- определение наличия и оценка пульсации периферических артерий: a. radialis, a. femoralis
- перкуссия: определение границ сердечной тупости, оценить расположение сердца в грудной полости и печени в брюшной полости
- аускультация сердца и легких: наличие сердечных шумов, хрипов в легких
- пальпация органов брюшной полости: определение размеров печени, селезенки
- выявление синдромальной патологии или других врожденных пороков развития

### 4. *Лабораторное обследование:*

- клинический анализ крови,
- биохимический анализ крови
- КОС

### 5. *Инструментальное обследование:*

- пульсоксиметрия: измерение преддуکتальной и постдуکتальной сатурации: измерение сатурации на правой руке и любой ноге, лучше одномоментно
- измерение АД: на правой руке и любой ноге
- ЭКГ: положение электрической оси сердца, перегрузка отделов сердца, коронарные изменения, аритмии
- рентгенография органов грудной клетки: определение размеров сердца, состояние легочного сосудистого рисунка
- ЭХО-КГ: детализация порока, определение тактики лечения

## **Клиническая картина.**

***Основными синдромами, которыми проявляется ВПС, являются:***

- Синдром недостаточности кровообращения
- Синдром артериальной гипоксемии
- Сочетание синдромов артериальной гипоксемии и недостаточности кровообращения.

Некоторые ВПС сразу после рождения могут быть бессимптомны.

Манифестацию клинической картины определяют следующие факторы

Первый фактор : при дуктус-зависимых пороках сердца открытый артериальный проток является основным источником поступления крови в аорту или легочную артерию. Поэтому, закрытие дуктуса приводит к ухудшению состояния, часто несовместимого с жизнью.

Второй фактор: в раннем неонатальном периоде ЛСС, еще относительно высокое, препятствует сбросу крови из левого желудочка в правый и увеличению легочного кровотока. После падения ЛСС возникает значительный сброс, усиливается легочный кровоток, появляется шум. В связи с этим выделяют следующие **критические периоды** в течении пороков сердца у новорожденных.

I. Период закрытия артериального протока : 3-5 день жизни

II. Период снижающегося легочного сосудистого сопротивления: первые несколько недель жизни. (3-6 недель)

Симптомы и признаки заболеваний сердца у новорожденных в основном зависят от уровня парциального давления кислорода артериальной крови.

Ведущими признаками пороков сердца являются: **цианоз, наличие кардиальных шумов, симптомы сердечной недостаточности.**

Тяжелые ВПС у новорожденных также могут манифестировать дистресс-синдромом, шоком или коллапсом.

#### ***Симптомы, указывающие на возможность критического ВПС:***

- 1) Центральный цианоз или серость, бледность кожных покровов
- 2) Отсутствие или резкое ослабление пульсации артерий на конечностях
- 3) Снижение АД на ногах на 10 мм рт ст и более по сравнению с правой рукой
- 4) По данным пульсоксиметрии снижение сатурации или насыщение крови кислородом на правой руке выше на 5% и более , чем на ноге
- 5) Одышка более 60 в 1 мин
- 6) ЧСС более 180 в 1 мин или менее 100 уд в 1 мин
- 7) Нарушение ритма сердца
- 8) Гепатомегалия (нижний край более, чем на 2 см выступает из-под края реберной дуги)
- 9) Олигурия
- 10) Шум в сердце

#### ***Сердечные шумы***

Сердечные шумы регистрируются у 66% детей в первые 48 часов жизни, а в течение первой недели жизни даже у 70% новорожденных, однако в 60% случаев они не свидетельствуют о наличии пороков или функциональной недостаточности клапанов. Значительный процент физиологических кардиальных шумов обусловлен постнатальной перестройкой легочного кровообращения и сменой доминанты правого желудочка на доминанту левого.

Эти же факторы определяют закономерности появления патологических сердечных шумов, последние могут свидетельствовать не только о ВПС, но и о транзиторных нарушениях переходного кровообращения и о кардиомиопатиях.

Зависимость от постнатального становления гемодинамики проявляется в изменении соотношения между причинами шумов у новорожденных различного возраста.

В первые часы и сутки жизни подавляющее число шумов имеет физиологический характер, либо (реже) они обусловлены некоторыми анатомическими формами обструкции выходов из желудочков. Со 2—3 сут. выслушиваются шумы при кардиомиопатиях и расстройствах переходного кровообращения.

Шумы при дефектах внутрисердечных перегородок становятся интенсивнее по мере ликвидации легочной гипертензии, т.е. достигают максимума к 4—5-му дню жизни. Шум, сохраняющийся в возрасте более 3 суток, вероятнее всего связан с ВПС, особенно, если он сочетается с признаками сердечной недостаточности.

**Физиологические шумы** всегда систолические и слабоинтенсивные. Интенсивность и локализация патологических шумов мало помогают в диагностике анатомической аномалии, так как для новорожденных широкое распространение шума за пределы сердца больше правило, чем исключение.

Сердечные шумы при отсутствии у ребенка аритмии, цианоза или сердечной недостаточности не являются показанием к экстренной диагностике и медикаментозному лечению, но свидетельствуют о необходимости последующего подробного обследования. Многие критические ВПС являются афоничными.

**Поэтому отсутствие шума в сердце совсем не исключает тяжелый ВПС, более того, когда у новорожденного с клинической картиной ВПС отсутствует сердечный шум – это обычно прогностически чрезвычайно неблагоприятный признак**

### **Доброкачественные сердечные шумы**

- Периферический стеноз легочной артерии: мягкий систолический шум изгнания, выслушивается у верхнего края грудины слева, проводится в подмышечную область и на спину
- Преходящий систолический шум закрывающегося артериального протока: систолический шум изгнания, выслушивается у верхнего края грудины и в левой подключичной области. Исчезает в первые 2 дня жизни.
- Преходящий шум трикуспидальной регургитации: систолический шум, возникает при гипоксии плода и асфиксии новорожденных.

### **Цианоз у новорожденных**

Цианоз- важнейший дифференциально-диагностический признак.

Симптом появляется тогда, когда количество восстановленного гемоглобина в крови у взрослого человека превышает 50 г/л. Однако, если речь идет о фетальном гемоглобине, имеющем большее сродство к кислороду, эта величина существенно ниже и составляет около 40 г/л, что соответствует **PaO<sub>2</sub> 40-50 мм рт ст** и насыщению гемоглобина кислородом в пределах **88-90%**.

Цианоз является одним из симптомов синдрома **артериальной гипоксемии**

Артериальная гипоксемия характеризуется снижением парциального давления кислорода (PaO<sub>2</sub>) менее 60 мм рт. ст. в артериальной крови (у новорожденных PaO<sub>2</sub> 40-45 мм рт ст) и насыщения гемоглобина кислородом (сатурации) менее 85% (у новорожденных менее 75%). Длительной или резко выраженная гипоксемия приводит к развитию метаболического ацидоза, изменению электролитного состава крови, оксидативному стрессу, что сопровождается повреждениями органов на уровне клеточных мембран.

### **Причины цианоза у новорожденных**

#### **Физиологические (вазомоторная нестабильность):**

- преходящий право-левый шунт;
- тугое обвитие пуповины вокруг шеи.

#### **Метаболические (охлаждение):**

- гипогликемия;
- гипокальциемия;
- ацидоз;

- полицитемия.

#### ***Респираторные (внелегочные):***

- апноэ недоношенных;
- фармакологическое угнетение ЦНС;
- постасфиксический синдром;
- ЧМСТ (черепно-мозговая спинальная травма);
- перераздутые желудок, кишечник;
- пороки развития диафрагмы;
- пневмоторакс, пневмомедиастинум;
- опухоли средостения.

#### ***Респираторные (легочные):***

- СДР недоношенных;
- «шоковое» легкое новорожденных;
- пневмония.

#### ***Циркуляторные (патология переходного кровообращения):***

- ПФК (персистирующее фетальное кровообращение);
- ОАП (открытый артериальный проток);
- с преобладанием недостаточности периферического кровообращения и малого сердечного выброса;
- шок;
- аритмии;
- синдром гипоплазии левых отделов сердца с преобладанием ЗСН (застойной сердечной недостаточности);
- постасфиксическая недостаточность коронарного кровообращения;
- миокардиопатии;
- миокардит.

#### ***ВПС с преобладанием цианоза:***

- с право-левым шунтом;
- с обеднением малого круга

### **Клинические варианты цианоза**

**Центральный цианоз** возникает вследствие интракардиального или интрапульмонального право-левого сброса (смешивание венозной и артериальной крови)

**Периферический цианоз** (акроцианоз)— возникает при **снижении сердечного выброса** даже без снижения насыщения кислородом гемоглобина артериальной крови («цианоз истощения»), полицитемии или септическом шоке

**Дифференцированный цианоз** - цианоз, ограниченный половиной тела

- верхняя половина тела (возникает, когда на постдуктальном уровне насыщение гемоглобина кислородом выше, чем на преддуктальном, сброс крови справа налево) : ПЛГН, ОАП, коарктация аорты, D-транспозиция магистральных сосудов
- нижняя половина тела (нормальное отхождение магистральных артерий, поступление неоксигенированной крови из ЛА в аорту) : ОАП с лево-правым сбросом, стойкая ЛГ, обструкция пути оттока из левого желудочка (гипоплазия дуги аорты, прерывистая дуга аорты, критическая коарктация аорты, критический аортальный стеноз)

#### ***Интермиттирующий цианоз:***

- неврологическая патология: судороги, апноэ
- ВПР: атрезия пищевода: цианоз при сосании, крике
- ВПС: тетрада Фалло (сброс справа налево)

- атрезия хоан: цианоз исчезает при крике
- превооторакс: внезапно возникающий цианоз, кислородозависимость

### **Дифференциальная диагностика цианозов**

У новорожденных наиболее трудна дифференцировка цианоза кардиального и респираторного происхождения, особенно при ВПС, сопровождающихся сердечной недостаточностью с перегрузкой малого круга кровообращения.

Диагностике помогают **гипероксидные функциональные пробы**, которые проводят при отсутствии положительной реакции на 60% концентрацию кислорода.

**Гипервентиляционная проба.** Техника: в течение 5-10 мин новорожденному проводят гипервентиляцию (искусственное дыхание при помощи дыхательного мешка или с Айра через эндотрахеальную трубку или лицевую маску) с частотой 70-90 в 1 мин. Пробу считают положительной при исчезновении цианоза (сатурация более 95%). *Физиологическая сущность* пробы: гипервентиляция снижает  $P_{aCO_2}$ , вызывает дыхательный алкалоз и повышение рН крови, что в свою очередь снимает спазм легочных артерий, в результате чего уменьшается легочная гипертензия.

Проба отрицательная ; ВПС с право-левым шунтом.

Проба положительная : ПФК, не осложненное левожелудочковой сердечной недостаточностью

**Проба с положительным давлением в дыхательных путях:** изменение способа респираторной поддержки с целью создания постоянного положительного давления в дыхательных путях.

*Физиологическая сущность:* возрастает функциональная остаточная емкость легких (ФОЕ), улучшается соотношение вентиляция-кровоток в легких.

Проба положительная, если через 10 мин степень цианоза уменьшается и повышается насыщение крови кислородом.

Проба положительная — легочные причины цианоза, ВПС с перегрузкой малого круга

Проба отрицательная (цианоз усиливается): ВПС с внутрисердечным шунтом.

**Гипероксическая проба (ГП):** дыхание 100% кислородом в течение 10 мин, после чего сравнивают насыщение крови кислородом (сатурация) на правой и левой руке методом пульсоксиметрии. При разнице насыщения 20% и более проба считается положительной.

Возможно измерение  $P_{aO_2}$  преддуکتально и постдуکتально (забор крови из артерии: a.radialis dextra- преддуکتально, a. umbilicalis или артерия н/конечности - постдуکتально)

*Физиологическая сущность:* сравнивается преддуکتальная оксигенация, которую обеспечивает правая подключичная артерия, с постдуکتальной в бассейне левой подключичной артерии.

Проба отрицательная: у ребенка нет ОАП

Проба положительная :

- преддуکتальное насыщение больше постдуکتального: ПФК, КоА с ОАП
- преддуکتальное насыщение меньше постдуکتального: ТМА с ОАП

ГП не позволяет исключить некоторые часто встречающиеся пороки сердца, при которых происходит смешение крови из малого и большого кругов кровообращения:

- полный аномальный дренаж легочных вен,
- т. Фалло с преобладанием сброса слева направо,
- синдром ГЛОС.

При трактовке тестов необходимо учитывать, что :

- Гипероксидный тест в большинстве случаев положительный: при легочных паренхиматозных заболеваниях (транзиторное тахипноэ, СДР, пневмонии) с повышением  $P_{aO_2}$  более 100 мм рт.ст.
- Тест слабоположительный при наличии право-левого шунта либо значительных

вентиляционно-перфузионных нарушениях, в том числе и при тяжелом течении паренхиматозных поражений легких, но в этих случаях дает эффект ПДКВ.

- При наличии же внутрисердечных шунтов (ВПС) ПДКВ ухудшает оксигенацию.

Гипервентиляционный тест положительный на ранних стадиях легочной гипертензии и ПФК, но и его отрицательный результат не исключает этот диагноз. В подобных случаях тем не менее следует исключить ателектаз, синдром гипоплазии левого желудочка, коарктацию дуги аорты с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), тотальную аномалию дренажа легочных сосудов, изолированный стеноз легочной артерии

**Дифференциальную диагностику цианоза у новорожденных** всегда начинают с исключения его метаболических причин как при помощи дополнительного обследования, так и терапией *exjuvantibus*.

В экстренных случаях последовательность диагностических мероприятий должна включать:

1. Подсчет частоты сердечных сокращений и исключение декомпенсированной брадикардии ( доношенный ребенок — менее 80 уд./мин, недоношенный — менее 100 уд./мин). При брадикардии внутривенно или эндотрахеально вводят атропин или адреналин.
2. Диагностику остановки дыхания или брадипноэ (частота дыхания менее 20 в 1 мин). При их наличии — интубация трахеи и ИВЛ 100% кислородом.
3. Оценку степени охлаждения и (при необходимости) согревание ребенка.
4. Забор крови для лабораторного исследования (гематокрит, количество эритроцитов, концентрация глюкозы и кальция, КОС крови).
5. В зависимости от результатов лабораторного исследования, при необходимости, применение частичного ЗПК (при гематокрите более 65 об%) и коррекция ацидоза (при pH менее 7,25, BE — менее 10 ммоль/л), коррекция гипогликемии и электролитных нарушений.
6. Если все перечисленные мероприятия не улучшили состояния больного и у него сохраняется гипоксия (цианоз), рефрактерная к большим концентрациям кислорода, то последующую дифференциальную диагностику осуществляют по данным физикального обследования и гипероксидных проб..

ГП помогает отличить цианоз, обусловленный несоответствием легочной вентиляции и перфузии от цианоза сердечного происхождения.

**Исследование газов артериальной крови выше и ниже артериального протока (из лучевой артерии и из пупочной артерии или артерии ноги):**

1. **При легочном цианозе :**

- PO<sub>2</sub> преддуктальной крови на фоне дыхания 100% кислородом превышает 150 мм рт.ст. При ФОАП происходит сброс крови справа налево вследствие высокой ЛГ и PO<sub>2</sub> постдуктальной крови значительно ниже преддуктальной
- повышается PCO<sub>2</sub>.

2. **При пороках синего типа**

- PO<sub>2</sub> на фоне дыхания атмосферным воздухом не превышает 70 мм.рт.ст. и при дыхании 100% кислородом повышается незначимо.
- PCO<sub>2</sub> — норма или снижено вследствие гипервентиляции как реакции на гипоксию.
- Ацидоз носит метаболический характер, т. к. обусловлен нарушением системной перфузии и/или тканевой гипоксией.

**Дифференциальная диагностика центрального цианоза у новорожденных**

	Респираторный цианоз	Кардиальный цианоз
Причины	Пульмональные	Право-левый сброс

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• РДС</li> <li>• Аспирация</li> <li>• Пневмония</li> <li>• Отек легкого</li> <li>• Пневмоторакс</li> <li>• Плевральный выпот</li> <li>• Гипоплазия легких</li> <li>• КАПРЛ</li> </ul> <p><b>Экстрапульмональные</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• ДГ или релаксация купола диафрагмы</li> <li>• Опухоли средостения</li> <li>• Объемные процессы в брюшной полости</li> <li>• Нейробластома</li> <li>• Гепатоспленомегалия</li> <li>• Асцит</li> <li>• Опухоли почек</li> <li>• Дисплазия органов грудной клетки, связанная с асфиксией</li> <li>• Выраженная карликовость</li> <li>• Пороки развития верхних дыхательных путей: атрезия хоан, синдром Пьера Робена, атрезии, гемангиомы, опухоли гортани, расщелины</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• атрезия легочной артерии</li> <li>• атрезия трикуспидального клапана</li> <li>• тетрада Фалло</li> </ul> <p><b>Порок сердца с перекрестным шунтом</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• аномальный дренаж легочных вен</li> <li>• желудочек с двойным путем притока</li> <li>• желудочек с двойным выносящим трактом</li> <li>• общий артериальный ствол</li> </ul> <p><b>Транспозиция магистральных артерий</b></p> <p><b>ПЛГН (ПФК)</b></p> <p><b>Шок</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• гиповолемия</li> <li>• сепсис</li> <li>• кардиогенный шок</li> </ul>
<p><b>Характерная клиническая картина</b></p>	<p>Цвет кожи: голубой Периоральный цианоз Дыхательная недостаточность</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания</li> <li>• патологический характер дыхания</li> <li>• диспноэ, тахипноэ &gt; 60 в 1 мин</li> <li>• стонущий выдох</li> <li>• изменение формы грудной клетки (синдром утечки воздуха, ДГ)</li> <li>• аускультативно: ослабление дыхания, наличие хрипов</li> <li>• оценка по шкале Сильвермана &gt; 3 баллов</li> </ul>	<p>Цвет кожи: насыщенно синий Акроцианоз Выражен цианоз слизистых Признаки ДН, как правило, могут быть выражены при ВПС с гиперволемией малого круга Шум в сердце - чаще наличие ВПС</p>
<p><b>КОС</b></p>	<p>Гипоксемия Гиперкапния Респираторный ацидоз</p>	<p>Гипоксемия Гипокапния Метаболический ацидоз Лактатацидоз</p>

<b>Рентгенография органов грудной клетки, обзорная рентгенограмма органов брюшной полости</b>	Выявление пороков развития легких, органов брюшной полости Инфильтративные изменения Наличие признаков синдромов утечки воздуха	Определение размеров и положения сердца в грудной клетке Обеднение, обогащение легочного рисунка
<b>ЭХО-КГ</b>	Определение давления в ЛА, наличие ФОАП	Определение структуры порока
<b>ЭКГ</b>	Определение электрической оси сердца, признаков перегрузки отделов сердца, гипертрофии миокарда, выявление нарушений ритма сердца	Определение электрической оси сердца, признаков перегрузки отделов сердца, гипертрофии миокарда, выявление нарушений ритма сердца
<b>Гипероксическая проба</b>	<b>Положительная:</b> PO <sub>2</sub> преддугтальной крови на фоне дыхания 100% кислородом превышает 150 мм рт.ст	<b>Отрицательная :</b> PO <sub>2</sub> на фоне дыхания атмосферным воздухом не превышает 70 мм.рт.ст. и при дыхании 100% кислородом повышается незначительно.
<b>Проба с ПДКВ</b>	<b>Положительная</b>	Проба <b>положительная</b> — ВПС с перегрузкой малого круга Проба <b>отрицательная</b> (цианоз усиливается): ВПС с внутрисердечным шунтом.
<b>Гипервентиляционная проба</b>	Проба <b>положительная</b> : ПФК, не осложненное левожелудочковой сердечной недостаточностью	Проба <b>отрицательная</b> ; ВПС с право-левым шунтом.
<b>Лабораторные данные</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Клинический анализ крови: признаки течения инфекционного процесса</li> <li>• СРБ</li> <li>• ПКТ</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Клинический анализ крови: полиглобулинемия, анемия</li> <li>• Биохимический анализ крови: полиорганная недостаточность</li> </ul>
<b>Пульсоксиметрия</b>	Измерение пре- и постдугтальной сатурации	Измерение пре- и постдугтальной сатурации: патогномонична разница более 5%
<b>Мониторинг АД</b>	Нет достоверного градиента	Снижение АД на ногах на 10 мм рт ст и более по сравнению с правой рукой
<b>Комплексное ультразвуковое исследование</b>	Выявление пороков развития органов и систем как причины цианоза: ЦНС, ЖКТ, МПС	Показано с целью выявления других аномалий развития, наследственных синдромов

### Неонатальный скрининг на ВПС (осмотр, **пульсоксиметрия**)

**Место проведения:** родильные дома, отделения физиологии новорожденных, отделения патологии новорожденных при раннем переводе ребенка.

**Метод:** пульсоксиметрия (измерение насыщения крови кислородом на правой руке и

ноге, оптимально одновременно, при наличии одного пульсоксиметра последовательно друг за другом)

**Персонал:** медицинская сестра отделения

**Ведение документации:** запись в истории болезни

**Сроки проведения:** после 24 часов жизни но не позже 48 часов жизни, или при ухудшении состояния, если ребенку менее 24 часов жизни.

Пульсоксиметрия - измерение насыщения гемоглобина крови кислородом - сатурации (SaO<sub>2</sub>). Метод используется с начала 70-х годов XX века, основан на разнице поглощения лучей красного спектра оксигенированным и неоксигенированным гемоглобином. Цель исследования: выявление недиагностированных критических ВПС в общей популяции новорожденных. Рутинное применение метода позволяет повысить выявляемость критических ВПС. Измерение проводится на правой руке (преддуктально) и ноге (постдуктально). При наличии дуктус-зависимого системного кровотока определяется разница в SaO<sub>2</sub> на верхних и нижних конечностях более 3%, при циантических пороках сердца определяется снижение сатурации менее 90%. Чувствительность метода 77.78%, специфичность 99.9 % (Riede et al. 2010).

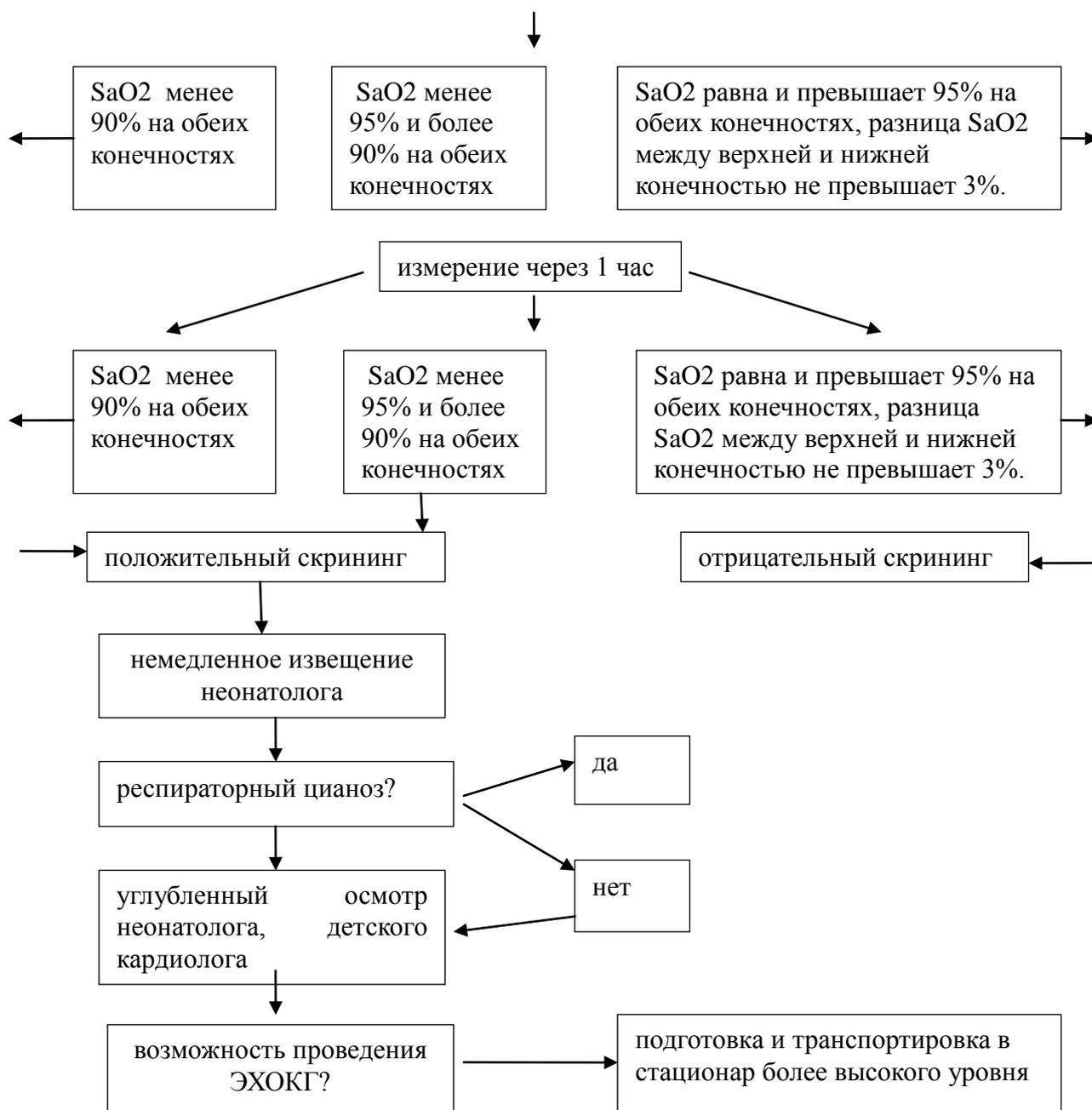
Тест проводится после 24 часов жизни. Проведение скрининга ранее 24 часов жизни не рекомендуется ввиду большей частоты ложно-положительных результатов ввиду переходного периода между фетальной и неонатальной циркуляцией. Исследование не проводится у новорожденных, находящихся в отделении реанимации, у новорожденных с пренатально диагностированными ВПС

#### Оценка:

- Отрицательный тест: SaO<sub>2</sub> равна и превышает 95% на обеих конечностях, разница SaO<sub>2</sub> между верхней и нижней конечностью не превышает 3%.
- Положительный тест: SaO<sub>2</sub> менее 90% на обеих конечностях или менее 95% и более 90% на обеих конечностях при трехкратном измерении с интервалом в 1 час или разница SaO<sub>2</sub> между верхней и нижней конечностью превышает 3%.

#### Алгоритм скрининга:





### Синдром недостаточности кровообращения:

Сердечная недостаточность - патологическое состояние, обусловленное несостоятельностью сердца как насоса, обеспечивающего адекватное кровообращение. Это определение включает острую и хроническую сердечную недостаточность.

В большинстве случаев причиной развития сердечной недостаточности у новорожденного является наличие врожденного порока сердца. Кроме этого причинами могут быть нарушения ритма сердца, асфиксия, сепсис, электролитные нарушения, миокардиты, гипо- или гипертиреоз. Заболевания и пороки развития бронхо-легочной системы (обструкция ВДП, БЛД, и др.)

### Причинами сердечной недостаточности при ВПС являются

- Перегрузка объемом (пороки с большими лево-правыми сбросами, ТАДЛВ, недостаточность клапанов сердца)
- Перегрузка сопротивлением (критические аортальный и легочный стеноз, коарктация аорты)

- Гипоксическое или ишемическое поражение миокарда (пороки сопровождающиеся выраженной гипоксемией, аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола).

### ***Сердечная недостаточность у новорожденного:***

#### ***Клинические признаки***

- усиленная потливость,
- тахипноэ,
- слабость сосания,
- непереносимость нагрузки,
- низкий диурез
- отеки
- аритмии
- тахипноэ
- тахикардия
- гепатоспленомегалия

### ***Сердечная недостаточность на первой неделе жизни***

Возникает при следующих пороках:

#### ***При функционирующем ОАП***

- Синдром ГЛОС с большим диаметром артериального протока
- Общий артериальный ствол
- Прерывистая дуга аорты
- Коарктация аорты с ДМЖП
- Резко выраженный аортальный стеноз

#### ***При нефункционирующем артериальном протоке***

- Полный аномальный дренаж легочных вен
- Дефект закладок эндокарда
- Кардиопатия (дисфункция миокарда)
- Наджелудочковая тахикардия или аритмия
- Трехкамерное сердце с единственным желудочком
- Сепсис

## **Инструментальное обследование**

***Рекомендуемые сроки проведения: максимально ранние при подозрении на порок***

1. Рентгенография («бегиграмма») обзорная
2. Электрокардиография
3. ЭХО-КГ
4. Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов
5. КТ, МРТ по показаниям после консультации специалистов: кардиолог, кардиохирург

## **Тактика ведения при различных группах ВПС**

*С целью стандартизации подходов к тактике ведения детей в первые дни жизни, целесообразно разделить ВПС на группы:*

### ***Группы врожденных пороков сердца***

1. Дуктус-зависимая перфузия большого круга кровообращения

2. Дуктус-зависимая перфузия малого круга кровообращения
3. Параллельная легочная и системная циркуляция
4. Полное внутрисердечное смешивание крови
5. Право-левый сброс крови

**Цель:**

Определение стратегии гемодинамической стабилизации ребенка и подготовка к транспортировке с минимальным риском осложнений  
 Планирование необходимых мероприятий в специализированном стационаре

**I. ВПС с дуктус-зависимым системным кровотоком (обструкция левых отделов сердца)**

- Критический клапанный стеноз аорты
- Коарктация аорты
- Перерыв дуги аорты
- Синдром гипоплазии левых отделов сердца

**Ведущие клинические симптомы:**

Бледный цвет кожных покровов  
 Замедленное капиллярное наполнение  
 Отсутствие и/или слабый пульс при пальпации, при КоА: отсутствие пульса на a.femoralis  
 Тахикардия  
 Тахипноэ  
 Гепатоспленомегалия  
 Ацидоз  
 Шок

**Тактика ведения дуктус-зависимых ВПС с обструкцией левых отделов**

1. Простагландин E1 (алпростан, вазапостан), начальная доза **50** нг/кг/мин с целью поддержания в открытом состоянии Ductus arteriosus . С целью открытия артериального протока используется максимальная доза: **100** нг/кг/мин. Рекомендуется использование минимальных эффективных доз под контролем ЭХО-КГ: динамика изменения размеров артериального протока.
2. Достаточная и оптимальная сатурация — 75%
3. КОС: целевое рН — 7,35, рСО<sub>2</sub> > 45мм рт ст ( для повышения ЛСС)
4. При отеке легких : высокое РЕЕР : 4-6-8 см H<sub>2</sub>O
5. Не применять вазопрессоры (допамин)

**NB! При наличии у ребенка рестриктивного овального окна на фоне синдрома ГЛОС или критического клапанного стеноза аорты, требуется экстренное проведение баллонной атриосептостомии.**

**При коарктации аорты или перерыве дуги аорты, давление на правой руке отражает перфузию головного мозга**

**II. ВПС с дуктус-зависимым легочным кровотоком**

- Критический клапанный стеноз легочной артерии
- Атрезия легочной артерии
- Атрезия трикуспидального клапана
- Тетрада Фалло с максимально выраженным вариантом: атрезия ЛА с ДМЖП
- Аномалия Эбштейна (тяжелая форма)

Ведущим симптомом является центральный цианоз , увеличивающийся в возрасте 2-3 суток  
 Показательным является тест на гипероксию

### **Тактика при ВПС с дуктус-зависимым легочным кровотоком**

1. Простагландин E1 (алпростан, вазапостан), начальная доза 50 нг/кг/мин. Рекомендуется возможно раннее использование минимальных эффективных доз: 10 нг/кг/мин. (**контроль ЭХО-КГ обязателен при снижении дозы простагландина**)
2. Увеличить дотацию O<sub>2</sub> с целью снижения ЛСС: возможно до 40% при обязательном условии налаженной инфузии простагландина. . Целевая сатурация не ниже 70%.
3. Умеренная гипервентиляция (Pa CO<sub>2</sub> 35 мм рт ст) для снижения ЛСС
4. Избыточное ощелачивание : целевой BE +2-+4 для снижения ЛСС
5. Повышение системного сосудистого сопротивления : вазопрессоры: оптимально использование мезатона и норадреналина.

### **III. ВПС с параллельной легочной и системной циркуляцией**

Ведущий симптом : цианоз, появляющийся сразу после рождения без каких либо других признаков патологии

- Основная причина: транспозиция магистральных сосудов .
- Симптоматика зависит от наличия септальных дефектов , ОАП и их размеров

**Тактика ведения:** :

1. Простагландин E1 50-20-10 нг/кг/мин для поддержания в открытом состоянии Ductus arteriosus
2. При сатурации < 65-70% : вероятность рестриктивного Foramen ovale, показано проведение баллонной атриосептостомии

### **IV. ВПС с полным внутрисердечным смешиванием крови**

1). Общий артериальный ствол (ОАС)

2). Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ):

- супракардиальный
- кардиальный
- инфракардиальный
- смешанный

3). Единственный желудочек сердца желудочек сердца (ЕЖС)

- атрезия трикуспидального клапана
- двухприточный левый желудочек
- двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка
- несбалансированная форма AV-канала
- синдром гетеротаксии

#### **Ведущие симптомы:**

Признаки сердечной недостаточности

Транзиторный цианоз

Легочная гипертензия

Ситуация, как правило, на является экстренной

#### **Тактика ведения:**

1. Консервативная терапия сердечной недостаточности (СГ, диуретики)
2. По возможности, ранняя оперативная коррекция порока

## ***Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ)***

**Клиника** определяется гиперволемией малого круга кровообращения за счет обструкции легочного венозного возврата на уровне межпредсердного сообщения или на уровне впадения коллектора легочных вен.

- \* сердечная недостаточность
- \* легочная гипертензия
- \* отек легких
- \* транзиторный, реже стойкий цианоз
- \* широкое и стойкое расщепление 2 тона , усилен над ЛА
- \* наполнение левого желудочка осуществляется посредством право- левого сброса через персистирующее овальное окно

### ***Тактика ведения ТАДЛВ***

1. Высокое РЕЕР +6-8 см H<sub>2</sub>O при отеке легких
2. Высокое FiO<sub>2</sub> , умеренная гипервентиляция (Pa CO<sub>2</sub> 35 мм рт ст ), защелачивание, избегать метаболического ацидоза
3. ИВЛ
4. Диуретики, при необходимости инотропы, введение катехоламинов лучше избегать
5. Ограничение объема вводимой жидкости на 20% от ФП

## ***V. ВПС с неполным внутрисердечным смешиванием крови (лево-правый сброс)***

- ОАП
- ДМЖП,
- AV-канал,
- большое аорто-пульмональное окно

### ***Клиника***

1. СН с развитием в последующем ЛГ
2. Цианоз отсутствует или нерезко выражен
3. Систолический шум. Может отсутствовать при большом дефекте и одинаковом давлении в обеих желудочках (большой ДМЖП, AV-канал)

### ***Тактика ведения:***

1. Консервативная терапия СН (диуретики, СГ)
2. Ранняя коррекция порока (**оптимально 3-5 неделя жизни**)

## **Общие принципы стабилизации и обследования новорожденных с ВПС**

1. ABC-алгоритм: оказание первичной реанимационной помощи по общему стандарту (методическое письмо «Порядок оказания первичной реанимационной помощи новорожденному в родзале» 2010год). ***NB! Согласно рекомендациям: первичная дыхательная поддержка доношенному ребенку проводится с применением воздуха, помнить о возможности дуктус-зависимого порока сердца и воздерживаться от применения высокого процента кислорода!***
2. Перевод ребенка на пост реанимации и интенсивной терапии
3. Обеспечение венозного доступа: периферического и центрального
4. Мониторинг: пульсоксиметрия (желательно правая рука и любая нижняя конечность), АД (руки/ноги), ЭКГ
5. Обеспечение условий для уменьшения потребления кислорода: температурный комфорт, снижение болевых, тактильных, слуховых, световых раздражителей

6. Кислород противопоказан: стимулирует сокращение гладкомышечного слоя стенки артериального протока, что способствует его закрытию. Но при налаженной инфузии простагландина E1 возможна инсуффляция кислорода (30-35%) с целью профилактики выраженной гипоксемии.
7. Коррекция КЩР: поддерживаемые параметры:
  - рН артериальной крови 7,35-7,45
  - ВЕ +/- 3
  - рСО<sub>2</sub>- 40-45мм рт ст
  - рО<sub>2</sub> — не ниже 40 мм рт ст
8. Показания для перевода ребенка на ИВЛ: наличие метаболического и/или респираторного ацидоза: рН < 7,28, рСО<sub>2</sub> > 60 мм рт ст
9. Необходимо избегать гипервентиляции и алкалоза
10. Поддержание среднего АД > 40 мм рт ст ( среднее АД в норме = ГВ ребенка), при необходимости использование инотропов: допамин, добутрекс, мезатон, норадrenalин, адреналин
11. Инфузионная терапия проводится по общим показаниям, нулевой или отрицательный водный баланс
12. Антибактериальная терапия назначается по общим показаниям
13. Учет диуреза, при снижении физиологического темпа диуреза: мочегонные: лазикс 0,1-0,2 мг/кг до 4р в сутки
14. Поддержание функции артериального протока путем введения простагландина E1 по показаниям: наличие подтвержденного дуктус-зависимого порока сердца. Стартовая доза: 50 нг/кг/мин, макс.доза 100 мкг/кг/мин
15. Определение детальной структуры анатомического дефекта путем Эхо-КГ
16. Максимально ранняя консультация кардиолога, кардиохирурга, возможно первично дистанционно
17. Диагностика и коррекция вторичных нарушений функции органов и систем (легких, почек, печени, ЦНС)
18. Выявление пороков развития других органов : комплексное УЗ-исследование внутренних органов
19. Генетическое обследование

## Терапия Простагландином E1

### *Фармакологическое действие:*

- Вазодилататор
- Ингибитор агрегации тромбоцитов
- Увеличивает периферический кровоток
- Улучшает микроциркуляцию

Гладкая мускулатура стенки артериального протока особенно чувствительна к препарату и реагирует на его действие выраженным расслаблением, приводящим к вазодилатации

### *Осложнения, связанные с терапией алпростадиллом*

- Сердечно-сосудистая система: снижение АД, брадикардия, тахикардия, остановка сердца, расширение периферических сосудов - 16%
- Дыхание : апноэ, чаще у новорожденных с весом менее 2 кг в течение первого часа введения препарата, гиповентиляция — 10

- ЦНС: повышение температуры тела, судороги — 16%
- ЖКТ: диарея, НЭК — 4%
- Почки: ухудшение функции, почечная недостаточность, отеки , гематурия, анурия — 1%
- Метаболический нарушения: гипогликемия, гипокальциемия, - 3%
- Свертывающая система крови: ДВС-синдром, кровоизлияние в мозг , кровотечение анемия, тромбоцитопения, -3%
- Нервное возбуждение, вялость (при передозировке), вялое сосание
- Нарушение ритма сердца, AV -блокада
- Риск инфекционных осложнений (сепсис, раневая инфекция)- -3%

При возникновении осложнений рекомендуется по-возможности снизить дозу простагландина. Как правило, побочные действия проходят в течение нескольких часов.

У детей с весом менее 2 кг частота осложнений выше

## Алгоритм расчета простагландина E1

### Препарат Алпростан

---

Форма выпуска: ампулы 0,1мг (100 мкг) – 0,2 мл

Разведение : **0,9% NaCl** – до 10 мл,  
получаем концентрацию **10 мкг в 1 мл**

Стартовая средняя доза 0,05 мкг/кг/мин

При таком разведении средняя расчетная скорость инфузии для ребенка весом 3000г, доза 0,05 мкг/кг/мин -- **1 мл/час**

### Препарат Вазапростан

Форма выпуска : ампулы по **20 мкг**  
Разведение на **2,0 мл 0,9% NaCl - 10 мкг в 1 мл**

При таком разведении средняя расчетная скорость инфузии для ребенка весом 3000г, доза 0,05 мкг/кг/мин -- **1 мл/час**

***Препараты Простагландина E вводятся преимущественно в центральную вену!!  
В периферическую возможно кратковременное введение ( в течение нескольких часов) до момента обеспечения центрального венозного доступа: риск флебита, следить за местом постановки катетера!***

***Динамический контроль при длительном использовании алпростана  
(дооперационное ведение)***

- Контроль клинического анализа крови + СРБ — каждые 3 дня
- Коагулограмма : 1 раз в 5 дней, при снижении протромбина введение викасола
- Биохимический анализ крови: АЛТ, АСТ, мочевины, креатинин, о.белок, билирубин, К, Na, Са, глюкоза - 1 раз в 5 дней
- ЭКГ 1 р в 5 дней
- КОС каждые 6-8 часов
- мониторинг : сатурация, АД, диурез
- НСГ 1 р в 3 дня
- Эхо-КГ по плану

### ***Заключение***

Золотым стандартом для диагностики ВПС является ЭХО-КГ, основной задачей является развитие пренатальной диагностики. Но даже в условиях без доступности ЭХО-КГ внимательный и грамотный врач способен поставить предварительный диагноз и оказать правильную и своевременную помощь пациенту с ВПС. Основная цель терапии СН у такого новорожденного: стабилизация состояния для проведения детального обследования и транспортировки в кардиохирургический центр.

Методы, использованные для отбора технологий, включают поиск в электронных базах данных и собственные клинические исследования. Доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE. Глубина поиска — 10 лет. Методы, использованные для оценки силы и качества доказательств: консенсус экспертов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой системой.

#### Список литературы:

1. Руководство по перинатологии/ ред. Д.О. Иванов. - СПб: Информ-Навигатор, 2015г
2. Неонатология /ред. Т.Л. Гомелла, М.Д. Каннингама, Ф.Г. Эяля. Перевод с английского под редакцией д.м.н., профессора Д.Н. Дегтярева, 2015г
3. Ричард А. Полин, Алан Р. Спитцер. Секреты неонатологии и перинатологии. Перевод с английского под общей редакцией академика РАМН, проф. Н.Н. Володина. Москва. Издательство БИНОМ, 2011г.
4. Неонатология. Практические рекомендации. Райнхард Рооз, Орсоля Генцель-Боровичени, Ганс Прокитте. Москва. Медицинская литература. 2013Г
5. РАСПМ «Неонатология»: Национальное руководство. Под редакцией Н.Н.Володина. М.ГЭОТАР-Медиа, 2007.
6. Н.П. Шабалов. «Неонатология» учеб. Пособие; в 2-х томах. М. «МЕДпресс-информ», 2009.
7. Н.П. Шабалов. Детские болезни. Учебник. Издание шестое, переработанное и дополненное, в двух томах. «Питер» 2007г