

# ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ «КРИТИЧЕСКИХ» ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ

Мустафин А.А.

Кафедра детской хирургии. Казанской  
Государственной медицинский университет.

## «Критические» врожденные пороки сердца-

это ВПС, которые сопровождаются нарушением витальных функций в первые дни и недели жизни, имеющие высокую летальность при естественном течении.

# Классификация критических ВПС

- ◎ ВПС с **дуктус-зависимым системным кровотоком** (коарктация/перерыв дуги аорты, критический стеноз аортального клапана, СГЛС)
- ◎ ВПС с **дуктус-зависимым легочным кровотоком** (все ВПС с атрезией клапана ЛА, критический стеноз ЛА)
- ◎ ВПС с **дефектами смешивания крови** (ТМА, ТАДЛВ, ЕЖС с атрезией одного из атриовентрикулярных клапанов)
- ◎ ВПС с выраженной **перегрузкой легочного кровотока** (большие ДМЖП, АВК, ОАС, ГЗОАП)

# Диагностика критических ВПС

«**Золотой стандарт**» - пренатальная диагностика

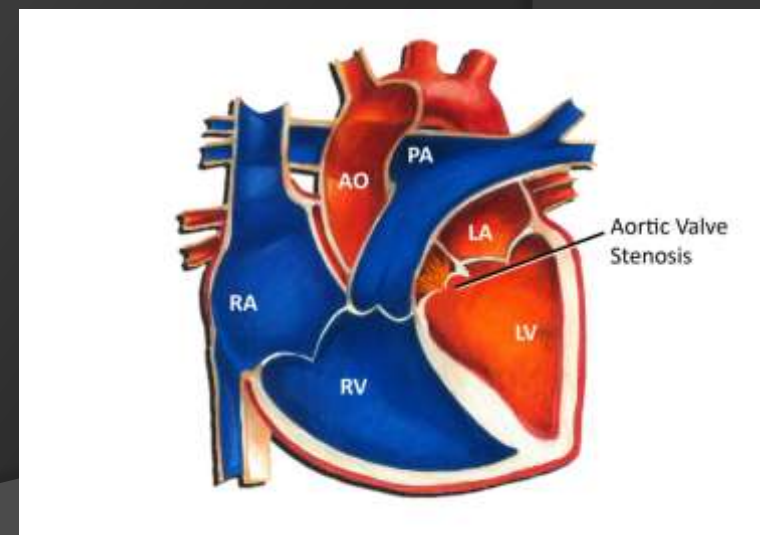
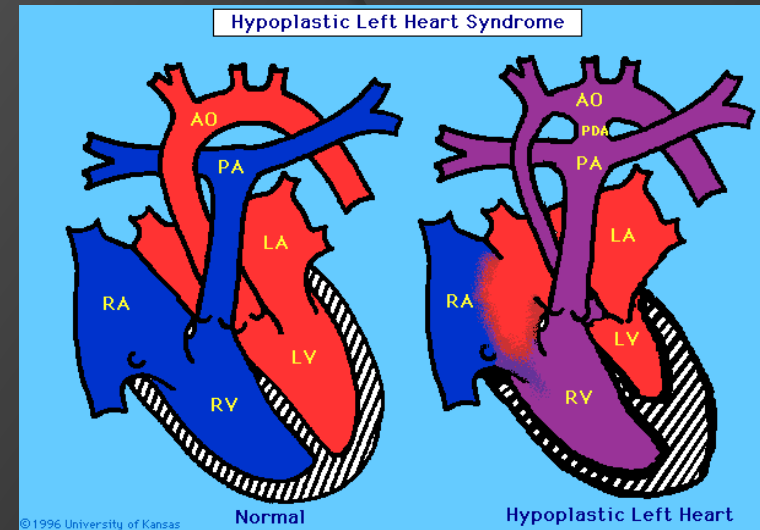
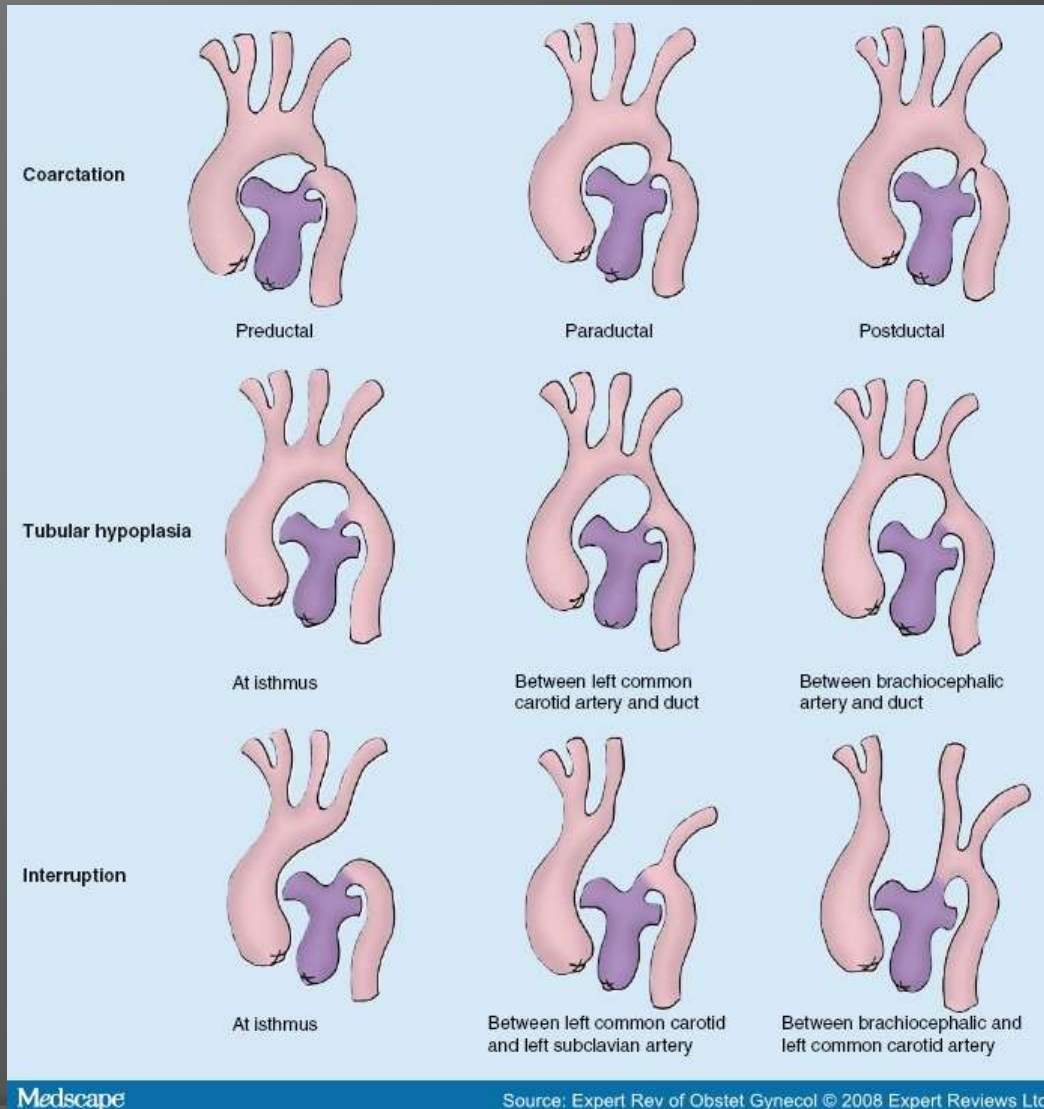
**Цель:** Снизить количество новорожденных с пороками сердца, несовместимыми с жизнью, планировать родоразрешение и раннее оперативное лечение новорожденных с «критическими ВПС» в специализированных центрах.

# Критический ВПС?

- ⦿ Изменения поведения новорожденного (беспокойство, заторможенность, отказ от еды)
- ⦿ Изменения окраски кожных покровов: центральный цианоз, дифференцированный цианоз, бледность, серость.
- ⦿ Изменения характера пульса, АД, сатурации на верхних и нижних конечностях в динамике
- ⦿ Тахипноэ, тахикардия или брадикардия, не связанные с общей патологией новорожденного
- ⦿ Олигоурия
- ⦿ Парез кишечника
- ⦿ Гепатомегалия
- ⦿ Патологические шумы при рождении и в динамике
- ⦿ Отрицательная проба с 100% кислородом

## Коарктация/перерыв дуги аорты

## СГЛС / Стеноз клапана аорты



# Критический ВПС?

## Дуктус-зависимая системная циркуляция

- Изменения поведения новорожденного (**беспокойство**, заторможенность, **отказ от еды**)
- Изменения окраски кожных покровов: центральный цианоз, **дифференцированный цианоз**, **бледность**, серость.
- Изменения характера пульса, **АД**, **сатурации на верхних и нижних конечностях в динамике** (**АД и  $SiO_2$  выше на правой руке, чем на других конечностях**)
- **Тахипноэ**, **тахикардия** или брадикардия, не связанные с общей патологией новорожденного
- **Олигоурия**
- **Парез кишечника**
- **Гепатомегалия**
- **Патологические шумы** при рождении и в динамике
- Отрицательная проба с 100% кислородом

# Неонатальный скрининг

- Место проведения: родильные дома, отделения физиологии новорожденных, отделения патологии новорожденных при раннем переводе ребенка.
- Пульсоксиметрия (измерение насыщения крови кислородом на правой руке и ноге, оптимально одномоментно, при наличии одного пульсоксиметра последовательно друг за другом)
- Измерение АД на всех конечностях
- Сроки проведения: после 24 часов жизни но не позже 48 часов жизни, или при ухудшении состояния, если ребенку менее 24 часов жизни.



# Особенности ведения пациентов с дуктус-зависимым системным кровотоком:

- Постоянное введение альпростадила в дозе 0,005-0,1 мкг/кг/мин
- Тщательное соблюдение жидкостного баланса с ограничением поступления жидкости
- Диуретики для поддержания мочеотделения в возрастном диапазоне
- Инотропные препараты не рекомендованы
- ИВЛ показана при апноэ, отеке легких : высокое РЕЕР : 4-6-8 см H<sub>2</sub>O
- Строгий контроль и своевременная коррекция сдвигов КЩС
- Экстренная транспортировка в кардиохирургический стационар

# Препараты простагландина E



**Вазaproстан**  
(альпростадил) «Schwarz  
Pharma AG», Германия  
1 амп – 20 мкг



**Алпростан** (альпростадил)  
«ЗЕНТИВА», Чехия  
1 амп – 100 мкг



**Вазостенон**  
(альпростадил) АО  
«Кевельт» Эстония  
1 апмп – 20 мкг

## **Альпростадил:**

Начальная доза до достижения  
эффекта - 50 нг/кг/мин  
Доза поддержки открытия ОАП-  
10 нг/кг/мин  
Максимальная доза- 100  
нг/кг/мин

# Препараты простагландина E

## ● Вазапростан

- Необходимость временного поддержания функционирования артериального протока до момента проведения корригирующей операции при врожденных дуктусзависимых пороках сердца у новорожденных (в т.ч. при митральной атрезии, атрезии легочной артерии, атрезии трехстворчатого клапана, тетраде Фалло).
- Хронические облитерирующие заболевания артерий III-IV стадии (по классификации Фонтейна). Облитерирующий эндартериит с тяжелой степенью "перемежающейся" хромоты (при невозможной хирургической реваскуляризации нижней конечности), облитерирующий атеросклероз, диабетическая ангиопатия, облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера), синдром Рейно с трофическими нарушениями, васкулит, склеродермия, судороги икроножных мышц, повреждающее влияние физических факторов, особенно сверхпредельной вибрации.
- Лечение нарушений эрекции нейрогенной, сосудистой, психогенной или смешанной этиологии; проведение фармакологической пробы в комплексе диагностических тестов при нарушении эрекции.

## ● Алпростан

- Показания к применению  
Хронические облитерирующие заболевания артерий конечностей III - IV стадии (по классификации Фонтейна), сопровождающиеся болями в состоянии покоя или трофическими изменениями (облитерирующий эндартериит с тяжёлой "перемежающейся хромотой", когда хирургическое вмешательство не показано; атеросклероз артерий конечностей; диабетическая ангиопатия; болезнь Бюргера, синдром Рейно с трофическими нарушениями; васкулит при системной склеродермии; нарушения периферического кровообращения в результате воздействия сверхпредельной вибрации).
- Необходимость временного сохранения функционирующего артериального протока до проведения реконструктивного кардиохирургического вмешательства при врожденных дуктусзависимых пороках сердца у новорожденных.

# 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 - -3%

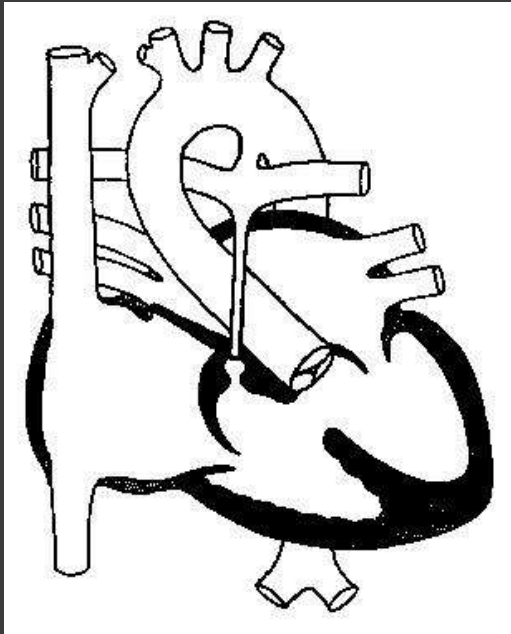
При возникновении осложнений рекомендуется по возможности снизить дозу простагландина. Как правило, побочные действия проходят в течение нескольких часов.

У детей с весом менее 2 кг частота осложнений выше

# ВПС с дуктус-зависимым легочным кровотоком

- ⦿ Критический клапанный стеноз легочной артерии
- ⦿ Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой и с ДМЖП
- ⦿ Атрезия трикуспидального клапана с атрезией легочной артерии
- ⦿ Критическая тетрада Фалло
- ⦿ Формы единственного желудочка сердца с атрезией клапана легочной артерии
- ⦿ Аномалия Эбштейна (неонатальная форма)

# Атрезия клапана легочной артерии, критический стеноз клапана ЛА



Выраженный «багровый»  
цианоз с рождения,  
прогрессирующий на фоне  
закрытия ОАП. Артериальная  
гипоксемия.

# Особенности ведения пациентов с дуктус-зависимым легочным кровообращением

- Постоянное введение альпростадила в дозе 0,005-0,1 мкг/кг/мин
- Инфузионная терапия с умеренным положительным балансом
- ИВЛ показана при апноэ или тяжелой гипоксемии с лактат-ацидозом с умеренной гипервентиляцией (Pa CO<sub>2</sub> 35 мм рт ст)
- Избыточное ощелачивание : целевой BE +2-+4 для снижения ЛСС
- Увеличить дотацию O<sub>2</sub> с целью снижения ЛСС: возможно до 35% при обязательном условии налаженной инфузии простагландина.
- Повышение системного сосудистого сопротивления : вазопрессоры: оптимально использование мезатона и норадреналина.
- Экстренная транспортировка в кардиохирургический стационар.

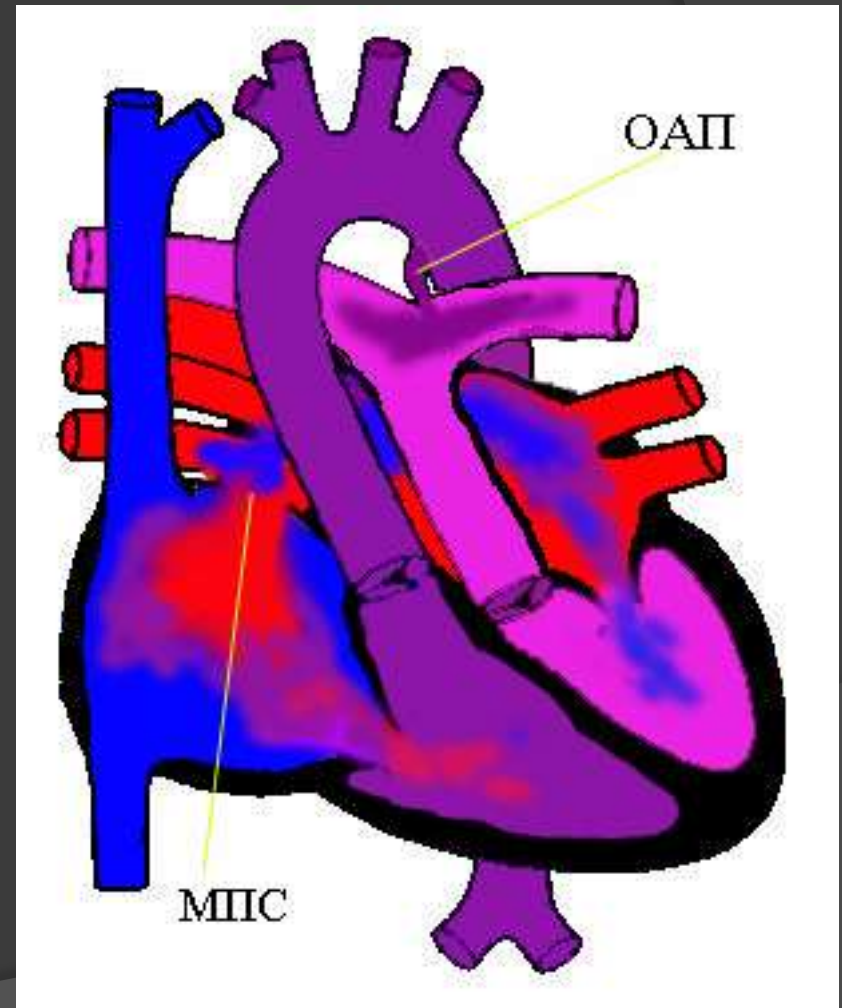


# ВПС с дефектами смешивания крови, дуктус-зависимые, форамен-зависимые

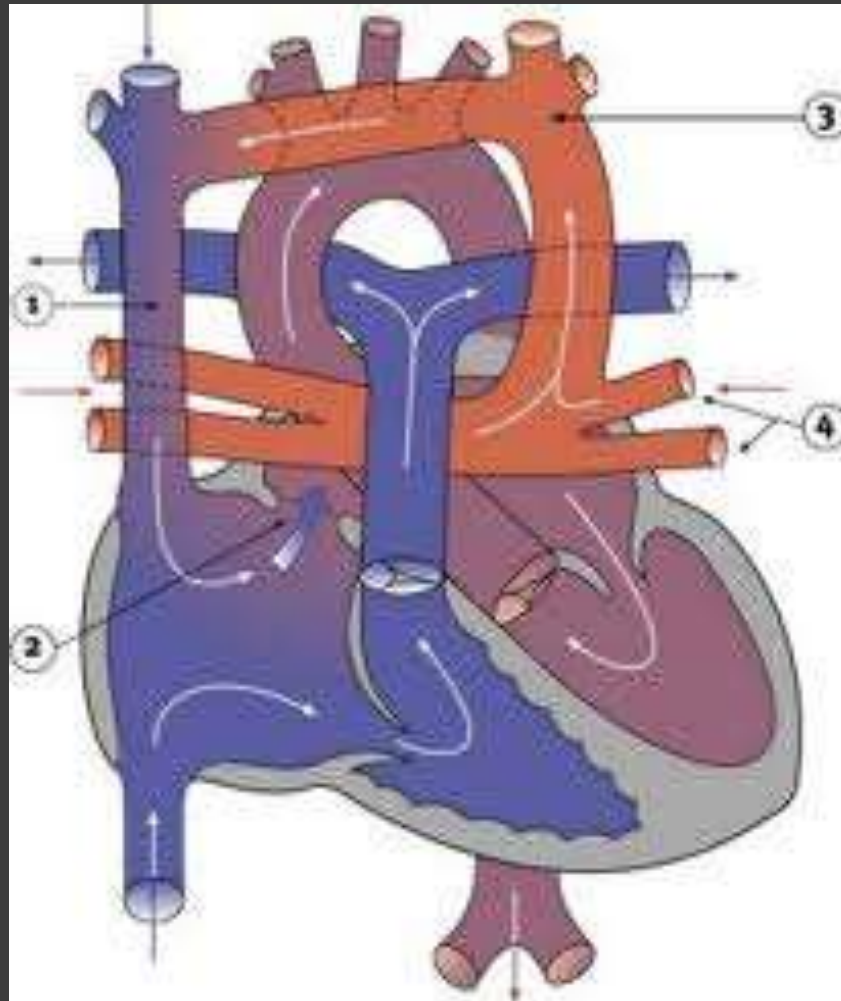
- ◎ ТМА без ДМЖП достаточных размеров
- ◎ ТАДЛВ
- ◎ ЕЖС с атрезией одного из  
атриовентрикулярных клапанов с  
рестриктивным межпредсердным  
сообщением

# Патофизиология кровообращения при простой ТМА

- Нормальное развитие плода
- Гемодинамическая катастрофа после рождения
- 100% летальность при отсутствии фетальных сбросов или других пороков, соединяющих круги кровообращения



# Тотальный аномальный дренаж легочных вен



# Кислородная проба

- Тест с дыханием 100%-ным кислородом.
- Оценку результатов теста проводят через 10-15 мин. после дыхания пациента 100%-ным кислородом
- У больных с “сердечным” цианозом  $pO_2$  возрастает не более, чем на 10-15 мм рт. ст., так как величина концентрации  $O_2$  в легких практически не влияет на величину примеси венозной крови к артериальной на уровне внутрисердечных сообщений
- Возрастание парциального давления кислорода более чем на 20 ммртст свидетельствует о легочных проблемах.

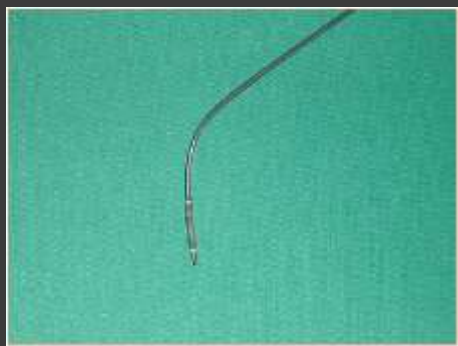
# Тактика ведения пациентов с дефектами смешивания крови, дутус-зависимые, форамен-зависимые

- ⊙ Постоянное введение альпростадила
- ⊙ Тщательное соблюдение жидкостного баланса
- ⊙ ИВЛ показана при апноэ или тяжелой гипоксемии с лактат-ацидозом
- ⊙ Исключение оксигенотерапии и применения вазодилататоров  
При проведении ИВЛ оптимальное диапазон  $pCO_2$  45mm/Hg ,  
целевая  $SaO_2$  не менее 75 %,
- ⊙ Экстренная транспортировка в кардиохирургический стационар
- ⊙ При сатурации < 65-70% : вероятность рестриктивного межпредсердного сообщения, показано проведение баллонной атриосептостомии

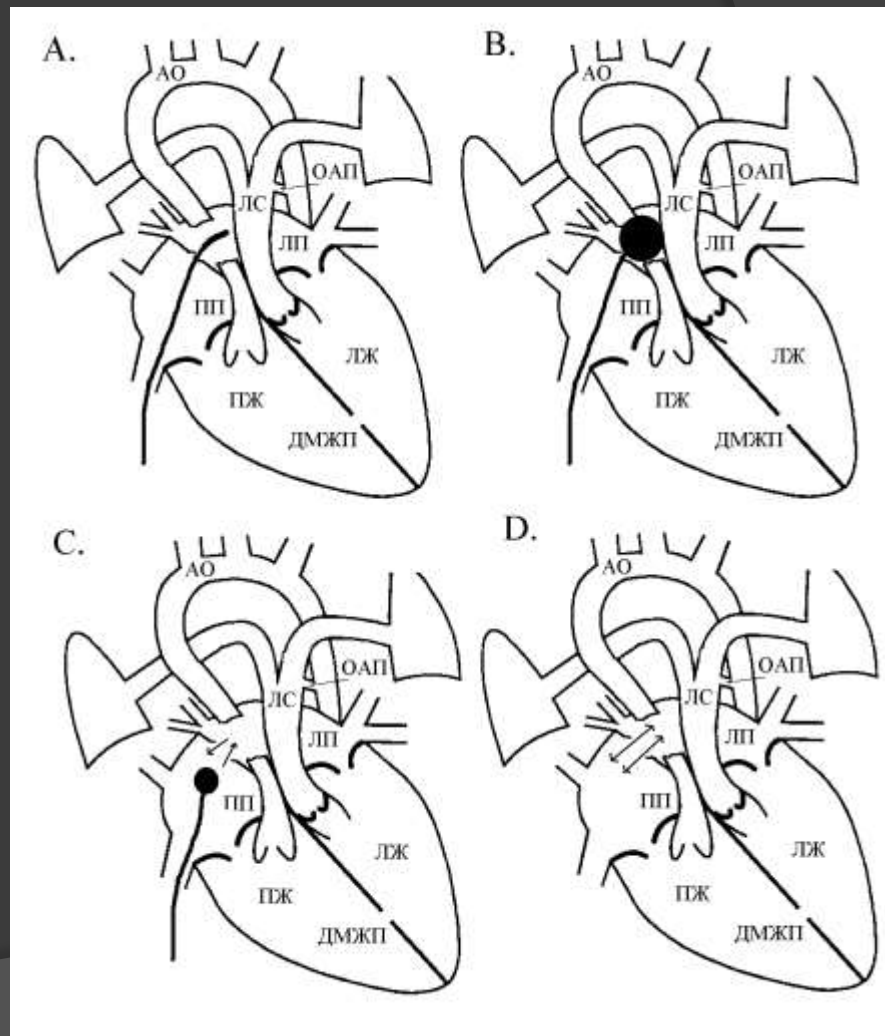
# Схема проведения процедуры Рашкинда

□ Предложена Rashkind and Miller в 1964 году

□ Процедура Рашкинда под контролем ЭХО-КГ выполнена впервые Allan L. В 1982 году



Катетер  
Рашкинда



# ВПС с выраженной перегрузкой легочного кровотока

- большие ДМЖП
- АВК
- ОАС
- ГЗОАП

# Несбалансированный легочный кровоток

- ⦿ «Бледные» ВПС до операции
- ⦿ Сброс крови в ЛА через септальные дефекты и/или на уровне магистральных артерий (ОАП)
- ⦿ Легочная гиперемия
- ⦿ Системная гипоперфузия (почки, кишечник, мозг, сердце)



# Несбалансированный легочный кровоток

- Компенсаторный механизм — постоянный спазм легочных сосудов («легочный замок»)



- По мере взросления — гипертрофия легочных сосудов, переход легочной гиперемии в легочную гипертензию

# Несбалансированный легочный кровоток

- ◎ Причина декомпенсации – падение ОЛСС
- ◎ Бледность
- ◎ Периферический спазм
- ◎ Тахикардия
- ◎ Гипотензия (диастолическая)
- ◎ Олигурия
- ◎ Ацидоз
- ◎ Элевация/депрессия ST на ЭКГ
- ◎ Отек легких

# Заккрытие «легочного замка»

- ◎ Гипоксия
- ◎ Гиперкапния
- ◎ Ацидоз
- ◎ Катехоламины

# Интенсивная терапия легочной гиперемии

- Ограничение жидкости (2 мл/кг/ч)
- Фуросемид
- Допамин 5-10 мкг/кг/мин
- При низком сердечном выбросе, низком диастолическом АД, «коронарных» изменениях ST + адреналин (0,05-0,1 мкг/кг/мин)
- Исключение любых вазодилататоров (в том числе, добутамина)

# Спасибо за внимание

