

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** (коаркция/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

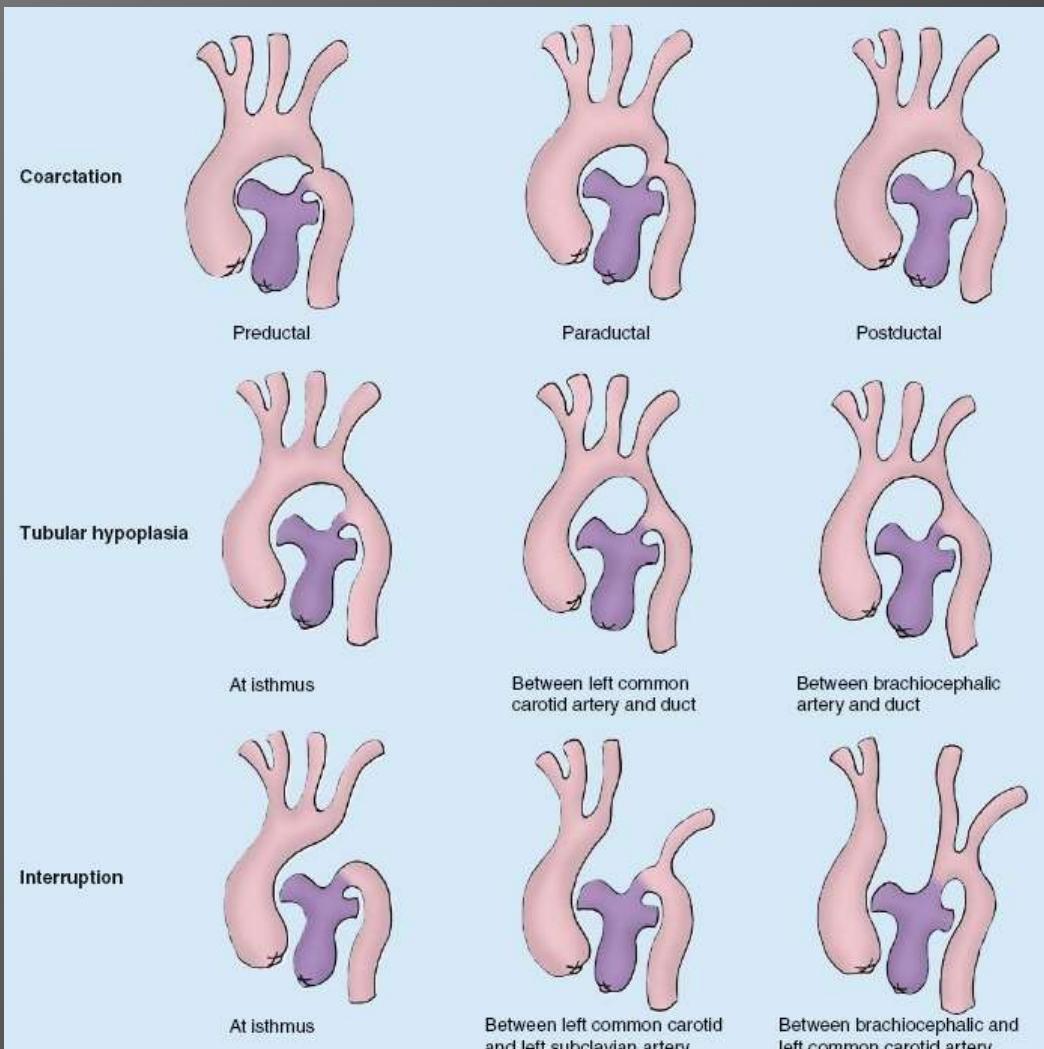
Цель: Снизить количество новорожденных с пороками сердца, несовместимыми с жизнью, планировать родоразрешение и раннее оперативное лечение новорожденных с «критическими ВПС» в специализированных центрах.

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

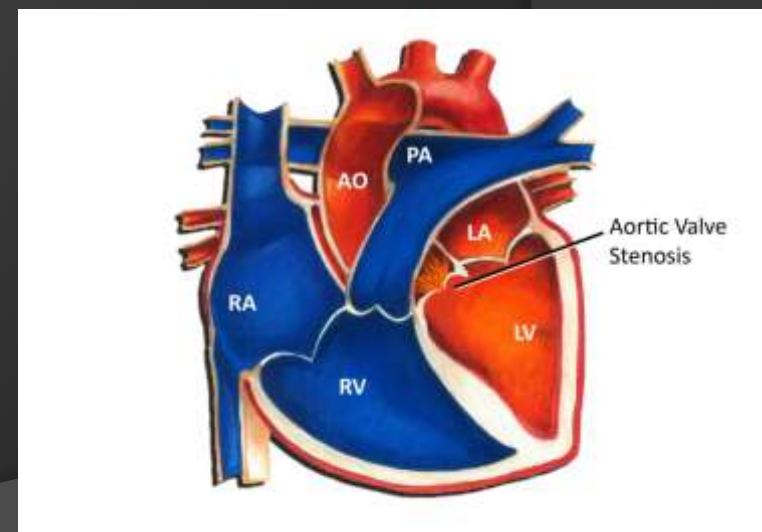
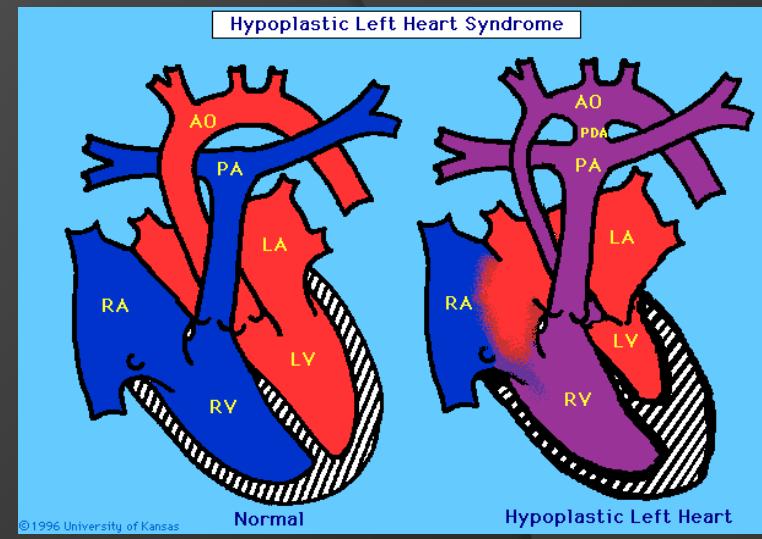
Коарктация/перерыв дуги аорты

СГЛС / Стеноз клапана аорты



Medscape

Source: Expert Rev of Obstet Gynecol © 2008 Expert Reviews Ltd



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 SiO₂ выше на правой руке, чем на других конечностях)
- Тахипноэ, тахикардия или брадикадия, 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 пульсокисметра 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 Н₂O
- Строгий контроль и своевременная коррекция сдвигов КЩС
- Экстренная транспортировка в кардиохирургический стационар

Препараты простагландина Е



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



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



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

● 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 сверхпределной 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 сверхпределной вибрации).

Необходимость временного сохранения функционирующего артериального протока до проведения реконструктивного кардиохирургического вмешательства при врожденных дуктусзависимых пороках сердца у новорожденных.

Осложнения, связанные с терапией алпростадилом

- 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%

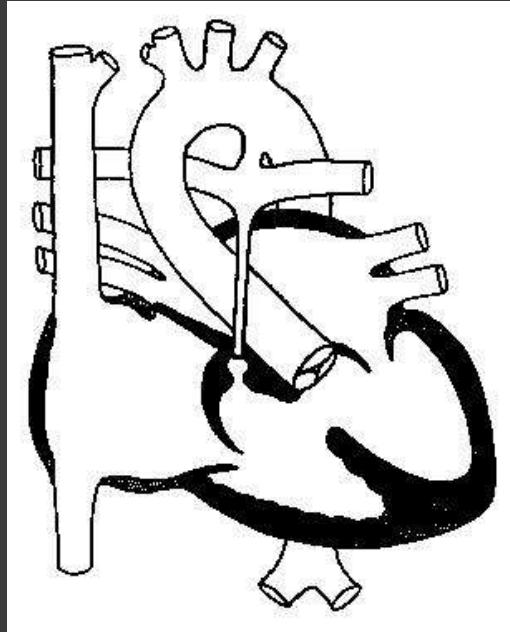
При возникновении осложнений рекомендуется по возможности снизить дозу простагландина. Как правило, побочные действия проходят в течение нескольких часов.

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 триkusпидального 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

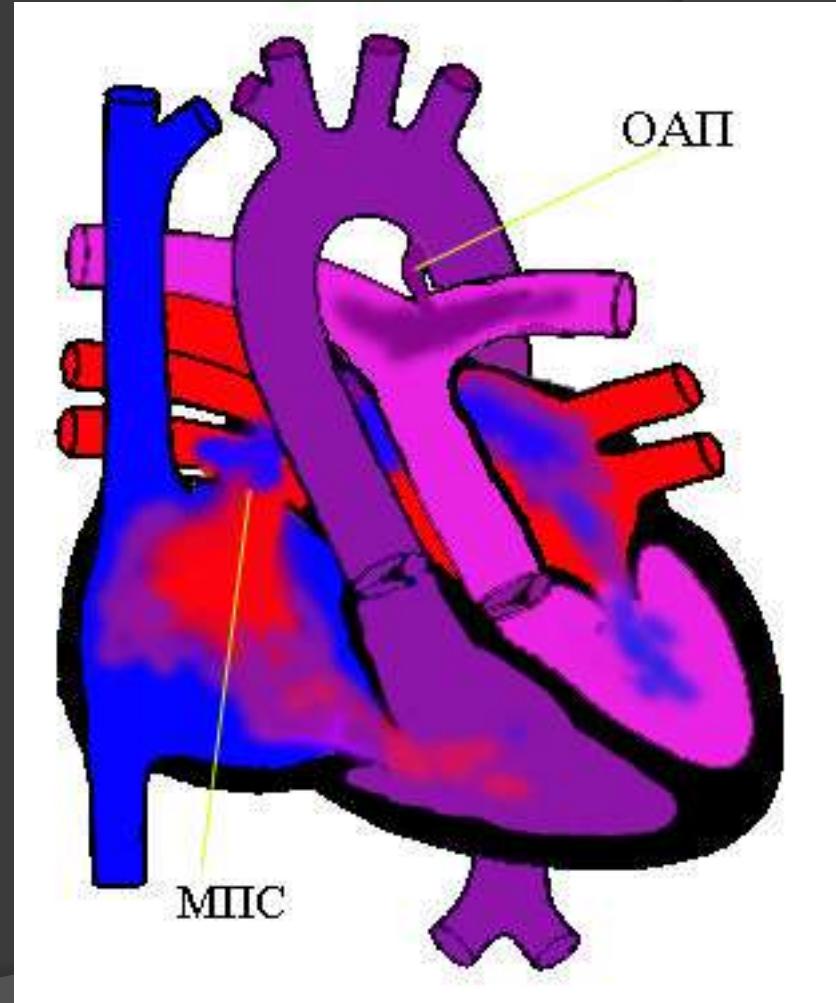
- Постоянное введение альпростадила в дозе 0,005-0,1 мкг/кг/мин
- Инфузионная терапия с умеренным положительным балансом
- ИВЛ показана при апноэ или тяжелой гипоксемии с лактат-ацидозом с умеренной гипервентиляцией (Pa CO_2 35 мм рт ст)
- Избыточное ощелачивание : целевой $\text{BE} +2\text{--}+4$ для снижения ЛСС
- Увеличить дотацию O_2 с целью снижения ЛСС: возможно до 35% при обязательном условии наложенной инфузии простагландинов.
- Повышение системного сосудистого сопротивления : вазопрессоры: оптимально использование мезатона и норадреналина.
- Экстренная транспортировка в кардиохирургический стационар.

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

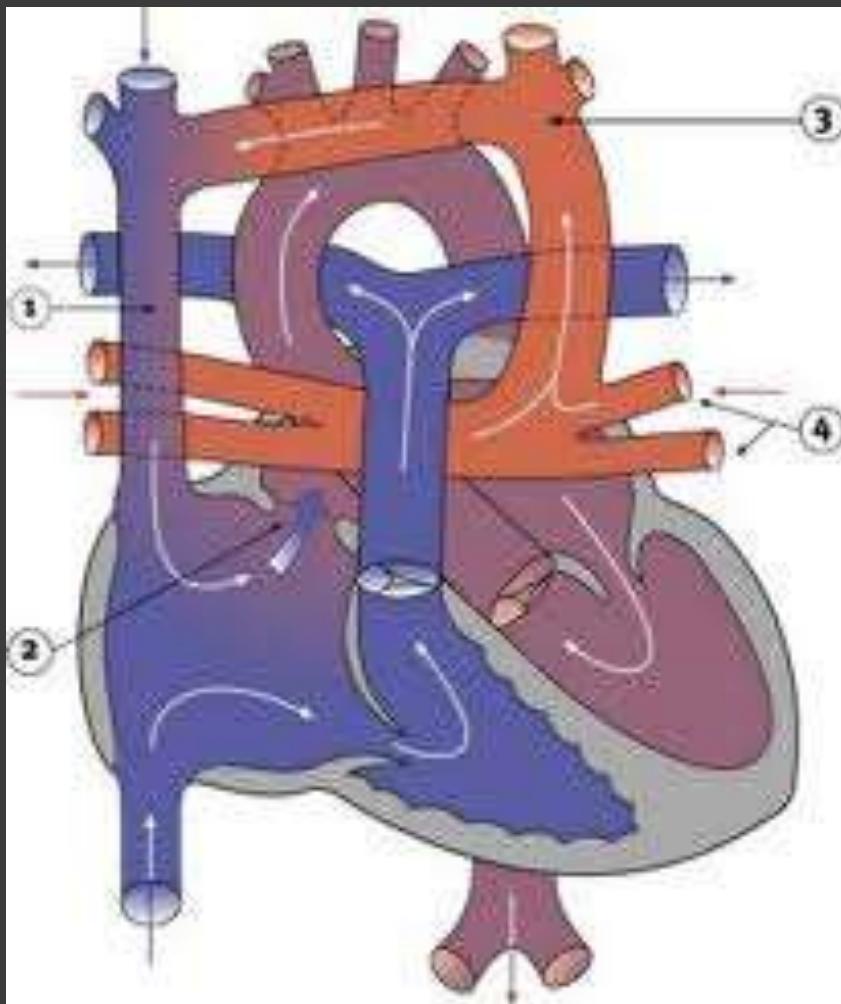
- ◎ ТМА без ДМЖП достаточных размеров
- ◎ ТАДЛВ
- ◎ ЕЖС с атрезией одного из атриовентрикулярных клапанов с рестриктивным межпредсердным сообщением

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

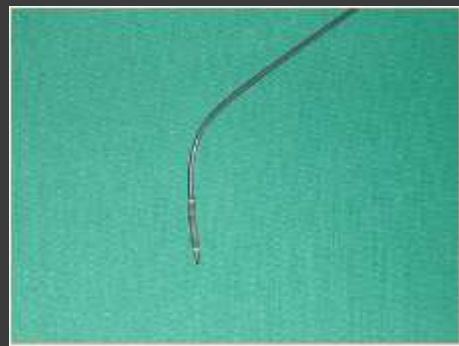
- Тест с дыханием 100%-ным кислородом.
- Оценку результатов теста проводят через 10-15 мин. после дыхания пациента 100%-ным кислородом
- У больных с “сердечным” цианозом pO_2 возрастает не более, чем на 10-15 мм рт. ст., так как величина концентрации O_2 в легких практически не влияет на величину примеси 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

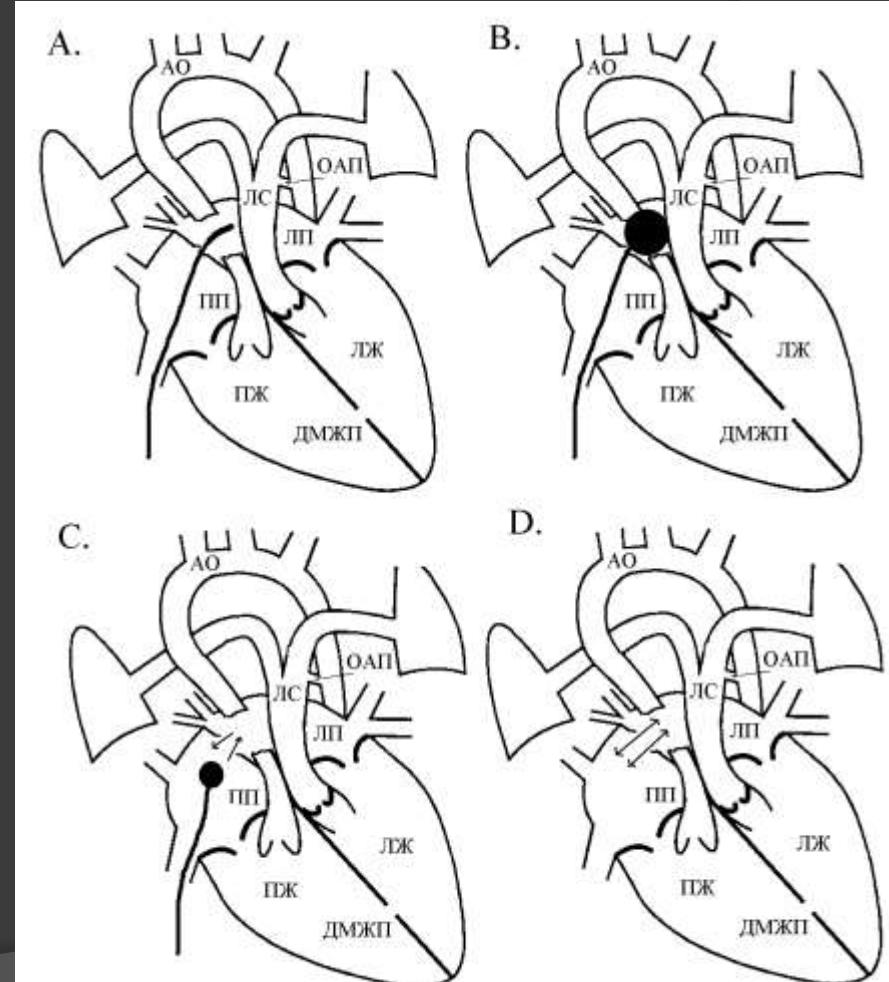
- Постоянное введение альпростадила
- Тщательное соблюдение жидкостного баланса
- ИВЛ показана при апноэ или тяжелой гипоксемии с лактат-ацидозом
- Исключение оксигенотерапии и применения вазодилататоров
При проведении ИВЛ оптимальное диапазон рСО₂ 45мм/Нг ,
целевая SaO₂ не менее 75 %,
- Экстренная транспортировка в кардиохирургический стационар
- При сатурации < 65-70% : вероятность рестриктивного межпредсердного сообщения, показано проведение баллонной атриосептостомии

Схема проведения процедуры Рашинда

- Предложена Rashkind and Miller в 1964 году
- Процедура Рашинда 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

Закрытие «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

