

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

§ Частота встречаемости ВПС 8-10 на 100 новорожденных

§ В настоящее время теоретически для любого врожденного порока сердца существует вариант коррекции

§ В развитых странах мира абсолютное большинство детей, рожденных с ВПС, достигает взрослого возраста при условии своевременной диагностики и адекватного оперативного лечения

§ Смертность в младенческом возрасте от ВПС по-прежнему остается высокой

## Основные задачи врача, заподозрившего у ребенка ВПС

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

# Осмотр ребенка с предполагаемым ВПС

## Норма

§ Соответствие ребенка гестационному возрасту

- ú Длина тела
- ú Вес
- ú Окружность головы

## Патология

§ Ребенок большой для гестационного возраста

- ú Ребенок от матери с сахарным диабетом

§ Маленький для гестационного возраста

§ Наличие множественных стигм дизэмбриогенеза

# Синдром Дауна

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



# Синдром Эдвардса

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



# Синдром Патау

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



# Синдром Тернера

- § Синдром Тернера (X0), частота встречаемости 1:1500
- § Малая длина и масса тела, маленькая нижняя челюсть, оттопыренные уши, короткая шей с крыловидными складками, низко расположена нижняя линия роста волос на шее, широкая грудная клетка с далеко расставленными сосками, искривление рук в области локтевых суставов, выпуклые ногти на коротких пальцах рук
- § 35% имеют ВПС (коарктация аорты, стеноз аортального клапана)



# Синдром Вильямса

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



# VATER и VACTERL-ассоциация

## § VATER-ассоциация

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

## § VACTERL-ассоциация

- ú Vertebral anomalies
- ú Anal atresia
- ú Cardiac defects
- ú Tracheoesophageal fistula and/or
- ú Esophageal atresia
- ú Renal agenesis and dysplasia
- ú Limb anomalies

В 50% случаев сочетается с ВПС (ДМЖП, тетрада Фалло, ДОМС от ПЖ)

# CHARGE- синдром

§ Coloboma

§ Heart defects

§ Atresia of the choane

§ Retardation of growth  
and development

§ Genitourinary  
anomalies

§ Ear anomalies and  
deafness

§ В 60-85% имеется  
ВПС

ú Аномалии дуги аорты

ú ДОМС от ПЖ

ú Тетрада Фалло

ú Общий артериальный  
ствол

# Осмотр ребенка с предполагаемым ВПС

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

# Дыхание

## Норма

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

## Патология

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

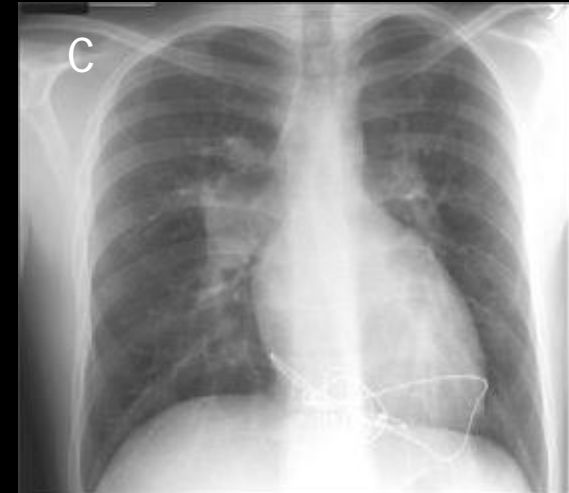
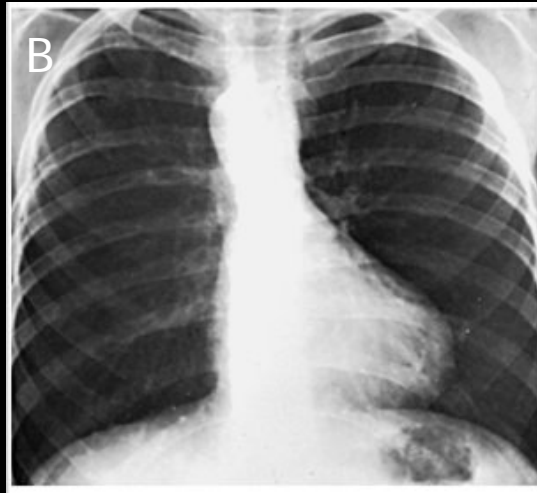
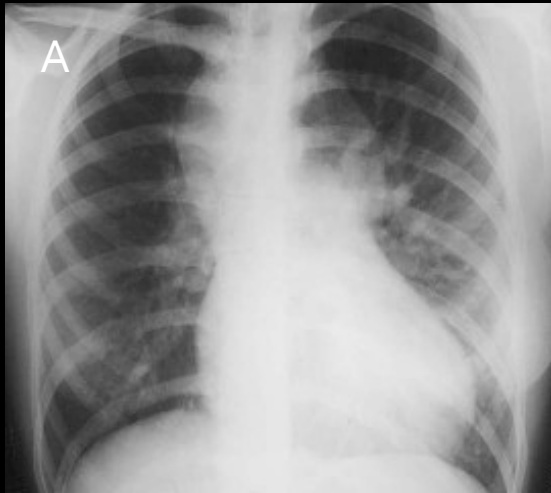
# Респираторные признаки выраженной сердечной недостаточности

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

# Дифференциальная диагностика легочной и сердечной патологии

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

# Патологическая форма сердца



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

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

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

# ЧСС, ритм сердца

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

# Оценка ЧСС

## Тахикардия, устойчивое повышение ЧСС выше 180 в мин

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

## Брадикардия, устойчивое ЧСС ниже 80 в мин

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

# Артериальное давление

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

# Цвет кожных покровов

## Периферический цианоз

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

## Центральный цианоз

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

# Тест на гипероксию

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

# Интерпретация теста на гипероксию

	FiO2 21% PaO2 ,mm Hg (sat, %)	FiO2 100% PaO2, mm Hg (sat, %)
Легочная патология	70(95)	>200(100)
Поражения нервной системы	50(85)	>150(100)
Метгемоглобинемия	50(85)	>150(100)
Цианотичный ВПС	<40(<75)	<50(<85)
Персистирующий фетальный кровоток	<40(<75)	Цифры варьируют

# Признаки плохой перфузии кожного покрова

§ Увеличенное время восполнения капилляров

- ú В норме составляет до 2 секунд

- ú Одинаково в верхней и нижней части тела

§ Мраморность

§ Бледность

§ Потливость

§ Холодные конечности, высокий температурный градиент ( $N=2-3^{\circ}\text{C}$ )

# Пульсация

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

## Подскакивающий пульс

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

# Размер и расположение печени

- § В норме может выступать из под края реберной дуги до 2 см
- § Располагается в правой части живота
- § Мягкая по консистенции

- § Расположении по средней линии сочетается с синдромом асплении/полисплени
- § Расположение в левой части живота
  - ü Если сердце справа – свидетельствует о *situs viscerus inversus*, как правило ВПС отсутствует
  - ü Если сердце слева – часто сочетается с комплексным ВПС

# Ментальный статус

## Норма

- § Активный
- § Сильный крик
- § Хорошо кушает

## Признаки ухудшения

- § Плохо кушает
- § Слабо сосет
- § Безразличен к еде
  
- § Раздражительность
- § Страдальческий внешний вид
- § Слабый крик
- § Снижение активности
- § Кома

# Пальпация прекардиальной области

## Норма

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

## Патология

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

# Аускультация сердца

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

# Классификация интенсивности шума

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

# Критический порок сердца

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

## ВПС, требующие экстренной коррекции

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

## ВПС, требующие экстренной коррекции

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

# Дуктус-зависимые ВПС

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

# Дуктус-зависимые ВПС

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

# Дуктус-зависимые ВПС

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

# Дуктус-зависимые ВПС

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

## Дуктус-зависимые ВПС

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

# Дуктус-зависимые ВПС

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

# Дуктус-зависимые ВПС

- § При развитии такой клинической ситуации необходимо использование низкого  $FiO_2$  (21%), умеренной гиповентиляции с поддержанием  $pCO_2$  в артериальной крови на уровне 45 мм рт ст
- § При развитии отека легких – диуретики, низком АД и нормальном волевическом статусе – кардиотоническая поддержка (дофамин 5-10 мкг/кг/мин, адреналин 0,05-0,1 мкг/кг/мин)
- § Часть детей могут иметь достаточно высокие значения сатурации (85-90%) и переносить ее достаточно хорошо. В таких случаях необходимо динамическое наблюдение

## Предоперационное ведение детей с дуктус-зависимыми ВПС

- § Избегать назначения кислорода, приемлемая сатурация в пределах 75-85%
- § Инфузионная терапия в объеме ЖП, избегать гиповолемии
- § В случае развития отеков использование диуретиков (фуросемид 1 мг/кг)
- § Кардиотоническая поддержка (дофамин 5 мкг/кг/мин, адреналин 0,05 мкг/кг/мин) при гипотензии и исключении гиповолемии
- § Антибактериальная терапия только по показаниям (подозрение на ВУИ)
- § ИВЛ показана при нарастании признаков дыхательной недостаточности, гиперкарбии, выраженной гипоксемии, развитии отека легких, острой сердечной недостаточности

## Правила транспортировки новорожденного ребенка с критическим ВПС

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

## Правила транспортировки новорожденного ребенка с критическим ВПС

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

# Внутрисосудистый доступ

§ Обязательны 2 венозные линии, что позволяет вводить отдельно препараты (дофамин, простагландин) и глюкозо-солевые растворы

§ ЦВК(микрокатетер) и ПВК или

§ 2 ПВК

§ Катетеризация артерии

§ Мониторинг прямого давления

§ Мониторинг артериальных газов крови

# Искусственная вентиляция легких

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