

***Оценка и стабилизация
состояния
новорожденного ребенка с
ВПС***

Шевченко П.В.

Первичная оценка новорожденного ребенка с предполагаемым ВПС

- анамнез
- физикальная оценка с измерением АД на четырех конечностях
- рентгенография органов грудной клетки
- электрокардиография
- тест на гипероксию
- если требуется - эхокардиография

Анамнез, статистика

Частота встречаемости ВПС в популяции составляет около 1%, более точно, 8 – 12 на 1000 новорожденных детей.

Наиболее распространенными являются пороки так называемой «большой шестерки»: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), открытый артериальный проток (ОАП), транспозиция магистральных сосудов (ТМС), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), тетрада Фалло, коарктация аорты (КоА).

- Наличие ВПС в анамнезе у ближайших родственников резко повышает риск возникновения его у детей. Если ВПС имеется у одного ребенка, то риск возникновения его у братьев или сестер составляет 3%, т.е. в 3 раза выше. Частые пороки имеют тенденцию к повышению риска. Наличие у ребенка синдрома гипоплазии левых отделов сердца (HLHS) повышает риск возникновения его у других детей в 10 раз.

ВПС как компонент наследственных заболеваний и синдромов

Трисомия 21 (синдром Дауна) (40 – 50% ВПС)

- Атрио-вентрикулярная коммуникация (АВ-канал)
- ДМЖП
- ДМПП (первичный и вторичный)
- Тетрада Фалло

Трисомия 13 (синдром Патау) (80 – 90% ВПС)

- ДМЖП
- ДМПП (первичный и вторичный)
- Открытый артериальный проток (ОАП)
- Декстрокардия

VATER and VACTERL

Association

VATER

Vertebral anomalies

Anal atresia

Tracheo**E**sophageal
fistula and/or

Esophageal atresia

Radial and **R**enal
dysplasia

VACTERL

Vertebral anomalies

Anal atresia

Cardiac defects

Tracheo**E**sophageal
fistula and/or

Esophageal atresia

Renal agenesis and dysplasia

Limb anomalies

- 50% incidence CHD
 - VSD
 - Tetralogy of Fallot
 - Double outlet RV

Синдром делеции 22Q11

(велокардиофациальный синдром,
синдром Ди-Джорджи)

- Гипоплазия или отсутствие паращитовидных желез (гипокальциемия)
- Гипоплазия или отсутствие тимуса (Т-клеточный иммунодефицит)
- ВПС (перерыв дуги аорты, общий артериальный ствол)
- Кранио-фациальные аномалии

CHARGE Association

Coloboma

Hear defects

Atresia of the choanae

Retardation of growth
and development

Genitourinary
anomalies

Ear anomalies or
deafness

- 65 – 85% incidence

CHD

- Aortic arch abnormalities
- Double outlet right ventricle
- Tetralogy of Fallot
- Truncus arteriosus

Тератогенные факторы

Инфекции (в 1-м триместре беременности)

- **Краснуха**
- **ЦМВ, герпесвирус, коксакивирус В** (причина миокардитов на поздних сроках)
- **ВИЧ** (инфантильная кардиомиопатия)

Сахарный диабет у матери СКВ и др. системные заб-я (врожденный АВ-блок)

Медикаменты

- **Антиконвульсанты**
- **Фенитоин** (легочный стеноз, аортальный стеноз, КоА)
- **Триметадион** (ТМС, тетрада Фалло)
- **Вальпроевая кислота** (ДМЖП, ДМПП, легочный стеноз)
- **Литий** (аномалия Эбштейна)
- **Ретиноевая кислота** (аномалии конотрункуса)
- **Прогестерон, эстрогены**
- **Алкоголь**
- **Курение** (задержка внутриутробного развития плода)

Физикальная оценка ребенка с предполагаемым ВПС

Цвет кожного покрова:

Нормальный: – **розовый**

– **периферический цианоз**

(цианоз рук и ног, слизистые оболочки не вовлекаются, отсутствует артериальная десатурация). Необходимо исключить гипотермию и ЗСН. **Акроцианоз** (цианоз пальцев рук и ног).

Циркуморальный цианоз (цианоз кожи вокруг рта)

– **желтушный** (физиологич.

желтуха)

Цвет кожного покрова: патологический

Бледность кожного покрова

- ▶ анемия
- ▶ вазоконстрикция на фоне ЗСН

Центральный цианоз

- ▶ вызван гипоксемией (концентрация деоксигенированного (восстановленного) гемоглобина составляет *min 5* г/дл)
- ▶ синюшные слизистые оболочки

Причины центрального цианоза

- ▶ *кардиальные* (внутрисердечный шунт)
- ▶ *респираторные* (внутрилегочный шунт)
- обструкция дыхательных путей (ларинго-трахеомалация, атрезия хоан и т.д.)
- компрессия легких извне (пневмо-, гемо-, хило-, гидроторакс, врожденная диафрагмальная грыжа и т.д.)
- ▶ *неврологические*
- центральные (угнетение респираторного драйва)
- нейро-мышечная дисфункция (неонатальная *miastenia gravis*, паралич диафрагмального нерва и т.д.)

Неврологический статус

В норме

- ♥ активный
- ♥ живые рефлексы
- ♥ хороший мышечный тонус
- ♥ громкий крик
- ♥ нормальный паттерн питания

Патологический

- ♠ Ранние признаки ухудшения: - плохой паттерн питания (слабо сосет, отсутствие интереса к еде)
- ♠ Шок: - возбуждение
 - слабый крик
 - летаргия
 - ослабленный тонус мышц
 - кома

Дыхательный паттерн

В норме

- Частота дыхания 30 – 60 bpm.
- Отсутствие явлений респираторного дистресса

Патологический

- Тахипноэ (ЧД > 60), ранний признак ЛЖЗСН.
- Брадипноэ (ЧД < 30). Если возникает на фоне дыхательной работы → признак истощения.
- Респираторный дистресс

Оценка периферической перфузии

Симптомы нарушенной перфузии кожи:

- бледность
- пятнистость, мраморность
- CRT (capillary refill time) > 3 сек
- холодные конечности
- потливость
- градиент температуры «ядро-большой палец ноги» (max 3 градуса)

↑ Симпатическая активность на фоне ↓
сердечного выброса

Пульсация артерий



В норме

- Легко пальпируема как на центральных, так и периферических артериях
- Пульсация плечевых и бедренных артерий должна быть одинакова
- Пульсация должна быть одинакова справа и слева

Патологическая

- Плохо пальпируема (шок?)
- $a.brachialis > a.femoralis$ (КоА? HLHS?) или $a.brachialis\ dextra > a.brachialis\ sinistra$ (перерыв дуги аорты?)
- «Подпрыгивающий пульс»
 - ОАП?
 - общий артериальный ствол?
 - аортальная недостаточность?

Прочие признаки нарушенной тканевой перфузии:

- олигоанурия
- парез кишечника («остаточные объемы по н/г зонду»)
- артерио-венозная разница сатурации $(SaO_2 - SvO_2) > 40$
- метаболический ацидоз, повышение уровня лактата

Тест на гипероксию

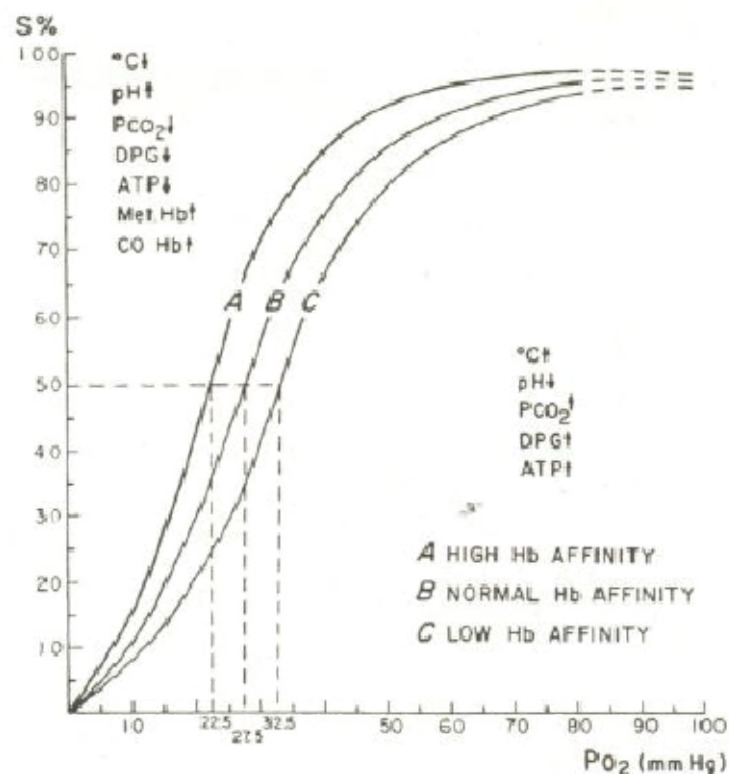
Подача O₂ через маску минимум 10 мин.

При легочной причине цианоза прирост pO₂ > 100 мм рт.ст.

При кардиальной < 100 мм рт. ст. (как правило лишь 10-30)

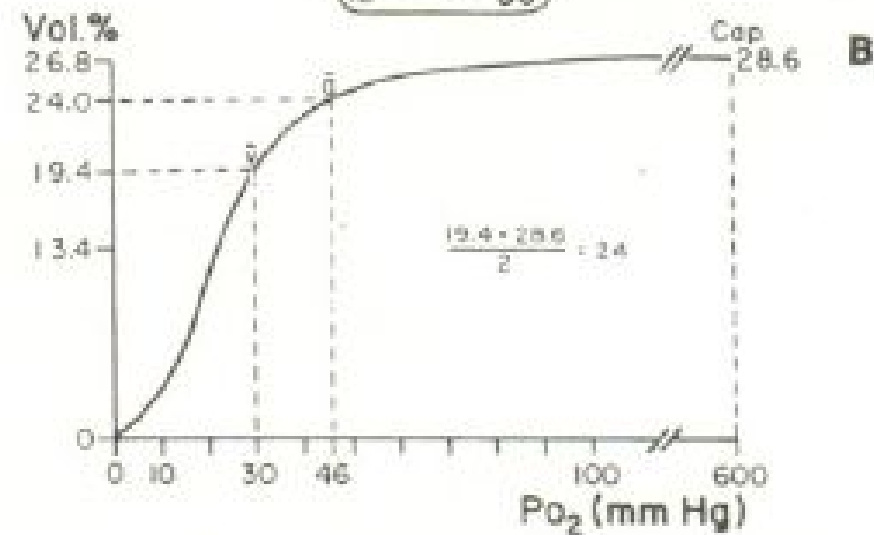
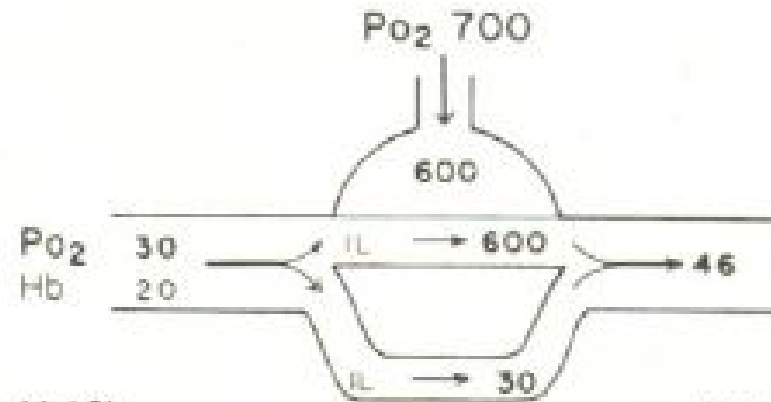
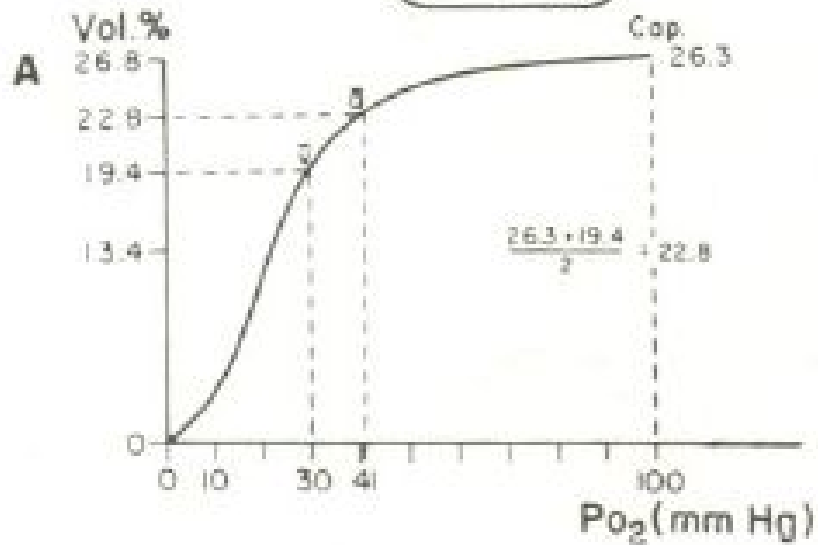
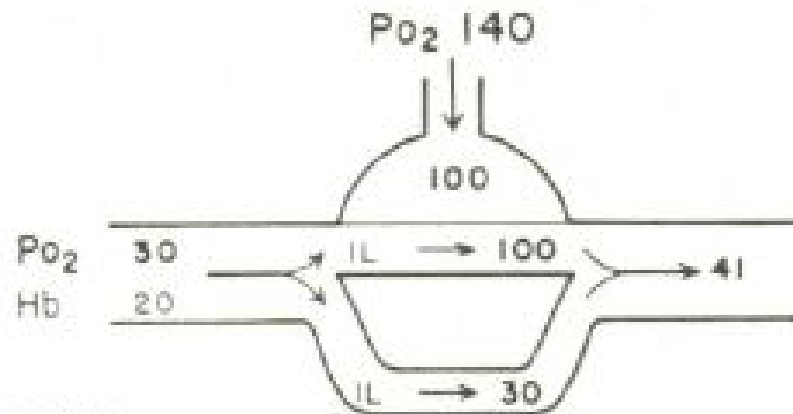
Анализ артериальной крови необходимо брать из правой верхней части тела (a. radialis dextra, a. brachialis dextra, a. temporalis dextra.), во избежание ложно-заниженных результатов, по причине право-левого шунтирования (сброс через ОАП).

Кривая диссоциации оксигемоглобина.



Кривая В отражает нормальный аффинитет кислорода к гемоглобину при $t^{\circ} 37^{\circ} C$, $pH 7,40$, $PCO_2 35 \text{ mm Hg}$. Кривые А и С отражают аффинитет кислорода к гемоглобину при различных условиях, в зависимости от температуры, pH , PCO_2 , уровня 2,3-дифосфоглицерата, метгемоглобина и карбоксигемоглобина. Кривая А является кривой диссоциации оксигемоглобина новорожденного ребенка.

Результаты теста на гипероксию при цианотичном ВПС.



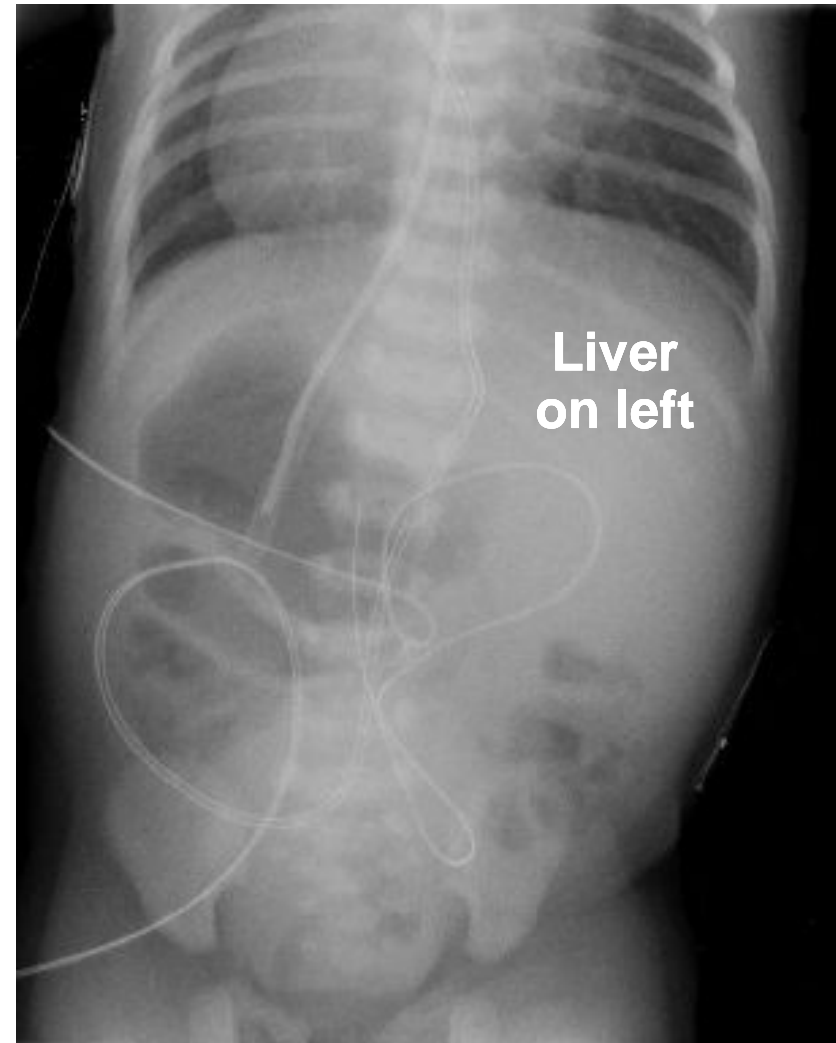
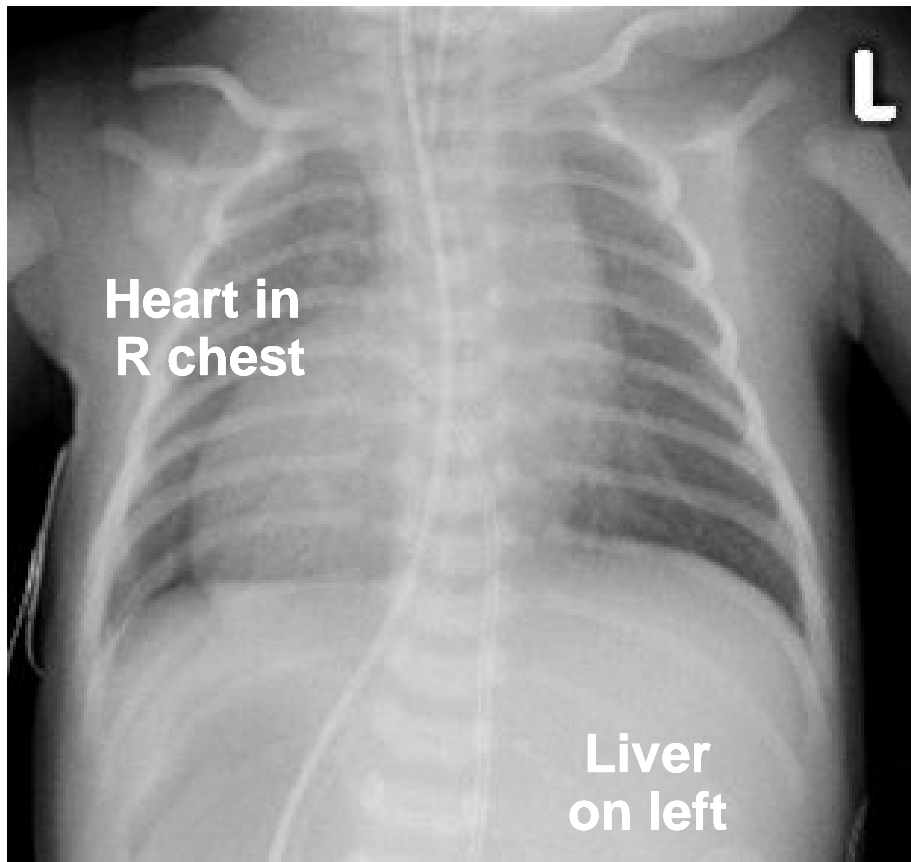
Нормальная ЭКГ новорожденного ребенка

- Синусовая тахикардия с ЧСС до 180 ударов в минуту.
- Отклонение электрической оси сердца вправо в среднем до $+140^\circ$, с максимальным отклонением $+180^\circ$.
- Доминирование электрической активности правого желудочка с высоким R в V1, V2 и V4R.
- Зубец T в отведении V1, как правило, отрицательный (положительный T в этой возрастной группе отражает гипертрофию ПЖ).

Рентгенография

- **Situs solitus:**
 - levocardia
 - газовый пузырь желудка (маркер позиции селезенки) в левом верхнем квадранте
 - печень с большой правой долей/маленькой левой долей – в правом верхнем квадранте брюшной полости

Situs Inversus

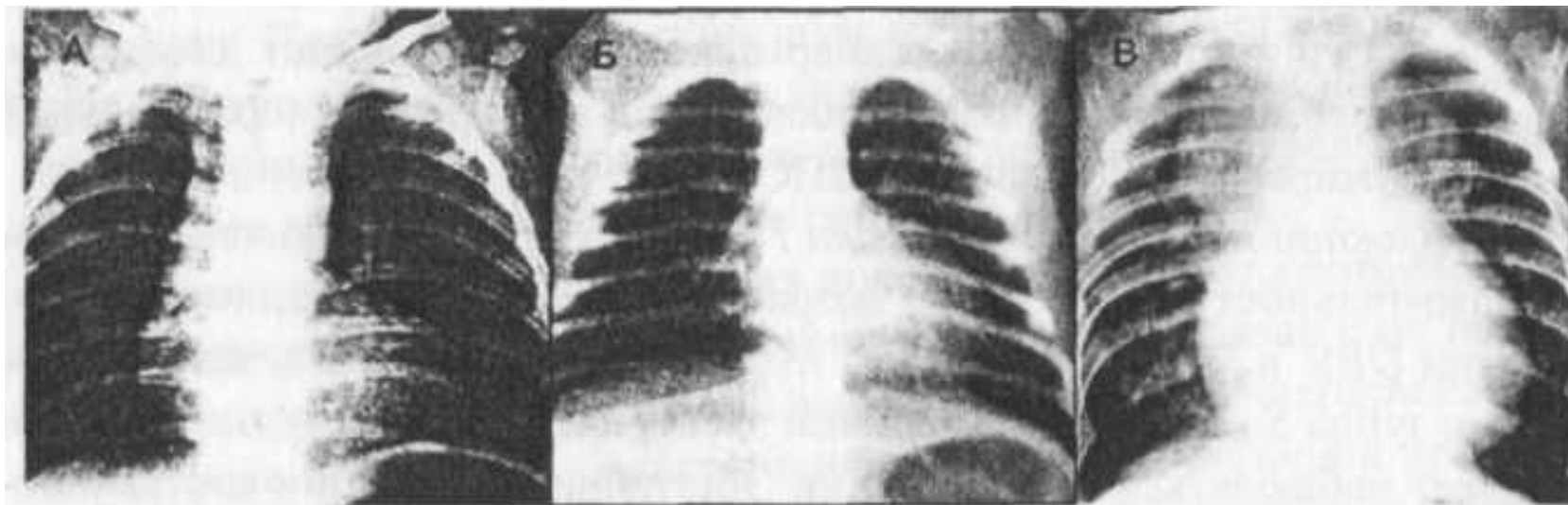


Situs ambiguous

Отсутствует правая или левая асимметрия органогенеза. Существует в ассоциации с синдромом гетеротаксии (синдром Ивемарка) с аспленией или полиспленией

- ▶ желудок может занимать срединное положение, располагаться справа либо слева
- ▶ печень более или менее равнозначно поделена на доли
- ▶ аспления/полиспления
- ▶ levocardia, dextrocardia или mesocardia

Патологическая форма сердца



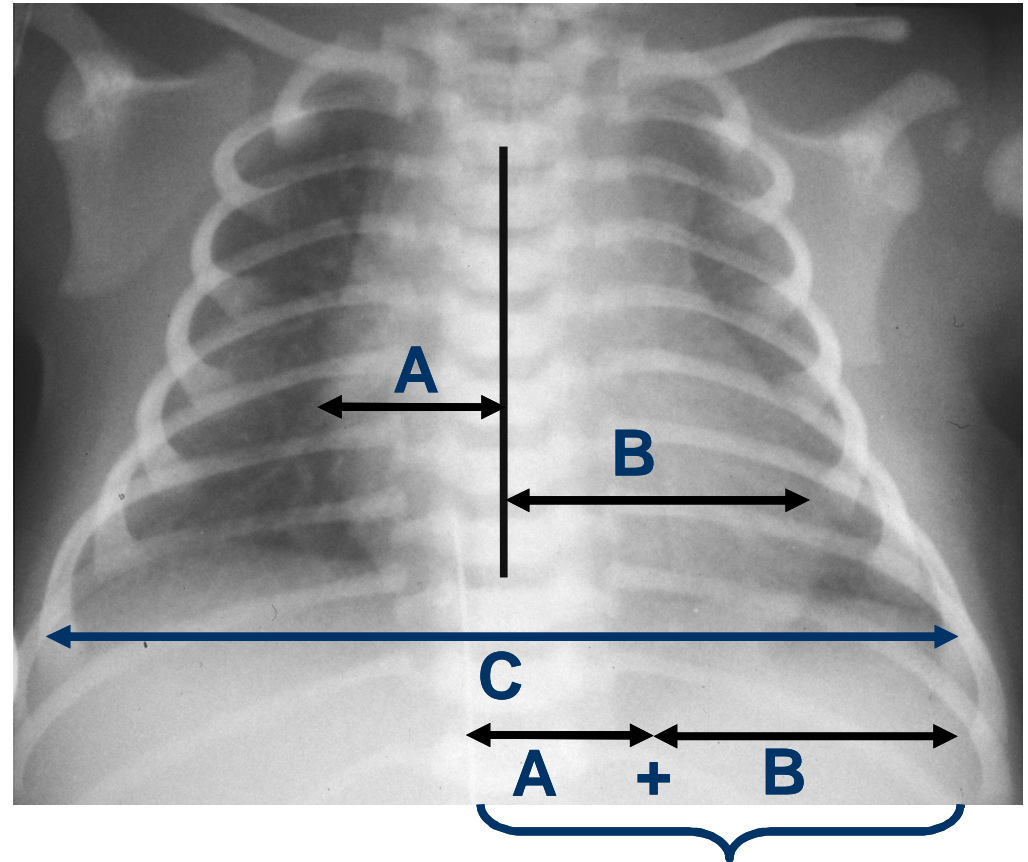
- А - сердце в форме “башмачка” (coeur en sabot) при тетраде Фалло и атрезии трикуспидального клапана. Типичным является наличие гипоплазированного сегмента МРА.
- Б - сердце в форме “яйца, лежащего на боку” с узкой талией явно предполагает наличие транспозиции магистральных сосудов
- В - сердце в форме “снеговика” или восьмерки - при супракардиальной форме тотального аномального дренажа легочных вен.

Кардио-торакальный индекс

A = мах горизонтальный размер сердца справа от средней линии

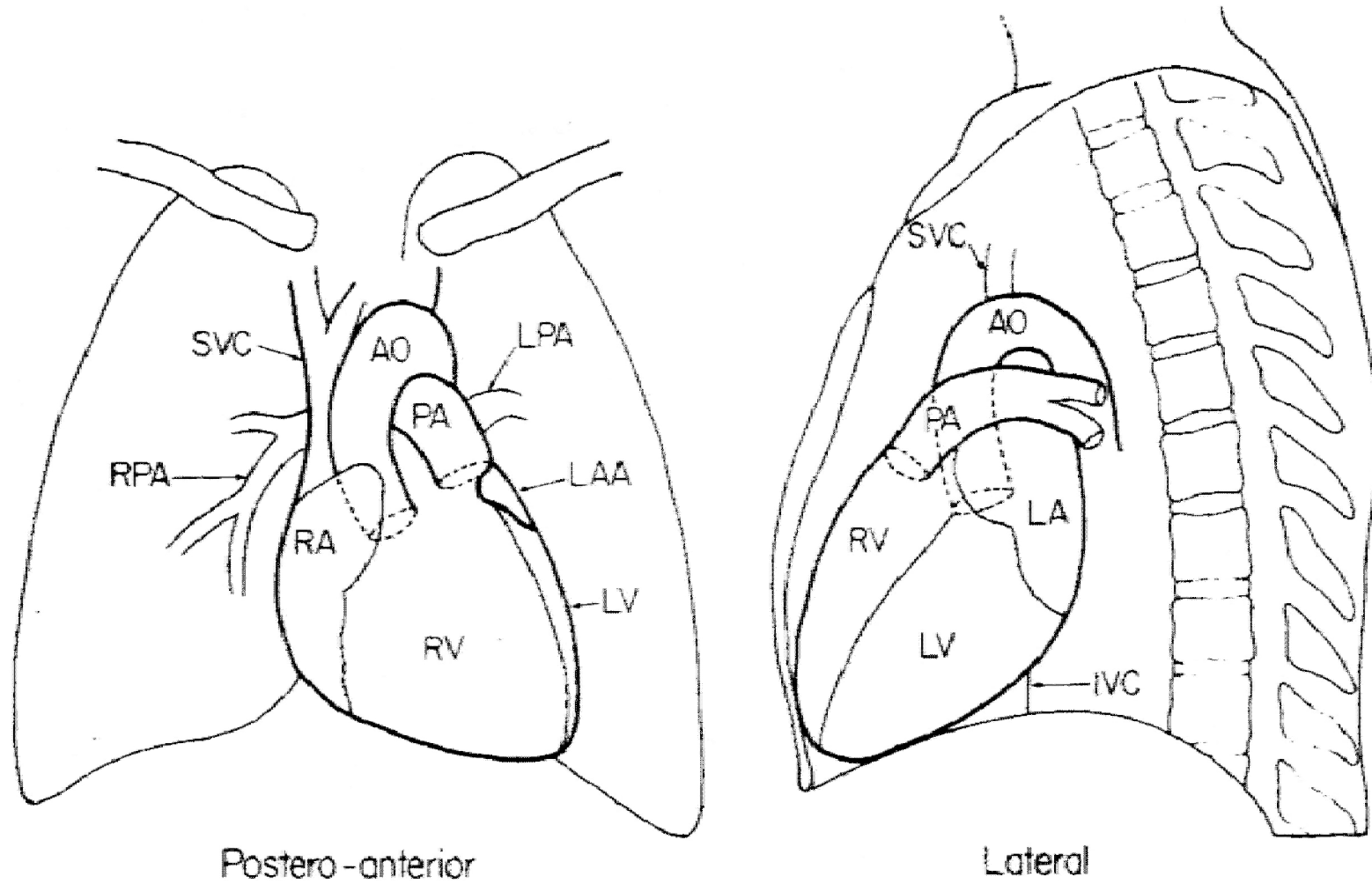
B = мах горизонтальный размер сердца слева от средней линии

C = мах поперечный размер грудной клетки



Норма у новорожденного ребенка = $A + B < 60\%$ of C

Силуэт сердца



Стабилизация состояния

♥ ***Титрование простагландина E1 или E2*** с целью:

- поддержания системного кровотока (HLHS, перерыв дуги аорты, критическая КоА и т.д.)
- поддержания легочного кровотока (атрезия легочной артерии, атрезия трикуспидального клапана, крайний вариант Тетрады Фалло и т.д.)
- улучшения межциркуляторного кровосмешения (транспозиция магистральных сосудов)

Начальная дозировка простаина составляет 0,05 – 0,1 мкг/кг/мин (50 – 100 нг/кг/мин).

Побочные эффекты титрования простагландина (E₁)

Респираторные: - депрессия дыхания, апноэ.

Развивается как правило в течение нескольких часов с момента начала титрования. *Необходимость непрерывного кардио-респираторного мониторинга! Перед началом титрования подготовиться к ИВЛ.*

Сердечно-сосудистые: - периферическая вазодилатация, тахикардия, брадикардия, гипотензия

Необходимость отдельной в/венной линии с целью дотации болюса жидкости (10-20 мл/кг)!

Со стороны ЦНС: - лихорадка, возбудимость, угнетение ЦНС, судороги

***Причины дестабилизации новорожденного
ребенка после начала титрования
простагландина***

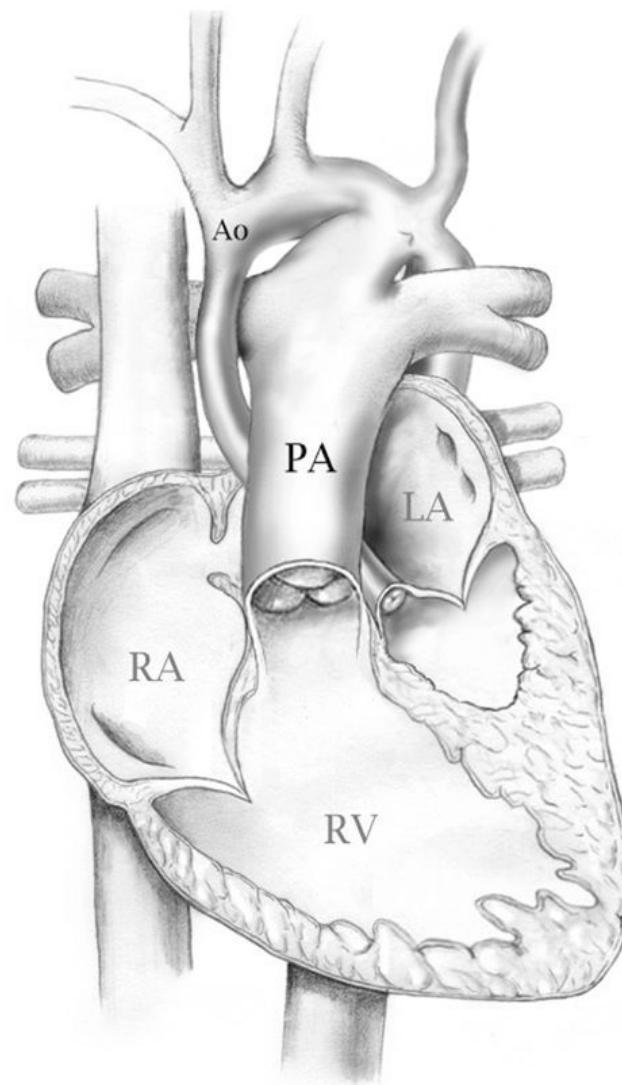
- ♥ **синдром гипоплазии левых отделов сердца с рестриктивным открытым овальным окном**
- ♥ **атрезия митрального клапана с рестриктивным открытым овальным окном**
- ♥ **транспозиция магистральных сосудов с интактной межжелудочковой перегородкой и рестриктивным открытым овальным окном**
- ♥ **тотальный аномальный дренаж легочных вен с обструкцией**

*Если возникает **ухудшение** состояния ребенка с момента начала титрования простаина, требуется немедленное выполнение эхокардиографии для подтверждения диагноза, а также транспортировка ребенка в специализированный стационар для проведения эндоваскулярного вмешательства в условиях ангиографического кабинета или оперативного лечения!*

Новорожденные с гемодинамикой единственного желудочка сердца

К этой группе относятся новорожденные с широким спектром врожденных пороков сердца, обычно ассоциированных с атрезией атрио-вентрикулярного или полулунного клапанов, имеющие полное смешение системного и легочного венозного возвратов предсердном или желудочковом уровне.

***Синдром гипоплазии →
левых
отделов сердца***



Выброс из желудочка распределяется между двумя параллельными кругами и представляет собой сумму **легочного (Q_p)** и **системного кровотоков (Q_s)**. При равномерном кровосмешении сатурация в легочной артерии и аорте эквивалентны. Доля выброса из желудочка определяется относительным сопротивлением кровотоку в каждом из кругов.

Сопротивление системному кровотоку определяется:

- *1. Наличием анатомических обструкций (субаортальный стеноз, клапанный стеноз аорты, гипоплазия дуги аорты, коарктация).*
- *2. Системным сосудистым сопротивлением.*

Сопротивление легочному кровотоку определяется:

- *1. Степенью подклапанной или клапанной обструкции в системе легочной артерии.*
- *2. Легочным сосудистым сопротивлением (ЛСС).*
- *3. Легочным венозным и левопредсердным давлением.*

Давление в левом предсердии определяется объемом легочного кровотока, поступающего в левое предсердие и степенью рестрикции оттоку крови из предсердия на уровне АВ-клапана и межпредсердной перегородки.

Балансирование циркуляции.

Приемлемый баланс между легочным и системным выбросом обеспечивает достаточный легочный кровоток для адекватной доставки кислорода тканям, предупреждая развитие ацидоза без чрезмерной объемной перегрузки единственного желудочка.

Принимая легочную венозную сатурацию за 95 - 100%, в случае, если смешанная венозная сатурация 55 - 60%, а артериальная сатурация равна 75 - 80%,

соотношение легочного и системного кровотока (Q_p/Q_s) составляет 1:1.

Неадекватный легочный кровоток (гипоксемия)

Артериальная гипоксемия возникает при P_{aO_2} менее 60 мм рт. ст. и уровне насыщения Hb менее 85%, у новорожденных - менее 75%.

- внутрисердечная обструкция (напр., тяжелый клапанный или подклапанный стеноз) легочному кровотоку;
- рестриктивный ductus arteriosus при дуктусзависимом легочном кровотоке;
- обструкция легочному венозному оттоку, вызванная легочной венозной гипертензией и как следствие развитие легочной артериальной гипертензии.
- повышенное ЛСС.

Чрезмерный легочный кровоток (застойная сердечная недостаточность)

Пациенты с физиологией ЕЖС и высокой артериальной сатурацией могут иметь пониженную доставку кислорода тканям!

Хотя содержание O₂ может быть повышенным (например, ингаляции O₂, фракция кислорода во вдыхаемой смеси респиратора выше 0,21), когда SpO₂ достигает 90%, сниженный системный кровоток приводит к развитию клиники синдрома низкого сердечного выброса. Плюс компенсаторная эндогенная катехоламинемия будет вносить вклад в рециркуляцию крови по МКК, объемно перегружая единственный желудочек.

Управление кровотоком

- **SpO₂ >85%** означает гиперциркуляцию МКК, следовательно необходимо повышать сосудистое сопротивление в легких и/или понижать сосудистое сопротивление в БКК.
- **SpO₂ <75%** означает низкий кровоток в МКК, следовательно необходимо понижать сосудистое сопротивление в легких и/или повышать сосудистое сопротивление в БКК.

Влияние на легочное сосудистое сопротивление.

► Снижение:

- понижение среднего внутригрудного давления

-гипокапния

-использование селективных легочных вазодилататоров (ингаляции NO, простациклина).

Внутривенное введение легочных вазодилататоров (например нитратов, донаторов NO) является неспецифичным, в равной степени воздействующим на оба круга кровообращения с непредсказуемым в конечном результате эффектом.

Кроме виагры (ингибитор фосфодиэстеразы V) и ингибиторов эндотелиновых рецепторов (бозентан, ирбесартан).

Влияние на легочное сосудистое сопротивление.

► Повышение:

- высокое ПДКВ (до 8-10 mbar)***
- повышение среднего внутригрудного давления***
- пермиссивная гиперкапния. Необходимо избегать респираторного ацидоза ввиду его кардиодепрессивного влияния***

Влияние на системное сосудистое сопротивление

▶ *Снижение:*

- Назначение артериолодилататоров:
титрование нитропруссидом, введение ингибиторов АПФ, α_1 -адреноблокаторов

▶ *Повышение:*

- Титрование норадреналином.

Опции по стабилизации новорожденного ребенка с ВПС перед и во время транспортировки в специализированный стационар

- **титрование простагландина E1 или E2**
- **коррекция дизэлектролитемии и нарушений КОС до транспортировки**
- **дотации во время транспортировки жидкости и глюкозы внутривенно или энтерально**
- **достижение оптимального баланса циркуляции у детей с гемодинамикой единственного желудочка сердца**
- **титрование кардиотонических препаратов в случае необходимости**

