

ПЕРСИСТИРУЮЩАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ НОВОРОЖДЕННОГО (РРН)



“ЧТО ИСТИНА ЦЕННЕЕ ИЛЛЮЗИИ, ЭТО НЕ БОЛЕЕ КАК МОРАЛЬНЫЙ
ПРЕДРАССУДОК; ЭТО ДАЖЕ ХУЖЕ ВСЕГО ДОКАЗАННОЕ
ПРЕДПОЛОЖЕНИЕ ИЗ ВСЕХ, КАКИЕ ТОЛЬКО СУЩЕСТВУЮТ.
НУЖНО СОЗНАТЬСЯ СЕБЕ В ТОМ, ЧТО НЕ СУЩЕСТВОВАЛО БЫ
НИКАКОЙ ЖИЗНИ, ЕСЛИ БЫ ФУНДАМЕНТОМ ЕЙ НЕ СЛУЖИЛИ
ПЕРСПЕКТИВНЫЕ ОЦЕНКИ И МНИМОСТИ”

ФРИДРИХ НИЦШЕ : “ПО ТУ СТОРОНУ ДОБРА И ЗЛА”

СИТУАЦИЯ

- 1-е сутки жизни, 1500г, 35 недель, пре- и постнатально диагностирован ВПР: АП III
- Поступление:
 - 1) ИВЛ: $P_{mean} = 7 \text{ mbar}$, $Fr = 60 \text{ \min}$, $FiO_2 = 100\%$, $SatO_2 = 80\%$
 - 2) ЧСС 150/мин, АД 60/40 мм Hg, "капиллярное пятно" ≤ 2
 - 3) $PaO_2 = 45 \text{ mm Hg}$, нормовентиляция, лактат = 4,0 ммоль/л, Hb = 190г/л

ВОПРОСЫ:

- Соот-ет ли тяжесть состояния АП III?
- Почему срок гестации не соот-ет массе тела?
- Причина гипоксемии?
- Полный диагноз?
- Что делать?

ДИАГНОЗ

- МВПР:

- 1) ВПС: тетрада Фалло с атрезией ЛА
(10% от общего числа ТФ)

- 2) АП III

ЦИАНОЗ

- Новорожденный в норме в первые 24 часа м. иметь $P_{aO_2} \leq 60 \text{ mmHg}$, но $SatO_2 \geq 90\%$ (сдвиг кривой диссоциации оксигемоглобина влево)
- Центральный цианоз: десатурация + низкий P_{aO_2}
- Периферический цианоз: нормальный P_{aO_2}

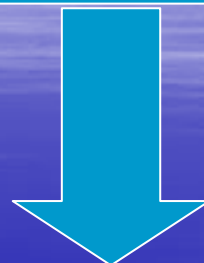
ЦЕНТРАЛЬНЫЙ ЦИАНОЗ



ДЕПРЕССИЯ ЦНС



СЕРДЕЧНЫЕ ПРОБЛЕМЫ



ЛЕГОЧНЫЕ ПРОБЛЕМЫ

ЦЕНТРАЛЬНЫЙ ЦИАНОЗ: ЦНС-ДЕПРЕССИЯ

- Причины:
 - 1) перинатальная асфиксия
 - 2) heavy материнская седация
 - 3) в/утробный дистресс
- Симптомы:
 - 1) поверхностное нерегулярное дыхание
 - 2) слабый мышечный тонус
- Исчезает при стимуляции дыхания или подаче O₂

ЦЕНТРАЛЬНЫЙ ЦИАНОЗ: ЛЕГОЧНЫЕ ПРОБЛЕМЫ

- Причины:

- 1) паренхиматозные проблемы

- 2) с-м утечки воздуха

- 3) ВДГ

- 4) РРНН

- Симптомы:

- 1) респираторный дистресс

- 2) отс-вие дых. шумов

- Купируется O₂-терапией или ИВЛ

ЦЕНТРАЛЬНЫЙ ЦИАНОЗ: СЕРДЕЧНЫЕ ПРОБЛЕМЫ

- Причина: цианотичный ВПС с R-L-шунтом
- Симптомы:
 - 1) одышка, обычно без ретракции
 - 2) отс-вие легочной симптоматики (если нет ЗСН)
 - 3) сердечные шумы м. отс-ть
 - 4) постоянный шум: ОАП
- O₂-терапия без роста PaO₂

ОТС-ВИЕ КОММУНИКАЦИИ М/У
ЛЕГОЧНЫМИ ВЕНАМИ И
СИСТЕМНЫМ КРОВООБРАЩЕНИЕМ

ЦИАНОТИЧНЫЙ ВПС

СНИЖЕННЫЙ ЛЕГОЧНОЙ
КРОВОТОК

СТЕНОЗ ВХОДНОГО
ОТДЕЛА ПЖ:

- 1) АТРЕЗИЯ ТКК
- 2) ГИПОПЛАЗИЯ ПРАВЫХ
ОТДЕЛОВ
- 3) АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

СТЕНОЗ ВЫХОДНОГО
ТРАКТА ПЖ:

- 1) СТЕНОЗ/АТРЕЗИЯ ЛА
- 2) ТЕТРАДА ФАЛЛО
- 3) ЕЖС С АТРЕЗИЕЙ ЛА

ЦЕНТРАЛЬНЫЙ ЦИАНОЗ

ГАЗЫ АРТЕРИАЛЬНОЙ КРОВИ

ГИПЕРОКСИТЕСТ: 100% O₂

ПРЕ- И ПОСТДУКТАЛЬНЫЙ PaO₂:

ПРОСТАГЛАНДИН E1: 5-10 НГ/КГ/МИН

ПРОСТАГЛАНДИН E1

- Стартовая доза: 5-10 нг/кг/мин
- Ожидаемые эффекты:
 - 1) рост PaO₂
 - 2) рост среднего АД
 - 3) рост pH
- При отсутствии эффекта увеличение дозы до 40 нг/кг/мин
- Побочные эффекты:
 - 1) апноэ
 - 2) лихорадка
 - 3) гиперемия кожных покровов

ПГЕ1: ПОКАЗАНИЯ

- Простая ТМА (без ДМЖП)
- Атрезия ТКК
- Атрезия клапана ЛА
- ТФ со стенозом/атрезией ЛА
- Аномалия Эбштейна
- Цианотичный ВПС с низким сердечным выбросом:
 - 1) критический стеноз аорты
 - 2) коарктация аорты
 - 3) перерыв дуги аорты

НИЗКИЙ СЕРДЕЧНЫЙ ВЫБРОС

1. Холодные конечности и частый пульс
2. Олигурия (≤ 1 мл/кг/час)
3. Рост плазменного калия (≥ 5 mEq/L)
4. $PvO_2 \leq 28$ mm Hg (ПП или ЦВК)
5. $CI \leq 2$ L/min/m²

НИЗКИЙ СЕРДЕЧНЫЙ ВЫБРОС

1. Низкая преднагрузка
2. Высокая постнагрузка
3. Низкая контрактильность миокарда
4. Тампонада сердца
5. Брадикардия или extreme тахикардия
6. Неадекватная хирургическая коррекция

ДУКТАЛЬНЫЙ ШОК

- Проток -зависимый ВПС
- Спонтанное закрытие ОАП
- Гемодинамическая нестабильность
- Отс-вие периферического пульса
- Гипоперфузия почек, печени, миокарда, ЦНС

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

- Нормальное давление ЛА: 20/12 mm Hg
- Нормальное mean давление ЛА: 15 mm Hg
- Легочная гипертензия: mean = 19-20 mm Hg (sea level)

ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКАЯ ЛГ
(ДМЖП, ОАП)

АЛЬВЕОЛЯРНАЯ ГИПОКСИЯ
(заб. легочной паренхимы,
заб. грудной клетки или дых. мускулатуры,
обструкция ДП,)

ЭТИОЛОГИЯ

ГИПЕРТЕНЗИЯ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН
(митральный стеноз, аортальный
стеноз, КОА, ТАДЛВ)

ПЕРВИЧНАЯ ЛГ
(РРНН, тромбоэмболия,
коллагеновые болезни)

АЛЬВЕОЛЯРНАЯ ГИПОКСИЯ

- Механизм легочной вазоконстрикции в ответ на гипоксию достоверно не установлен
- Возможно, вазоконстрикция обусловлена легочным синтезом vasoактивных агентов: ангиотензин I, гистамин, простагландин F, тромбоксан, эндопероксиды
- Гипоксия угнетает синтез и реализацию NO

ПАТОЛОГИЯ (Heath and Edwards)



PPHN

- PPHN: легочная гипертензия с системным или выше системного давлением в легочной артерии и значимым право-левым шунтом ч\з ООП или ОАП
- Раннее развитие:
 - первые 24 часа – 77%
 - 48 часов – 93%
 - 72 часа - 97%
- 1 : 1500 новорожденных

ФЕТАЛЬНОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ

- Низкий легочной кровоток: 100мл/100 г массы легких
- Легочной кровоток обеспечивает метаболические потребности легких
- Экстремально высокое сопротивление МКК на ранних сроках гестации – мало легочных артерий

ФЕТАЛЬНОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ

- Снижение сопротивления МКК во 2-й половине гестации – увеличение количества артерий и увеличение площади сосудистого русла
- Количество малых сосудов в легких у ягненка к 145 дню гестации увеличивается в 40 раз

ФЕТАЛЬНОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ

- Базовое сопротивление МКК остается значительно выше, чем у новорожденного
- Высокое сосудистое сопротивление и низкий легочной кровоток обусловлены вазоконстрикцией

ВАЗОКОНСТРИКТОРЫ МКК У ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО

- Арахидоновая к-та
- Простагландин F2a (PGF2a) и тромбоксан A2 (TXA2)
- Лейкотриен D4
- **Низкое PaO2:**
 - 1) снижение PaO2 не влияет на PVR до 104 дней гестации, но дважды увеличивает PVR на 132-138 день гестации
 - 2) увеличение PaO2 не влияет на PVR до 100 дней, но снижает PVR до нормального уровня на 135 день гестации

ПОСЛЕРОДОВЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ

- Вентиляция легких инициирует снижение легочного сосудистого сопротивления посредством:
 - 1) механического эффекта
 - 2) снижения P_aCO_2
 - 3) увеличения P_aO_2
- Рост P_aO_2 снижает ЛСС:
 - 1) прямая дилатация артерий
 - 2) опосредованно ч/з с-з медиаторов

РЕГУЛЯТОРЫ ЛСС

- ФИЗИЧЕСКИЕ Ф-РЫ:
 - 1) гидравлический эквивалент z -на Ома
 - 2) соотношение Poiseuille -Hagen
- ВАЗОАКТИВНЫЕ ФАКТОРЫ:
 - 1) кислород
 - 2) pH
 - 3) CO₂
 - 4) вазоактивные субстанции (эйкозаноиды, NO, катехоламины)
- Структурная перестройка сосудов

ЭКВИВАЛЕНТ ЗАКОНА ОМА

$$R = (P_{pa} - P_{pv}) \setminus Q$$

R – легочное сосудистое сопротивление

P - давление (легочные артерии и вены)

Q – легочной кровотоком

POISEUILLE – HAGEN ЗАВИСИМОСТЬ

$$R = (P_{pa} - P_{pv}) / Q = 8 \eta L / \pi r^4$$

R – легочное сосудистое сопротивление

P - давление (легочные сосуды)

Q – легочной кровотока

L - длина сосудов

r - общий внутренний радиус сосудов

η - коэффициент вязкости

ВАЗОАКТИВНЫЕ ФАКТОРЫ: O₂, CO₂, pH

- Редукция PaO₂ ≤ 30 mm Hg у новорожденного увеличивает ЛСС, — низкое PaO₂ плода обеспечивает высокое ЛСС и низкий легочной кровоток
- Связь PaO₂ и ЛСС опосредована уровнем pH: ацидоз потенцирует вазоконстрикцию, вызванную гипоксемией

ВАЗОАКТИВНЫЕ ФАКТОРЫ: PGI₂, PGE₂

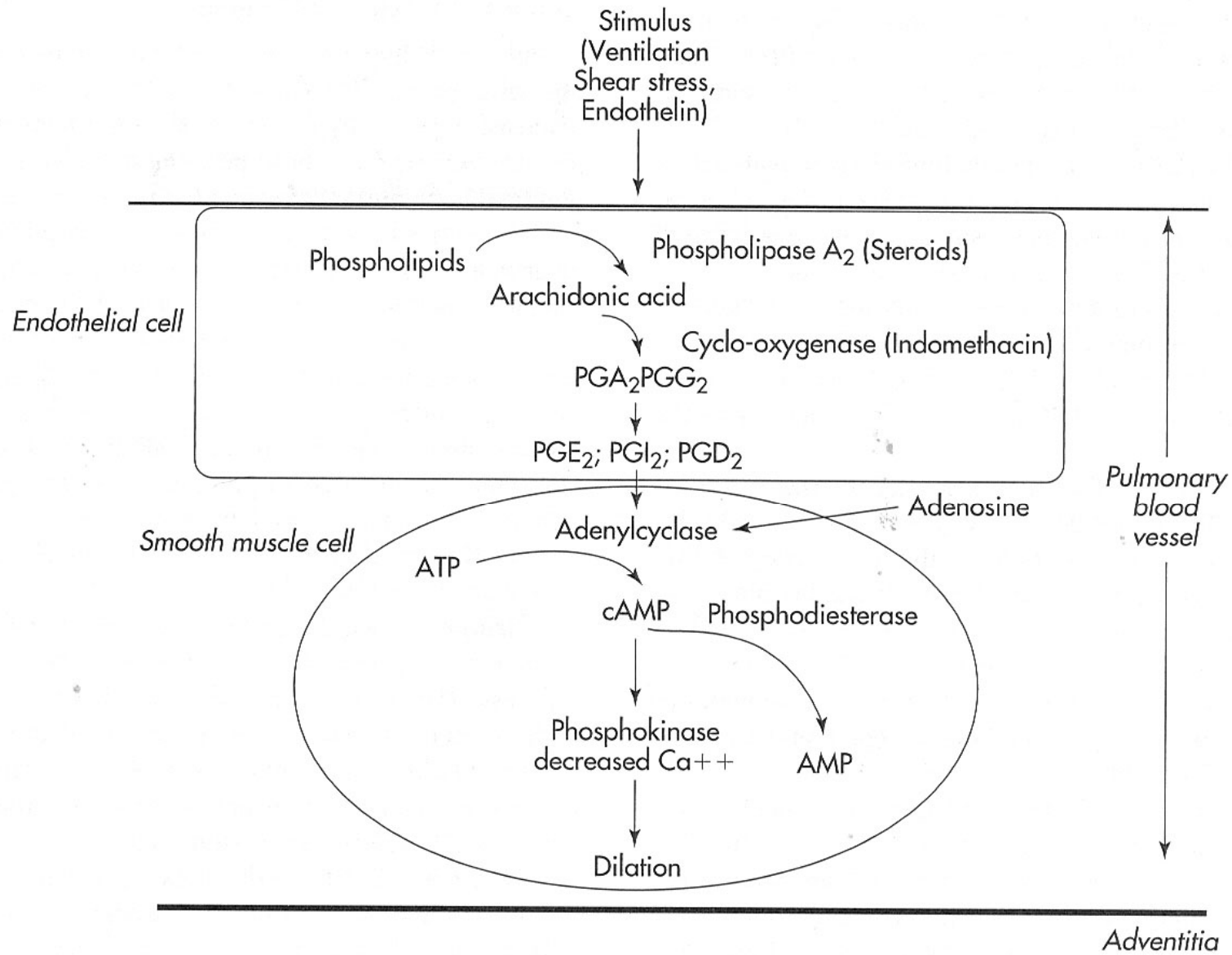
- Эндогенные PGE₂ и PGI₂ (простациклин) легочные вазодилататоры в перинатальном периоде
- Механическая стимуляция легких (stretch) индуцирует продукцию PGI₂
- Синтез PGI₂ в эндотелии легочных сосудов

ПРОСТАЦИКЛИН (PGI₂)

- Другие факторы, стимулирующие с-3: гистамин, ангиотензин II, брадикинин, катехоламины, эстрадиол, лейкотриены, АТФ, Тр-активирующий фактор, тироидный гормон
- Существенный фактор снижения ЛСС при вентиляции легких - угнетение ЦОГ индометацином

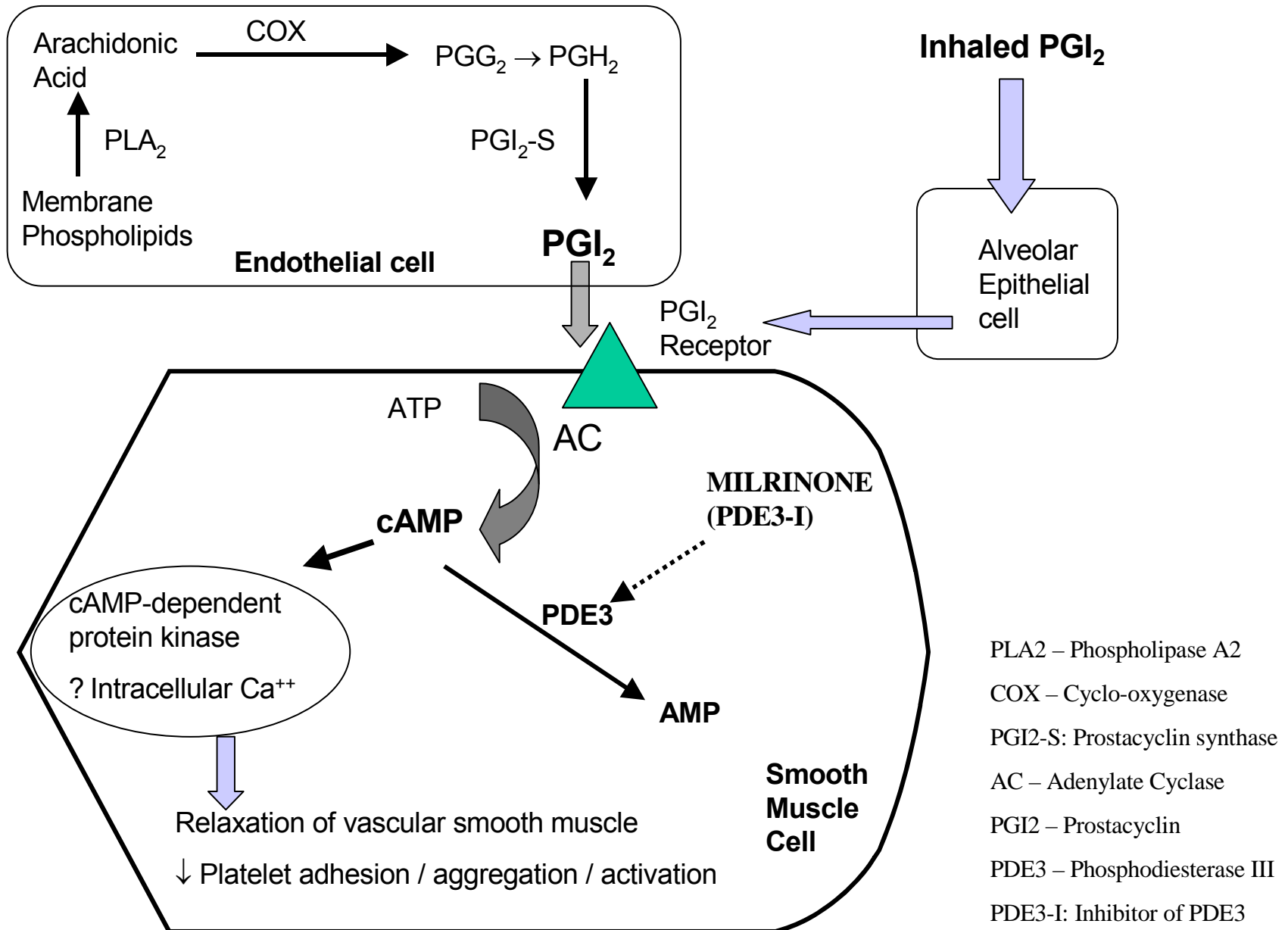
ПРОСТАЦИКЛИН (PGI₂)

- PGI₂ - вазодилатация опосредована цАМФ
- Простациклин и его метаболиты более эффективные вазодилататоры МКК чем PGE₂
- Роль простациклина после рождения сомнительна, - его продукция снижается в течение часов после рождения



The cAMP pathway of vasodilation.

Fig 1: PGI₂-cAMP signal transduction pathway



ВАЗОАКТИВНЫЕ ФАКТОРЫ: АДЕНОЗИН и АТФ

- Пурины: АТФ и аденозин, мощные вазодилататоры фетальных легких
- Специфические мембранные рецепторы для пуринов имеет эндотелий и гладкие миоциты
- Пуриновые рецепторы:
P1: для аденозина
P2: для АТФ

ПУРИНОВЫЕ РЕЦЕПТОРЫ

P1 – (АДЕНОЗИН)

A1-РЕЦЕПТОР
(СЕРДЦЕ)
НЕГАТИВНЫЙ
ХРОНОТРОПНЫЙ
И
ИНОТРОПНЫЙ
ЭФФЕКТЫ

A2-РЕЦЕПТОР
(ЭНДОТЕЛИЙ)
ВАЗОДИЛА-
ТАЦИЯ

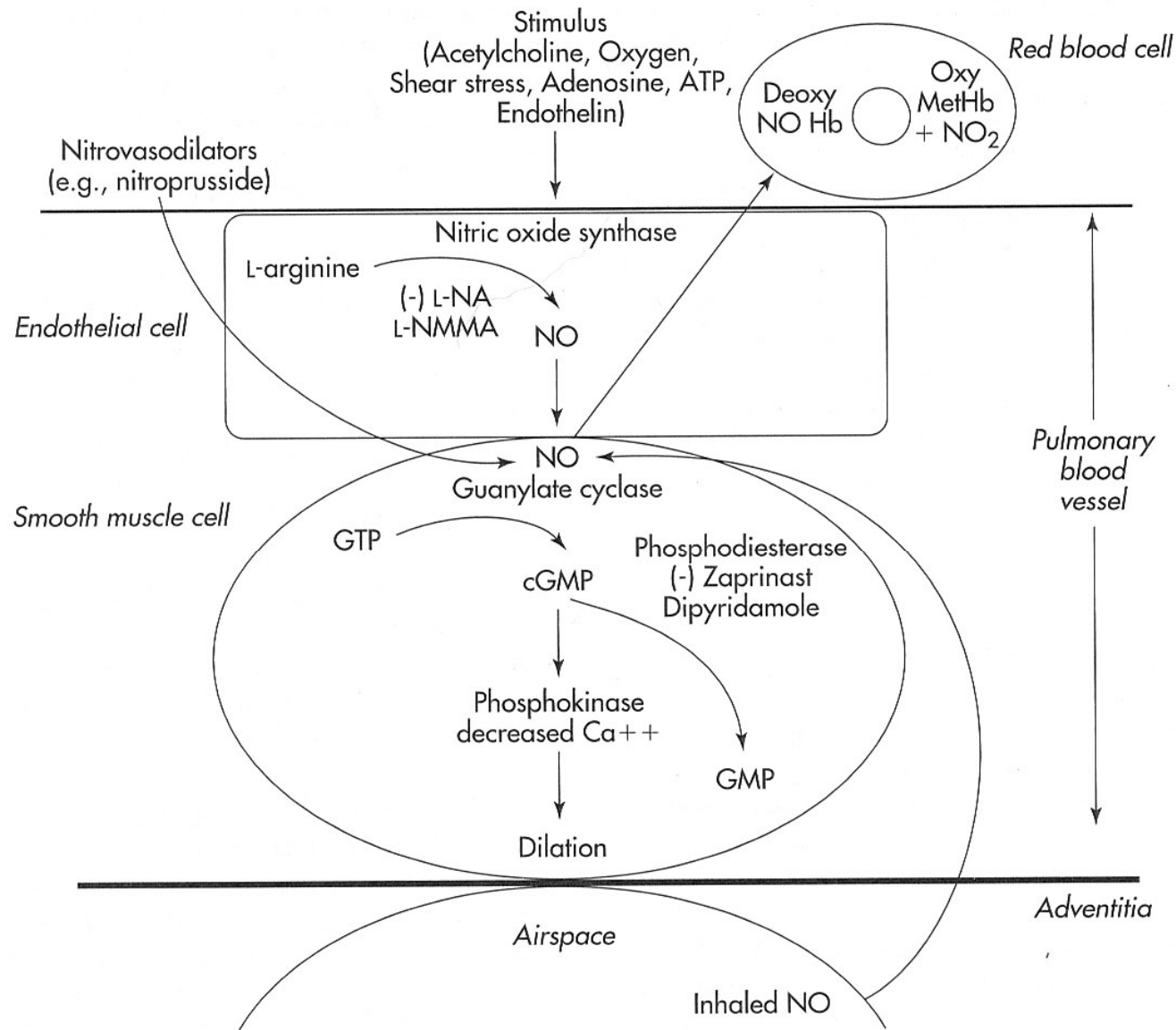
P2 – (АТФ)

P₂α
(ГЛАДКИЕ
МИОЦИТЫ)
ВАЗОКОНСТ-
РИКЦИЯ

P₂γ
(ЭНДОТЕЛИЙ)
ВАЗОДИЛА-
ТАЦИЯ

АДЕНОЗИН И АТФ

- Аденозин стимулирует P1-A2 рецепторы легочных сосудов – вазодилатация посредством синтеза NO
- АТФ индуцирует высвобождение простаглицлина ч/з P2y-рецепторы – вазодилатация посредством синтеза NO
- Эффект NO опосредован увеличением содержания цГМФ в гладких миоцитах



The cGMP pathway of vasodilation.

ОКСИД АЗОТА (NO)

- Синтез в сосудистом эндотелии
- Образуется из L-аргинина с участием NO-синтетазы
- Важнейший медиатор снижения ЛСС при рождении
- Механизм действия опосредован ч/з цГМФ

ОКСИД АЗОТА

- Сосудистый эндотелий: релаксация
- ЦНС: нейротрансмиттер
 - 1) передача импульсов
 - 2) формирование синапсов
 - 3) обработка сенсорных входных сигналов
 - 4) процессы памяти и учения
- Иммунная с-ма: клеточно-опосредованный иммунный ответ

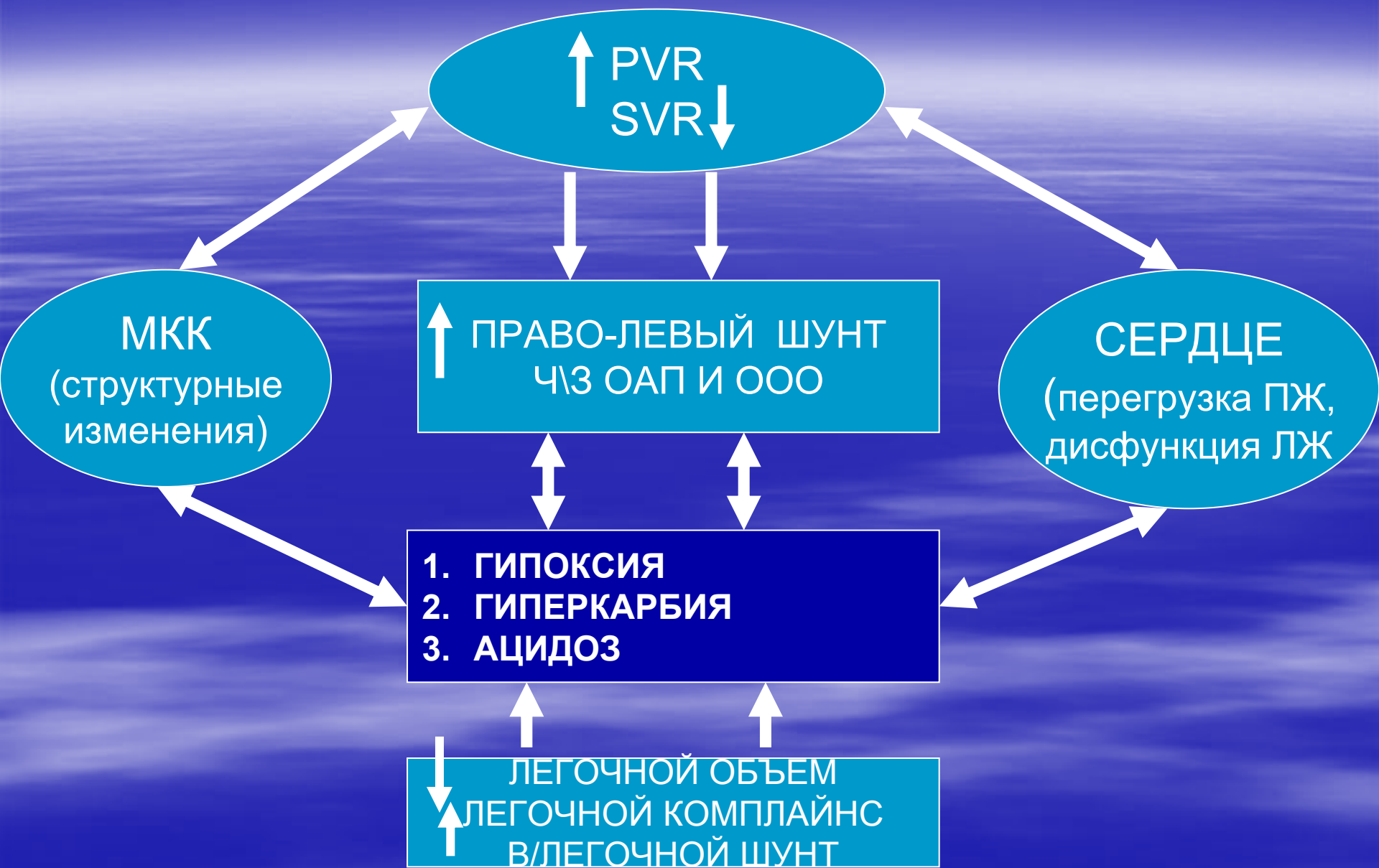
NO - СИНТЕТАЗА

- Ca- зависимая форма: синтезирует NO быстро и в небольших концентрациях для регуляции сосудистого тонуса
- Ca- независимая: активируется эндотоксинами (γ -интерферон, TNF, IL-1) – синтез большого количества длительно

СТРУКТУРНАЯ ПЕРЕЕСТРОЙКА СОСУДОВ

- Происходит в течение первых 3-х дней жизни: изменение формы гладких миоцитов и их геометрической ориентации, что приводит к расширению сосудистого просвета
- В течение последующих недель происходит:
 - 1) функциональное созревание миоцитов
 - 2) утончение эндотелиальных клеток
 - 3) изменения эластичного слоя и соединительной ткани





ФАКТОРЫ ЭТИОЛОГИИ

СНИЖЕННОЕ КОЛИЧЕСТВО
СОСУДОВ МКК

ОСТАНОВКА ЛЕГОЧНОГО
РАЗВИТИЯ

ВПС
(атрезия ЛА)

В/легочные
образования
(ВДГ, киста)

Легочная гипоплазия
(ВДГ, маловодие)

ФАКТОРЫ ЭТИОЛОГИИ

Аномальное развитие сосудов
МКК

В/утробное
закрытие ОАП

ВПС с гиперволемией
МКК

Гипертрофия мышечного слоя и
появление его в "немышечных"
артериях

В/утробная
асфиксия/гипоксия

С-м меконеальной
аспирации

Материнское
курение

Этиологии ИД

С. ВООИИИ

СИМПТОМЫ РРHN

- ЦИАНОЗ (ГИПОКСЕМИЯ)
- ТАХИПНОЕ
- РЕТРАКЦИЯ ВСПОМ. МУСКУЛАТУРЫ

СИМПТОМЫ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

- СИСТОЛИЧЕСКИЙ ЩЕЛЧОК НА ЛА
- ВИДИМЫЙ СЕРДЕЧНЫЙ ТОЛЧОК
- РАСЩЕПЛЕННЫЙ 2-Й ТОН С ГЛУХИМ ЛЕГОЧНЫМ КОМПОНЕНТОМ

ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

- ГИПОКСЕМИЯ
- СМЕШАННЫЙ АЦИДОЗ
- ГРАДИЕНТ P_{aO_2} (ПРЕДУКТАЛЬНЫЙ : ПОСТДУКТАЛЬНЫЙ) ≥ 20 mm Hg

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТЕСТЫ

- ГИПЕРОКСИЯ: 100% FiO₂
- ПРЕ- И ПОСТДУКТАЛЬНЫЙ PaO₂
- ГИПЕРОКСИЯ-ГИПЕРВЕНТИЛЯЦИЯ
(ДОСТОВЕРНО)

ГИПЕРОКСИЯ

$PaO_2 \geq 100$ mmHg

В/ЛЕГОЧНОЙ ШУНТ

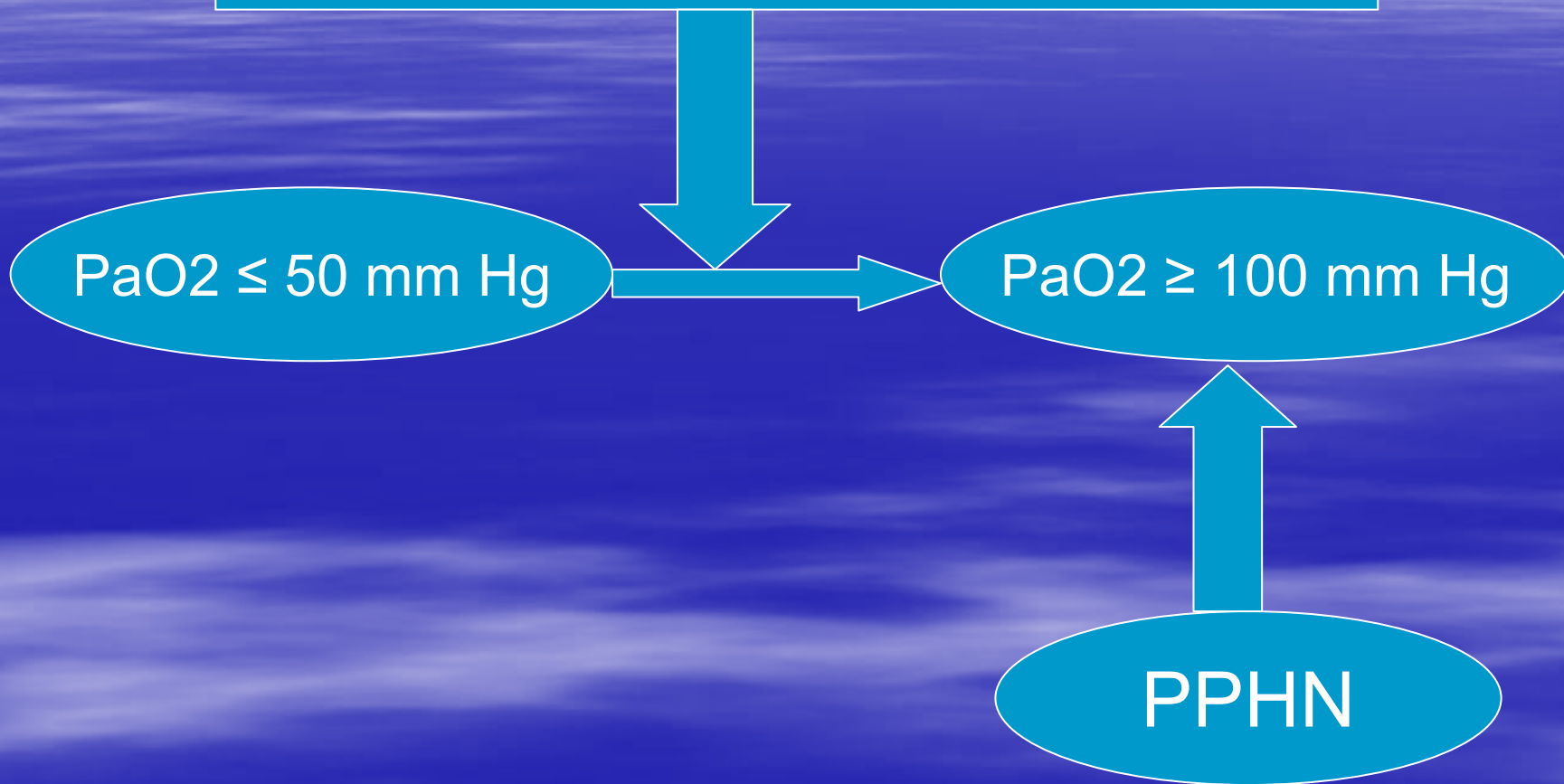
PaO_2 БЕЗ ИЗМЕНЕНИЙ

ВНЕЛЕГОЧНОЙ ШУНТ

ВПС

РРHN

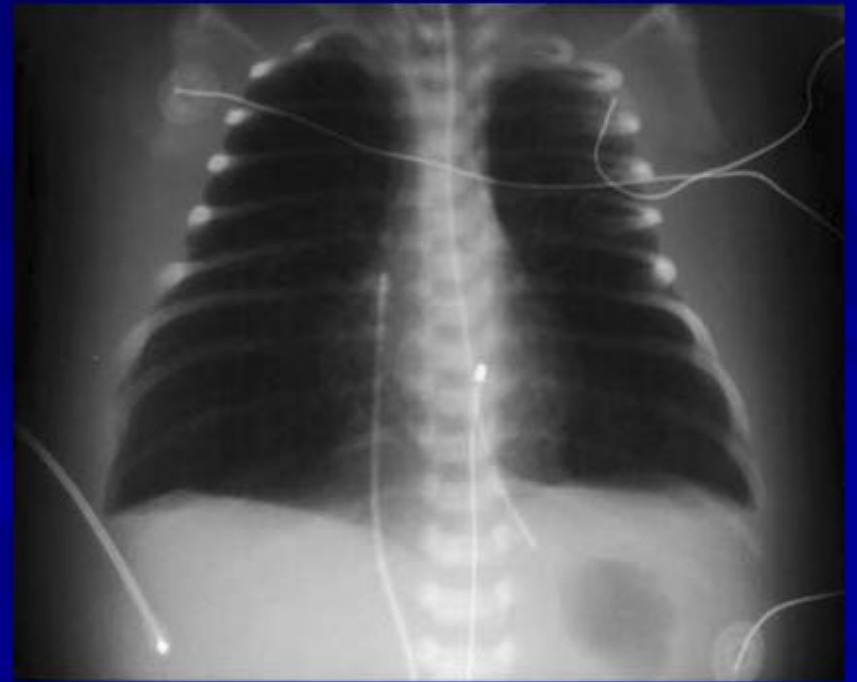
ГИПЕРОКСИЯ - ГИПЕРВЕНТИЛЯЦИЯ



Сепсис, вызванный стрептококком группы В



Пневмония



ПФК

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- СВЕРХОХРАНИТЕЛЬНЫЙ РЕЖИМ
- ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ СТАБИЛЬНОСТЬ
- КОРРЕКЦИЯ ГИПОКСЕМИИ
- СТАБИЛИЗАЦИЯ И ПОДДЕРЖАНИЕ pH
- КОРРЕКЦИЯ ВЛЕГОЧНОГО ШУНТИРОВАНИЯ
- ВАЗОДИЛАТАЦИЯ

СВЕРХОХРАНИТЕЛЬНЫЙ РЕЖИМ

- Поддержание адекватной оксигенации есть главная цель в лечении новорожденного с РРНН.
- Т. к. прикосание к новорожденному по любым причинам приводит к снижению P_aO_2 , польза от любой манипуляции должна строго соотноситься с риском ятрогенной гипоксии!!!

ВАРИАЦИИ PaO₂ У НОВОРОЖДЕННОГО

- В покое: ± 15 mm Hg
- Во время плача: ↓ PaO₂ на 50 mm Hg
- Рутинный уход: ↓ PaO₂ на 30 mm Hg
- Минимизация манипуляций, координация действий персонала
- Постоянный мониторинг витальных ф-й, АД, SatO₂ снижают необходимость физических манипуляций, а соот- но и беспокойство ребенка

НОРМАЛЬНЫЕ ЗНАЧЕНИЯ PaO₂

- PaO₂ = 60 – 80 mm Hg
- PaCO₂ = 35 – 45 mm Hg
- pH = 7,35 – 7,45

Седация и обезболивание

морфин	0.05-0.2 мг/кг/доза	2-4 часа	10-15 мкг/кг/час
фентанил	1-5 мкг/кг/доза	1-2 часа	1-5 мкг/кг/час
ацетаминофен	10-15 мг/кг/доза	4-6 часов	
диазепам	0.02-0.3 мг/кг/доза	6-8 часов	
лоразепам	0.05-0.1 мг/кг/доза	4-8 часов	
мидазолам	0.05-0.2 мг/кг/доза	4-8 часов	0.2-6 мкг/кг/мин

ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ СТАБИЛЬНОСТЬ

- Поддержание систолического АД на верхней границе возрастной нормы — снижение R-V-шунта (ОАП и ООС)
- Инвазивный мониторинг АД — идеальная методика наблюдения и коррекции среднего АД (перфузионное!!!)

ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ СТАБИЛЬНОСТЬ

- Инотропная терапия: дофамин, добутамина, адреналин, Са
- Вазоактивная терапия:
 - 1) увеличение ОПСС: норадреналин, фенилэфрин
 - 2) снижение ЛСС: нитропруссид, ингибиторы ФДЭ III
- Коррекция ОЦК: объёмная проба

ДОФАМИН: ФАРМАКОЛОГИЯ

Доза мкг/кг/мин	2-5	5-10	≥10
рецептор	Дофа-1	B1	A1
Основной эффект	Ренальная вазодилатация	↑СИ	↑SVR ↑PVR
показания	Риск ренальной ишемии	Низкий сердечный выброс	Низкое SVR

ДОБУТАМИН: ФАРМАКОЛОГИЯ

Доза мкг/кг/мин	0,5-2,5	5	7,5 - 10
рецептор	B1	B1	B1
Основной эффект	↑СИ	↑СИ(15%) ↑АД(5%)	↑СИ (30%) ↑АД (15%) ↑ЧСС(5%)
показания	Низкий сердечный выброс с риском ишемии миокарда, легочной гипертензии, дисфункции ЛЖ (кардиомиопатия)		
осложнения	Суправентрикулярная дизритмия		

Адреналин: фармакология

Доза мкг/кг/мин	0,02-0,8	0,8 – 2,0	≥ 2,0
рецептор	B1, B2	B1, A1	A1
эффект	↑ СИ ↑ ЧСС ↑ АД ↓ ОПСС ↓ ЛСС	↑ СИ ↑ ЧСС ↑↑ АД ↑ ОПСС ↑ ЛСС	↓ СИ ↑↑ ОПСС ↑↑ ЛСС
осложнения	Ренальная ишемия, некроз миокарда, гипергликемия, гипокалийемия, СВТ		

НОРАДРЕНАЛИН:

рецепторы	$\alpha_{1,2}; \beta_1$
Доза, мкг/кг/мин	0,1 – 2 (IV, IO)
Начало эффекта	≤ 30 секунд
полураспад	2-4 минуты
Длительность эффекта	≤ 10 минут
Побочные эффекты	Респираторный дистресс, гипертензия, брадикардия, метабо-ацидоз

НИТРОПРУССИД: ФАРМАКОЛОГИЯ

Доза (мкг/кг/мин)	0,1 – 12,0
механизм	прямая релаксация гладких мышц
эффекты	Вено- и артериолодилатация ↑ЧСС, ↑СИ, ↓ОПСС, ↓ЛСС
показания	Острая гипертензия; низкий серд. выброс (комбинация с инотропами)
осложнения	Тахикардия, интоксикация (цианид, тиоцианат), гипотензия

НИТРОПРУССИД: ФАРМАКОЛОГИЯ

Начало эффекта	1-2 минуты
полураспад	3-7 дней (тиоцианат)
Длительность эффекта	1-10 минут
Тиоцианат: ≤ 50 мг/л (норма)	Судороги, рвота
Цианид: токсичный уровень ≥ 2 мкг/мл	Если $V \geq 2$ мкг/кг/мин, почечная дисфункция

ВАЗОДИЛАТАЦИЯ

- Неселективные факторы:
изопротеринол 0,05 – 1 мкг/кг/мин
фентанил, PGI₂, толазолин
- Селективные: PGI₂ ?
- Респираторный алкалоз
- NO
- Ингибиторы фосфодиэстеразы III

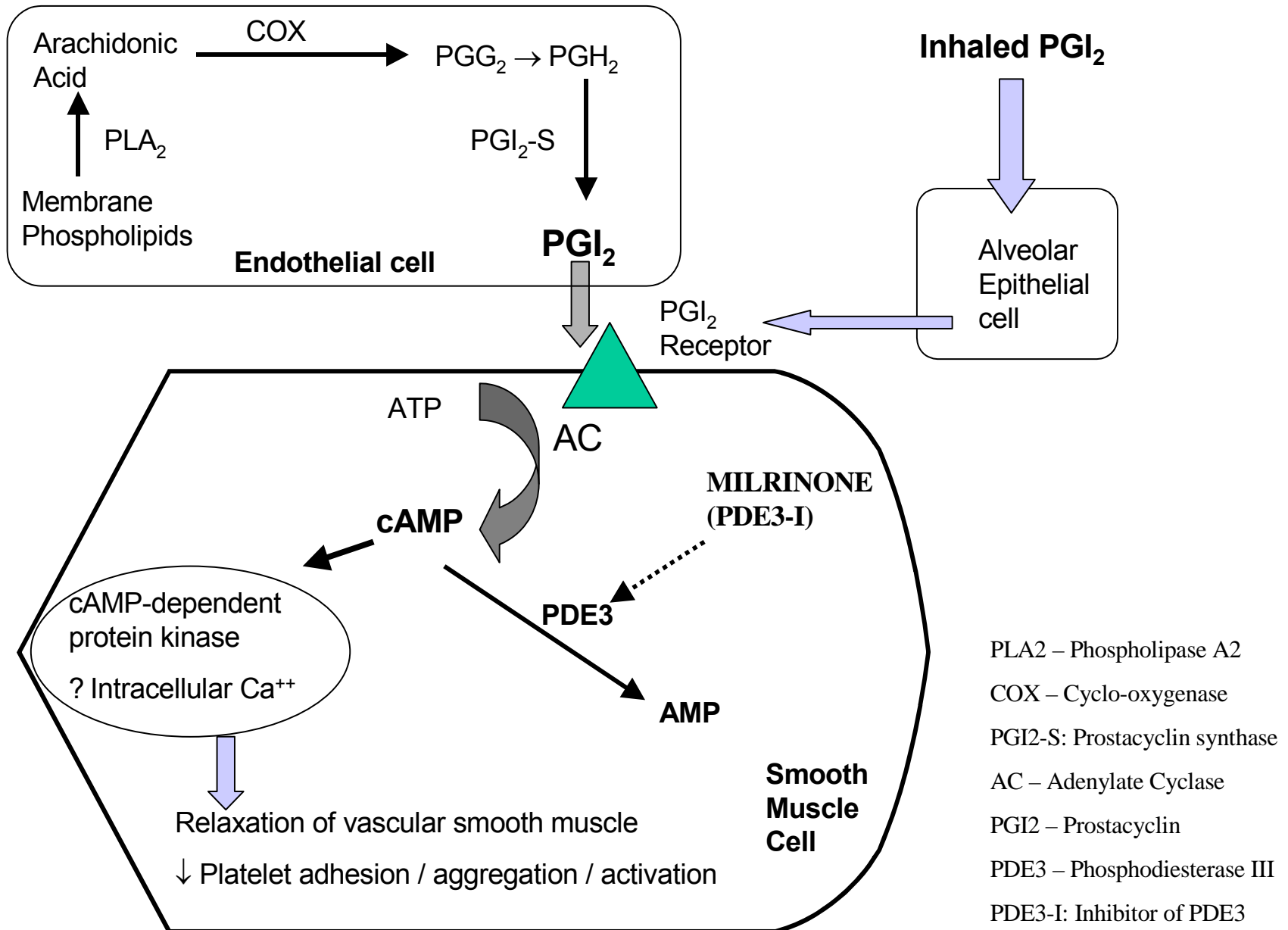
КОРРЕКЦИЯ В/ЛЕГОЧНОГО ШУНТИРОВАНИЯ

- СУРФАКТАНТ
- ВЫСОКОЧАСТОТНАЯ ИВЛ
- ЖИДКОСТНАЯ ВЕНТИЛЯЦИЯ

ПРОСТАЦИКЛИН

- СНИЖЕНИЕ:
легочного сосудистого сопротивления
легочного артериального давления
давления в правом желудочке
- УВЕЛИЧЕНИЕ:
сердечного выброса
системной доставки O₂

Fig 1: PGI₂-cAMP signal transduction pathway



ПРОСТАЦИКЛИН

- Дефицит селективности в/в формы приводит к генерализованной вазодилатации, а также к перфузии вентилируемых и невентилируемых участков легкого
- Вазодилатация → системная гипотензия
- 5-20 нг/кг/мин

ПРЕИМУЩЕСТВА ИНГАЛЯЦИОННОГО PGI₂

- Отсут-ет системная гипотензия
- Короткий период полужизни удобен для титрования эффекта
- Отсутствие токсичных эффектов PGI₂ и его метаболитов в отличие от NO
- Относительно дешевые системы доставки
- Дозировка: 10 – 100 нг/кг/мин

ИНГИБИТОРЫ ФОСФОДИЭСТЕРАЗЫ III

- В/клеточный уровень вторичных мессенджеров – цАМФ и цГМФ, контролируется группой циклических нуклеотидов, гидролизующих ферменты, называемые фосфодиэстеразами
- Амринон и милринон – ингибиторы ФДЭ III

ИНГИБИТОРЫ ФДЭ III: ЭФФЕКТЫ

- Вазодилатация
- Люзитропный: оптимальная релаксация миокарда в течение диастолы
- Дозировка:
 - 1) нагрузка: 50-100 мкг/кг/30 мин
 - 2) поддержание: 0,5 – 1,0 мкг/кг/мин

ЭНДОТРАХЕАЛЬНЫЙ PGI₂ +В/В МИЛРИНОН

- Милринон: нагрузка 100 мкг/кг, поддержание 1 мкг/кг/мин снижает ЛСС на 22%
- Эндотрахеальный PGI₂(2000 нг/кг) в сочетании с милриноном снижает ЛСС на 43%
- Снижение дозы PGI₂ за счет потенцирования эффекта

ЛЕЧЕНИЕ: III-й уровень NICU

	Частота %	Диапазон %
седация	94	77 - 100
инотропы	84	46 - 100
алкализация	75	27 - 93
миоплегия	73	33 - 98
гипервентиляция	65	33 - 92
Вазодилатация в/в	39	13 - 81
HFV	39	0 - 76
сурфактант	36	12 - 71
ЕСМО	34	0 - 85

КРИЗ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

- Острый подъём давления в ЛА, сопровождается редукцией сердечного выброса и падением артериальной сатурации
- Часто после санации ЭТТ (при наличии ВПС с легочной гипертензией)
- Часто фатальная ситуация, — профилактика имеет критичное значение

СН НОВОРОЖДЕННОГО

- Неспецифичность клинической картины:
 - 1) респираторный дистресс, влажные хрипы
 - 2) тахикардия
 - 3) гепатомегалия
 - 4) шум (может отсутствовать)
- R: кардиомегалия

СТРУКТУРНЫЕ ДЕФЕКТЫ

НЕСЕРДЕЧНЫЕ ПРИЧИНЫ:

- 1) Асфиксия
- 2) Гипогликемия
- 3) Анемия (hydrops fetalis)
- 4) Сепсис
- 5) гипергидратация

ЭТИОЛОГИЯ

ПРОБЛЕМЫ МИОКАРДА:

- 1) Миокардит
- 2) Транзиторная ишемия
- 3) Кардиомиопатия
(diabetic mothers)

АРИТМИЯ

- 1) SVT
- 2) Мерцание/фибрилляция
(atrial)
- 3) Врожденный AV-блок

СТРУКТУРНЫЕ ДЕФЕКТЫ: ВРЕМЯ ПРОЯВЛЕНИЯ СН

1-Е СУТКИ: 1) ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ
2) РЕГУРГИТАЦИЯ НА ТК ИЛИ ЛА-КЛАПАНАЕ
3) AV- ФИСТУЛА

1-Я НЕДЕЛЯ: 1) ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ
2) ОТКРЫТЫЙ АП (in premature infant)
3) ТОТАЛЬНЫЙ АДЛВ

1-Й МЕСЯЦ: 1) КРИТИЧНЫЙ АОРТАЛЬНЫЙ ИЛИ ЛЕГОЧНОЙ СТЕНОЗ
2) ПРЕДУКТАЛЬНАЯ КоА

ФУНКЦИОНИРУЮЩИЙ АП

- Эксклюзивная проблема недоношенных детей, болеющих БГМ
- ЛСС снижается прогрессивно с улучшением оксигенации, но АП остается открытым, т.к. чувствительность АП к кислороду незрелая
- 40-50% с массой тела ≤ 1500 г
15% с массой 1500-1750г

ОАП: КЛИНИЧЕСКИ

- Основной критерий: постоянный ("машинный") шум по левому краю грудины или в левой подключичной области
- Апикальный диастолический шум
- Невозможность отлучения от ИВЛ или необходимость увеличения респираторных цен
- Эпизоды апноэ или брадикардии (спонтанное дыхание)

ОАП: ТАКТИКА

- ОАП без ЗСН:

1) индометацин: 0,2 мг/кг в/в, каждые 12 часов 3-кратно

п/показания:

а) мочевины ≥ 25 мг/дл

б) Тр-пениа ≤ 80 тыс/мм³

в) ВЖК, НЕК

г) гипербилирубинемия

ОАП: ТАКТИКА

- ОАП без ЗСН:
 - 2) ибупрофен: с 3-го дня жизни, 10 мг/кг дважды
- Хирургическая коррекция (Rashkind occlusion): (оптимальный размер до 2,5мм)
 - 1) ОАП + ЗСН
 - 2) неэффективность мед. лечения
 - 3) п/показания к мед. лечению

ТРАНЗИТОРНАЯ ИШЕМИЯ МИОКАРДА (ТИМ)

- Субэндокардиальная ишемия или некроз папиллярных мышц, реже другие участки миокарда желудочков
- Условия развития: пре- или перинатальная гипоксия
- Легочная гипертензия, регургитация ТКК, бинаправленный шунт ч/з ООО или ОАП

ТИМ: СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ

1. Транзиторное тахипноэ: легкая ЛЖ-дисфункция приводит к ретенции жидкости → редукция легочного комплайнса
2. Транзиторная ТК- или МК -регургитация: результат инфаркта папиллярных мышц (рост МВ-фракции КФК)
3. Кардиогенный шок

TABLE 16-2. IMMEDIATE STABILIZATION FOR FREQUENTLY ENCOUNTERED DEFECTS^a

Defect	Presentation	Immediate stabilization
ASD	Asymptomatic	None needed
VSD	Asymptomatic until pulmonary vascular resistance falls; CHF	Digitalis; diuretics for CHF
TGA, no VSD	Cyanosis, ↑ RR	PGE1 infusion
Tricuspid atresia	Cyanosis	PGE1 infusion
Pulmonary valve atresia, no VSD	Cyanosis	PGE1 infusion
Tetralogy of Fallot with severe PS	Cyanosis ± SGA Frequent associated anomalies	PGE1 infusion
Ebstein's anomaly of tricuspid valve	Cyanosis	PGE1 infusion
TAPVR:		
Cardiac or supracardiac	Asymptomatic until CHF develops with ↑ pulmonary flow	Usually not needed; treat CHF if present
Infradiaphragmatic	RDS symptoms with pulmonary venous obstruction	Mechanical ventilation with ↑ PEEP
Truncus arteriosus	Mild cyanosis, ↑ RR with left-sided failure	Digitalis; diuretics for increased pulmonary flow
Lesions with low systemic output:	Respiratory distress with ductal closure ↓ pulses	PGE1 infusion Mechanical ventilation with ↑ PEEP
HLHS	Ashen color	↓ supplemental O ₂
Critical AS	Metabolic acidosis	Diuretics
Coarctation	Associated DiGeorge syndrome	Inotropes ^c
Interrupted aortic arch type B ^b	frequent ^b Hypoglycemia	

TABLE 16–1. HYPOPERFUSION SYNDROMES

Obstruction of Left Ventricular Outflow

Coarctation of the aorta

Interrupted aortic arch

Aortic stenosis

Hypoplastic left heart

Obstruction of Left Ventricular Inflow

Supravalvular mitral ring

Mitral stenosis

Cor triatriatum

Total anomalous pulmonary venous return

Myocardial Disease

Myocarditis and/or cardiomyopathy

Endocardial fibroelastosis

Glycogen storage disease

Coronary artery anomalies

Arrhythmia

Supraventricular tachycardia

Complete heart block

ИСТОЧНИКИ

- "The pediatric cardiology handbook" Myung K. Park
- "Neonatal Intensive Care" Gerald Merenstein and Sandra Gardner