

СКРИНИНГ НОВОРОЖДЕННЫХ С ЦЕЛЬЮ РАННЕГО ВЫЯВЛЕНИЯ КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

И.А. Урванцева^{1,2}, В.В. Ромашкин¹, А.Г. Лукашкин¹, Ю.Н. Шамрин^{1,2}, А.Г. Бродский^{1,2}, Л.А. Тильтаева¹, Т.В. Винокурова¹, Е.В. Милованова^{1,2}, И.Н. Бачинская¹

¹ Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», Сургут

² Кафедра кардиологии Медицинского института Сургутского государственного университета

Резюме. Частота врожденных пороков сердца (ВПС) составляет в среднем 8–14 на 1 000 новорожденных, из них критические ВПС составляют 20–25 %. Имеет место тенденция к увеличению числа регистрируемых ВПС, что обусловлено улучшением пренатальной и ранней неонатальной диагностики методом эхокардиографии. Однако выявляемость ВПС зависит от информированности врачей-неонатологов и врачей-педиатров о группах риска и принципах ранней диагностики этого заболевания, от совершенствования организационных аспектов медицинской помощи. ВПС являются причиной младенческой смертности не менее чем в 11 % случаев, а также составляют более 50 % от всех случаев смерти от врожденных пороков развития.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, эхокардиография, пренатальная и неонатальная диагностика.

Критическими ВПС называют пороки сердца, которые сопровождаются развитием критических состояний в первые часы или сутки после рождения. Критическое состояние новорожденного с ВПС характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, гипоксемией, развитием декомпенсированного метаболического ацидоза, олигоанурии и нарушением функций жизненно важных органов [1–3]. В основном критические состояния при ВПС возникают в период перехода от пренатального к постнатальному типу кровообращения, когда прекращается функционирование фетальных коммуникаций: открытого артериального протока (ОАП), или дуктуса и открытого овального окна (ООО) [3, 4].

Открытое овальное окно внутриутробно обеспечивает сброс крови из правого предсердия (ПП) в левое предсердие (ЛП) и адекватный приток крови к левому желудочку (ЛЖ) сердца. После рождения кровотока через ООО уменьшается в течение первых

суток жизни и к 4–5 дню сохраняется только у 47 % детей. Возможен перекрестный сброс крови «для разгрузки» предсердий в периоде новорожденности. Так, при плаче или кормлении кратковременно возникает сброс справа налево, что может проявляться легким цианозом. Анатомическое закрытие ООО наблюдается к 1–2 годам жизни.

Открытый артериальный проток внутриутробно обеспечивает кровоток из правого желудочка (ПЖ) в нисходящую аорту (Ao). Ткань стенки протока (дуктальная ткань) чувствительна к простагландинам группы E и кислороду, поэтому внутриутробно проходимость ОАП поддерживается высокой концентрацией простагландинов плаценты и низким парциальным давлением кислорода. В норме кровоток через ОАП сохраняется в течение нескольких часов или дней после рождения. Полное закрытие ОАП происходит в течение первых месяцев жизни. Дыхание смесью воздуха с высокой концентрацией кислорода вызывает ускоренное закрытие ОАП, что чревато резким ухуд-

NEWBORN SCREENING FOR CRITICAL CONGENITAL HEART DISEASE EARLY IDENTIFICATION

I.A. Urvantseva^{1,2}, V.V. Romashkin¹, A.G. Lukashkin¹, Yu.N. Shamrin^{1,2}, A.G. Brodsky^{1,2}, L.A. Tiltseva¹, T.V. Vinokourova¹, E.V. Milovanova^{1,2}, I.N. Bachinskaya¹

¹ Regional Cardiology Clinic Centre of Diagnostics and Cardiovascular Surgery, Surgut

² Department of Cardiology, Medical Institute, Surgut State University

Summary. Frequency of congenital heart defects on average 8–14 per 1 000 live births, 20–25 % are critical congenital heart defects. There is a tendency to increase the number of registered UPU, which is due to improvement of prenatal and early neonatal diagnosis by echocardiography. However, detection of CHD depends on awareness of neonatologists and paediatricians of high-risk groups and early diagnosis of CHD principles, improving organizational aspects of health care. Congenital heart defects are the cause of at least 11 % of infant mortality as well as more than 50 % of all deaths due to congenital malformations.

Keywords: congenital heart disease, echocardiography, prenatal and neonatal diagnosis.

шением состояния и смертью ребенка при дуктус-зависимых ВПС.

«Дуктус-зависимое кровообращение» – это состояние, когда у новорожденных с ВПС открытый артериальный проток (дуктус) является основным источником поступления крови в легочную артерию (ЛА) или Ао, т.е. функционирующий ОАП обеспечивает системный или легочный кровоток (рис. 1). В этих случаях закрытие протока приводит к значительному ухудшению состояния, часто несовместимому с жизнью.

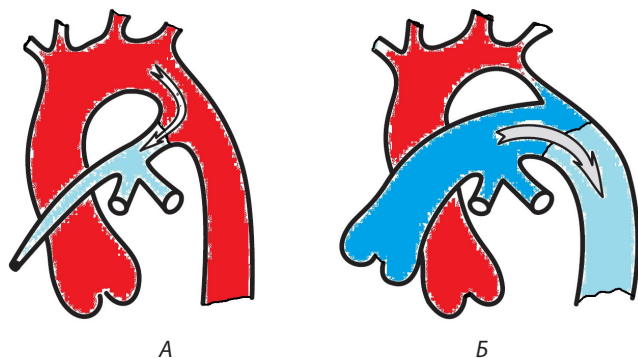


Рис. 1. Схема кровообращения при дуктус-зависимых пороках:

А – при атрезии легочной артерии: антеградный кровоток в ЛА отсутствует, источником кровотока в легкие является ОАП (обозначен стрелкой);

Б – при предуктальной коарктации аорты: кровоток в нисходящую Ао осуществляется из ЛА через ОАП (обозначен стрелкой)

1. Дуктус-зависимые ВПС:

- с обеспечением легочного кровотока через ОАП (пороки с атрезией легочной артерии (АЛА) или с критическим легочным стенозом, транспозиция магистральных артерий (ТМА)). Сброс крови через ОАП осуществляется слева направо (из Ао в ЛА);

- с обеспечением системного кровотока через ОАП (перерыв дуги Ао, предуктальная коарктация аорты (КоАо), критический аортальный стеноз, синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС)). Сброс крови через ОАП осуществляется справа налево (из ЛА в Ао).

2. Дуктус-независимые ВПС: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ), общий артериальный ствол, общий открытый атриовентрикулярный канал [2–4].

Критические состояния у новорожденных с ВПС возникают в 20–25 % случаев. При этих пороках сердца кровообращение и, соответственно, жизнь ребенка зависят от функционирования фетальных коммуникаций: ОАП и/или ООС. Закрытие фетальных коммуникаций, естественное для постнатального периода, ведет к смерти таких детей в течение первых дней жизни.

Ниже приводится перечень основных причин развития критического состояния у новорожденного с ВПС:

1. Резкая обструкция кровотока (легочный стеноз или атрезия, аортальный стеноз, КоАо, СГЛС). Для обеспечения легочного или системного кровообращения необходимо функционирование ОАП.

2. Неадекватный возврат крови к левому сердцу (ТАДЛВ). При этом условием для стабилизации состояния является эффективная ИВЛ достаточно «жестки-

ми» параметрами для предотвращения развития отека легких.

3. Выраженная гиперволемиа малого круга кровообращения и объемная перегрузка сердца (общий артериальный ствол, большой ДМЖП, недостаточность атриовентрикулярных клапанов). При этом основным синдромом является застойная сердечная недостаточность.

4. Выраженная артериальная гипоксемия (ТМА, АЛА)). Для обеспечения легочного кровообращения также необходимо функционирование ОАП [3, 4].

КРАТКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА КРИТИЧЕСКИХ ВПС

Синдром гипоплазии левых отделов сердца относится к типичным «дуктус-зависимым» порокам, характеризуется высокой летальностью в первые дни жизни ребенка.

Основными характеристиками порока являются резкая гипоплазия, стеноз или атрезия митрального клапана, выраженная гипоплазия полости ЛЖ, резкая гипоплазия, стеноз или атрезия аортального клапана, гипоплазия восходящей части и дуги Ао. Смертность на первой неделе жизни составляет 71 %.

В основе гемодинамических нарушений при данном виде порока лежит обструкция кровотока через левые отделы сердца. В связи с этим артериальная кровь из ЛП поступает через ООС в ПП (т.е. сброс крови слева направо!), ПЖ, ЛА и через ОАП (сброс крови справа налево!) в нисходящую АО. То есть для поддержания системного кровообращения необходимо функционирование ООС и ОАП (рис. 2).

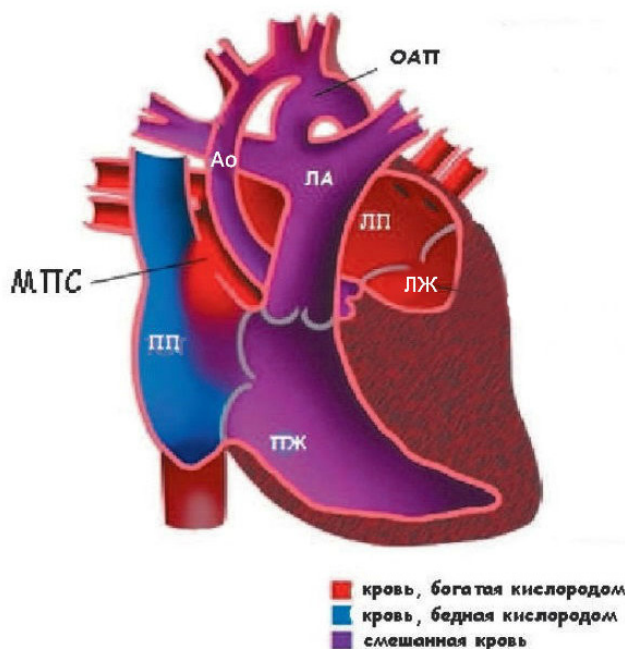


Рис. 2. Синдром гипоплазии левого сердца

При выраженном СГЛС системное кровообращение полностью зависит от ПЖ, который функционирует как общий, единый желудочек для большого и малого кругов кровообращения.

Начальные проявления порока возникают на первые–вторые сутки после рождения и напоминают респираторный дистресс-синдром, поражение ЦНС или септический шок.

Кожные покровы имеют сероватый оттенок, конечности холодные, отмечаются выраженная одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки, влажные хрипы в легких. Цианоз, как правило, выражен умеренно, в некоторых случаях можно выявить дифференцированный цианоз – более выраженный на ногах (из-за сброса венозной крови через ОАП в нисходящую Ао). Систолический шум может быть небольшой, обусловленный функционированием ОАП.

Характерной особенностью порока является ослабление периферической пульсации и снижение АД на всех конечностях. При закрытии ОАП и/или ООС отмечается быстрое нарастание сердечной недостаточности.

Синдром низкого сердечного выброса может развиваться очень быстро, сопровождаться олигоанурией, декомпенсированным метаболическим ацидозом. Относится к группе пороков с дуктус-зависимым системным кровотоком [2, 4].

Транспозиция магистральных артерий представляет собой порок сердца, при котором Ао отходит от морфологически ПЖ и снабжает органы и ткани венозной кровью. ЛА отходит от морфологически ЛЖ и несет артериальную кровь к легким (рис. 3). Нарушения гемодинамики во многом определяются вариантом представленного порока:

1. ТМА с интактной межжелудочковой перегородкой.
2. ТМА с ДМЖП.
3. ТМА с ДМЖП и сужением выводного отдела ЛЖ.

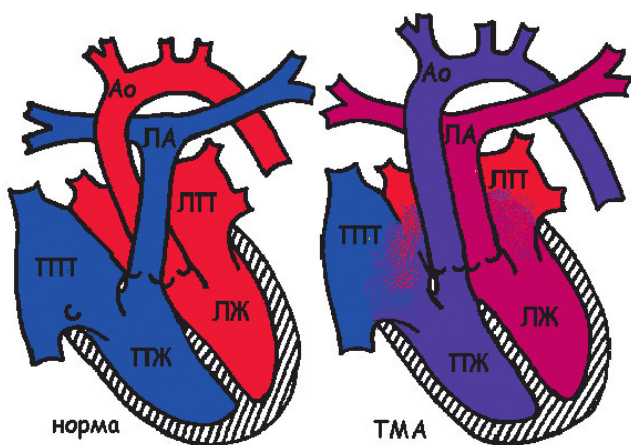


Рис. 3. Транспозиция магистральных артерий

Основой нарушения гемодинамики служит анатомическое разделение малого и большого кругов кровообращения. Венозная кровь, приходящая в ПЖ, поступает в Ао, в большой круг кровообращения и возвращается в правые отделы сердца через полые вены. Артериальная кровь, поступающая в ЛЖ, следует в ЛА и, пройдя малый круг кровообращения, возвращается в ЛП через легочные вены. Таким образом, в малом круге постоянно циркулирует кровь с высоким содержанием кислорода, а в большом – с низким.

Условием выживания больных при данном виде порока сердца служит наличие коммуникаций между кругами кровообращения, наиболее часто – ООС. Оптимальным для гемодинамики является наличие ООС и ОАП. При этом приток венозной крови в легкие осуществляется преимущественно за счет ОАП, а ар-

териальной крови в большой круг кровообращения – через ООС.

Диагноз ТМА может быть заподозрен уже в первые сутки жизни новорожденного. Основанием может служить появление выраженного цианоза, одышки и тахикардии у исходно «здорового» ребенка. Шум в сердце выслушивается в 25% случаев и, в подавляющем большинстве обусловлен наличием ОАП, ДМЖП, стеноза ЛА. Прогрессирующее ухудшение состояния ребенка обусловлено закрытием ОАП и недостаточными размерами межпредсердного сообщения.

В ряде случаев единственным проявлением порока может быть умеренный цианоз кожных покровов (при наличии большого ДИПП). При сочетании ТМА с предуктальной КоАо и ОАП возможен дифференцированный цианоз кожных покровов (нижняя половина туловища более розовая, чем верхняя). Относится к группе пороков с дуктус-зависимым легочным кровотоком [1, 3].

Коарктация аорты – врожденное сегментарное сужение, которое может локализоваться на любом уровне (рис. 4).

В подавляющем большинстве случаев коарктация располагается на участке от левой подключичной артерии до ОАП (так называемый перешеек аорты, предуктальная КоАо) или сразу ниже ОАП (постдуктальная КоАо).

Гемодинамика при данном виде порока сердца определяется препятствием кровотоку в Ао. Основным следствием этого является высокое давление в ЛЖ и верхней половине туловища. В нижней половине тела перфузионное давление резко снижено, и кровоснабжение зависит либо от проходимости ОАП, либо от степени развития коллатерального кровообращения. Кровоток через ОАП направлен в сторону нисходящей Ао (при предуктальном варианте) для поддержания кровообращения в этом бассейне.

При сопутствующем ДМЖП отмечается быстрое развитие легочной гипертензии, так как через дефект на легочные сосуды передается высокое давление из ЛЖ. Кроме того, частичный сброс крови через ДМЖП при сочетанном пороке (ДМЖП + КоАо), может нивелировать градиент давления на перешейке Ао при ультразвуковом исследовании.

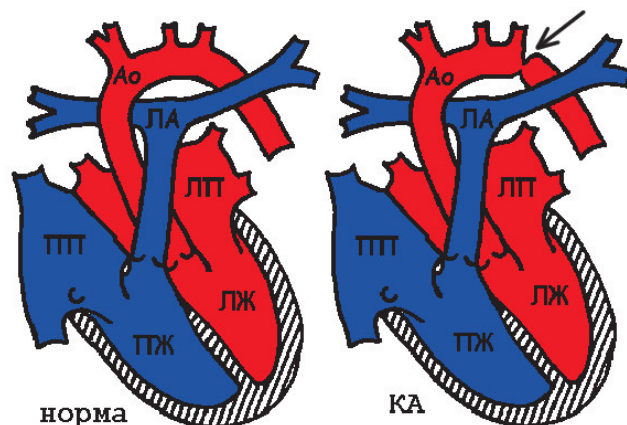


Рис. 4. Коарктация аорты (стрелкой указано место сужения Ао)

При осмотре ребенка пульсация на бедренных артериях резко ослаблена или не определяется. Клини-

ческая картина заболевания зависит от степени выраженности сужения и размеров ОАП.

Характерными особенностями КоАо с закрывающимся ОАП являются быстрое нарастание симптомов сердечной недостаточности, одышка, тахикардия, холодные нижние конечности, снижение диуреза. Систолический шум может быть очень незначительным при изолированной коарктации, в связи с чем обязательное определение пульсации на периферических артериях перед выпиской из родильного дома является жизненно важным. Кроме того, необходимо провести измерение АД на правой руке и любой ноге, а также пульсоксиметрию конечностей. Относится к группе пороков с дуктус-зависимым системным кровотоком [2, 4].

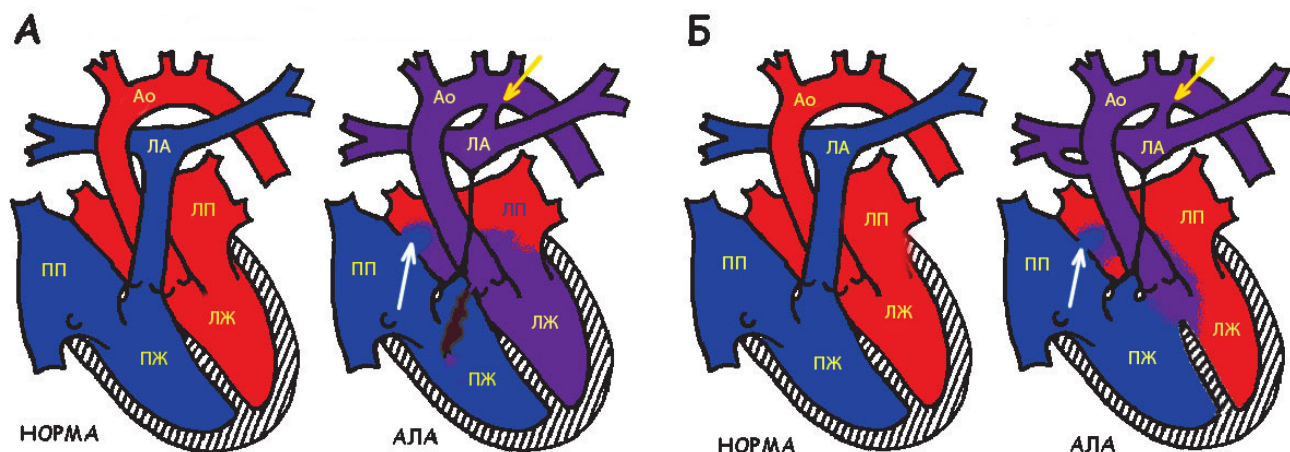


Рис. 5. Атрезия легочной артерии, где:

А – АЛА без ДМЖП; Б – АЛА с ДМЖП (белой стрелкой показано ООО, желтой стрелкой – ОАП)

Кровоснабжение легких осуществляется за счет ОАП (сброс крови на уровне ОАП слева направо!) или аорто-легочных коллатералей. При нормально развитом ПЖ возникает его объемная перегрузка. В этом случае опорожнение желудочка осуществляется ретроградно через трикуспидальный клапан и далее по вышеописанному пути.

Для выживания ребенка необходимо наличие ООО и альтернативного кровоснабжения легких (ОАП или коллатеральных сосудов, отходящих от Ао). При данном виде порока уменьшение размеров ООО резко ухудшит состояние ребенка, закрытие приведет к неминуемой гибели.

Основные симптомы порока – цианоз, одышка и правожелудочковая недостаточность. Появляющиеся позже выраженная гепатомегалия и отеки нижних конечностей свидетельствуют о малых размерах межпредсердного сообщения. Относится к группе пороков с дуктус-зависимым легочным кровотоком.

При АЛА с ДМЖП отсутствует соединение ПЖ с ЛА. Выделяют 4 типа этого варианта порока:

- атрезия клапана ЛА;
- атрезия клапана и ствола ЛА;
- атрезия клапана, ствола и одной из ветвей ЛА;
- атрезия клапана, ствола, обеих ветвей ЛА, существуют только аорто-легочные коллатерали.

При последнем варианте порока вся кровь из ПЖ поступает через ДМЖП в ЛЖ и в Ао. Результатом этого являются гипоксемия и цианоз кожных покровов, выраженность которых зависит от объема легочного кровотока. При резком обеднении кровотока (при небольшом размере ОАП или небольших коллатералей

Атрезия легочной артерии – характеризуется отсутствием прямого сообщения между ПЖ и ЛА. Данный вид порока представлен 2 вариантами:

- 1) АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой (рис. 5А);
- 2) АЛА в сочетании с ДМЖП (рис. 5Б).

Наиболее часто встречается второй вариант. При АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой нарушения гемодинамики определяются отсутствием антеградного поступления крови из ПЖ в ЛА.

В случае гипоплазии ПЖ и трикуспидального клапана наполнение желудочка незначительно и сброс крови из ПП осуществляется в ЛП через ООО (сброс крови на уровне ООО справа налево!).

при 4-м типе) возврат оксигенированной крови в ЛП незначительный и гипоксемия значительно выражена. Кровоток в легких осуществляется только за счет ОАП или аорто-легочных коллатералей при 4-м типе атрезии. Основным симптом порока – центральный цианоз. Уменьшение или закрытие ОАП ведет к быстрому нарастанию цианоза, беспокойству, вялости, потере сознания. Относится к группе пороков с дуктус-зависимым легочным кровотоком [1, 3].

Тотальный anomальный дренаж легочных вен.

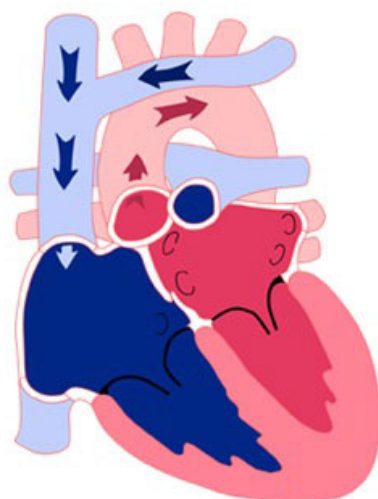
При всех его формах вся кровь из полых (системных) и легочных вен поступает в ПП (рис. 6), и выживание ребенка зависит от право-левого сброса на уровне межпредсердной перегородки, который осуществляется через ООО. Смешивание артериальной и венозной крови обуславливает умеренный цианоз у всех пациентов.

Степень цианоза определяется количеством легочного венозного возврата относительно системного, а это, в свою очередь, определяется наличием или отсутствием обструкции легочных вен. При ее отсутствии легочный кровоток часто увеличен, при этом цианоз и легочная гипертензия менее выражены.

Обструкция легочных вен почти всегда сопровождается легочной гипертензией и сниженным легочным кровотоком, что приводит к увеличению внесосудистой воды легких и гипоксемии, в случае выраженной обструкции легочных вен может развиваться настоящий отек легких.

Обструктивный ТАДЛВ это единственный ВПС, для которого не разработано медикаментозное лечение и который требует неотложного хирургического вме-

Норма



ТАДЛВ

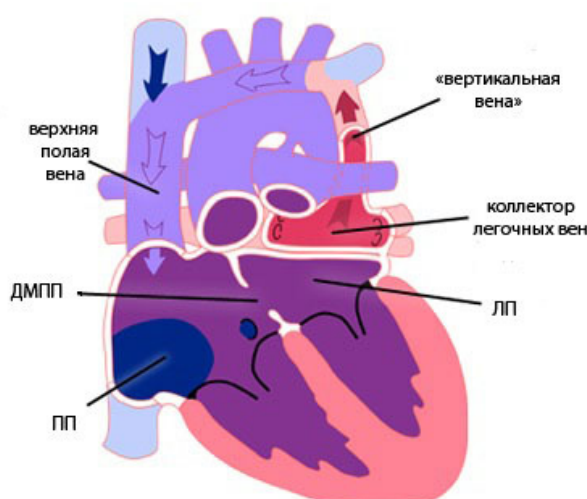


Рис. 6. Тотальный аномальный дренаж легочных вен (стрелками показано направление тока крови)

шательства. Главным условием стабилизации состояния ребенка является ИВЛ «жесткими» параметрами со 100 %-м кислородом, миорелаксацией, параллельной коррекцией метаболического ацидоза. При выявлении на ЭхоКГ право-левого сброса на уровне межпредсердной перегородки необходимо заподозрить ТАДЛВ. Относится к группе дуктус-независимых пороков [2–4].

НЕОНАТАЛЬНЫЙ СКРИНИНГ

Любой новорожденный при возникновении **цианоза, недостаточности кровообращения, олигоанурии** – должен рассматриваться как ребенок с подозрением на ВПС.

Схема обследования ребенка с подозрением на критический ВПС в роддоме:

1. Анамнез (при асфиксии в родах, недоношенности более вероятна патология легких или ЦНС).

2. Осмотр (цианоз или признаки сердечной недостаточности). Главная цель – выделение основного симптома: устойчивый центральный цианоз или признаки недостаточности кровообращения – шока с олигоанурией.

3. Оценка пульса и АД на верхних и нижних конечностях. При проведении этой пробы определяется состояние кровообращения нижней части тела (дуктус-зависимая системная циркуляция). Необходимо оценить и сравнить пульс на правой лучевой и бедренной артерии. При значительном ослаблении пульса на бедренной артерии можно заподозрить КоАо. Признаком КоАо является разница АД на правой руке и ноге более чем на 15–20 мм рт. ст. АД в подавляющем большинстве случаев измеряется с помощью мониторов. Необходимо помнить, что ширина манжеты для измерения АД должна составлять 2/3 длины плеча или бедра. Как правило, проводим трехкратное измерение и, если разница не превышает 5–10 %, принимаем показатели за адекватные.

4. Оценка диуреза.

5. Аускультация сердца и легких (отсутствие сердечного шума при аускультации не говорит об отсутствии ВПС).

6. Рентгенограмма грудной клетки (оценка состояния легочного рисунка: обедненный, усиленный или нормальный).

7. Кислотно-основное состояние крови (по возможности).

8. Проба с дыханием 100 %-м кислородом. Проводится у всех пациентов, имеющих устойчивый центральный цианоз, в том числе находящихся на ИВЛ. В идеале оценивается пре- и постдуктальная сатурация артериальной крови после дыхания 100 %-м кислородом в течение 10 минут. В обычной практике используется измерение «кожной сатурации» монитором на правой руке (преддуктальная сатурация) и на любой ноге (постдуктальная). У больных с «сердечным» цианозом SpO₂ (SaO₂) возрастает не более чем на 10–15 %. Когда причиной цианоза является преимущественное поражение легких, сатурация возрастает более чем на 15–20 % и может приближаться к 100 %. Если цианотичный новорожденный не реагирует повышением сатурации на дыхание 100 %-м кислородом в течение 10 минут, то наиболее вероятен ВПС с дуктус-зависимой легочной циркуляцией.

9. ЭКГ. В первую очередь оценивается сердечный ритм.

10. ЭхоКГ при возможности.

Необходимо отметить, что ВПС с дуктус-зависимой системной циркуляцией могут протекать с клиникой шока без выраженного цианоза.

Основная цель при диагностике ВПС у новорожденных – выделение группы детей, требующих экстренной коррекции, и группы детей с ВПС, которых можно обследовать в плановом порядке. При первичном обследовании должны быть выявлены аргументы в пользу ВПС или другого заболевания, дающего аналогичные симптомы (чаще всего – поражения легких и ЦНС). Резкое ухудшение состояния в течение первых 3 суток после рождения характерно для ВПС, зависящих от функционирования фетальных коммуникаций [1].

На этапе родильного дома при отсутствии возможности провести эхокардиографическое исследование диагноз формулируется как:

- «ВПС: дуктус-зависимая легочная циркуляция»;
- «ВПС: дуктус-зависимая системная циркуляция»;
- «ВПС: фетально-независимая циркуляция».

Предварительный диагноз дает основание как можно быстрее начать интенсивную патогенетически

обоснованную терапию с целью первичной стабилизации состояния ребенка.

Клиническая картина ВПС может резко изменяться на протяжении первых дней жизни, что диктует необходимость повторного тщательного осмотра ребенка перед выпиской из родильного дома, даже несмотря на то, что при первичном обследовании ребенок не вызвал настороженности врача и первоначально был расценен как «благополучный».

Чтобы не пропустить критический ВПС в родильном доме перед выпиской, необходимо повторно:

- провести оценку цвета кожных покровов;
- оценить пульсацию периферических артерий;
- измерить АД на правой руке и любой ноге;
- провести пульсоксиметрию на правой руке и любой ноге (лучше одномоментно);
- провести аускультацию сердца и легких;
- оценить расположение сердца в грудной полости и печени в брюшной полости;
- оценить наличие синдромальной патологии или других врожденных пороков развития.

Для оптимизации проведения неонатального скрининга разработана тест-анкета, которая позволяет объективно подойти к оценке состояния ребенка. Она была подготовлена доктором медицинских наук, профессором Л. М. Миролюбовым, и успешно применяется в лечебных учреждениях республики Татарстан [5].

ЛЕЧЕБНАЯ ТАКТИКА ПРИ ВПС У НОВОРОЖДЕННЫХ НА ЭТАПЕ РОДДОМА

При подозрении на критический ВПС терапия направлена на поддержание функционирующим ОАП, снижение потребности организма в кислороде, улучшение тканевой перфузии, протезирование витальных функций.

Лечебная тактика:

1. Помещение ребенка с подозрением на ВПС в палату интенсивной терапии.
2. Создание оптимального температурного режима.
3. Эмоциональный и физический покой: при необходимости применить медикаментозную седацию.
4. Мониторинг ЧД, ЧСС, SpO_2 , темпа диуреза постоянно; взвешивание ребенка не реже 2 раз в день.
5. Щадящий режим кормления (частыми малыми порциями, при необходимости – через зонд).
6. При ВПС с дуктус-зависимой легочной циркуляцией целевой уровень SpO_2 составляет 75–85% и является косвенным признаком функционирования ОАП.
7. При явлениях недостаточности кровообращения показано применение инотропных препаратов в возрастных дозировках.
8. При нарастании дыхательных нарушений показан перевод на ИВЛ.
9. Инфузия вазапранастана проводится при определении системной или легочной дуктус-зависимости [1, 2].

Применение вазапранастана. До начала введения вазапранастана респираторная поддержка, при ее необходимости, должна проводиться атмосферным воздухом без использования кислорода из-за опасности полного закрытия ОАП. При необходимости требуется использование инотропных препаратов и вазопрессоров: дофамина – 5–15 мкг/кг в мин, или адреналина – 0,05–0,2 мкг/кг в мин, мезатона – 0,1–0,5 мкг/кг в мин, или норадреналина – 0,05–0,3 мкг/кг в мин. Вазапранастан назначается с целью поддержания открытым артериального протока и в случаях с дуктус-зависимыми

ВПС является единственным способом стабилизировать состояние ребенка и сохранить ему жизнь.

Показание к применению вазапранастана: подозрение или подтверждение диагноза дуктус-зависимый ВПС. Стартовая дозировка – 0,1 мкг/кг в мин. Поддерживающая дозировка: 0,05–0,005 мкг/кг в мин.

Методика введения вазапранастана: через 40–60 минут инфузии стартовой дозы необходимо оценить эффект. Если есть ЭхоКГ, то оценить функционирование и размер ОАП. Если нет ЭхоКГ, то в случае легочной дуктус-зависимости положительным результатом будет считаться повышение кожной сатурации более чем на 10–15 % от исходной. В случае системной дуктус-зависимости оценить пульс на бедренной артерии, провести измерение АД (правые рука и нога). Оценить диурез. В случае отсутствия эффекта от применения вазапранастана возможно продление времени введения стартовой дозы до 2–3 часов. Необходимо помнить о поддержании адекватного АД (волемическая нагрузка, вазопрессоры). Снижение дозы проводится медленно, в идеале под контролем ЭхоКГ, при отсутствии – под контролем сатурации, диуреза и АД на нижних конечностях. После окончания стартовой инфузии, доза снижается до 0,05 мкг/кг в мин, а затем каждые 1–2 часа до 0,01–0,009 мкг/кг в мин. Минимальная поддерживающая доза – 0,005 мкг/кг в мин. Добиваться увеличения SpO_2 выше 85% не следует. Для поддержания оптимального легочного кровотока и легочного сосудистого сопротивления рекомендуется поддерживать SpO_2 в пределах 75–85 %. Следует помнить, что вазапранастан является системным вазодилататором и может вызывать угнетение дыхательного центра. Поэтому перед началом применения вазапранастана необходимо подготовиться к проведению интенсивной терапии и ИВЛ. Возникновение осложнений не является показанием для прекращения терапии вазапранастаном.

Побочные эффекты вазапранастана:

1. Респираторные осложнения: апноэ, угнетение дыхательного центра. Апноэ обычно отмечается в первые несколько часов инфузии. Повышение частоты апноэ обычно ассоциируется с массой менее 2 000 г. Быть готовым к проведению ИВЛ.
2. Сердечно-сосудистые осложнения: гипотензия, тахикардия, брадикардия, покраснение кожи и повышение температуры. Повышение проницаемости сосудистой стенки, формирование периферических отеков.
3. ЦНС: возбуждение, судорожная готовность, жар.
4. Эндокринные: гипокальциемия, гипогликемия.
5. Гастроинтестинальные: повышение перистальтики, диарея.
6. Гематологические: ухудшение агрегации, кровотечения.

Пример расчета дозировки вазапранастана 0,05 мкг/кг в мин для ребенка массой 3 000 г: 0,1 мкг/кг в мин $\times$ 3 кг $\times$ 60 мин = 18 мкг за 1 час.

Таким образом, пациенту массой 3 кг может быть введена 1 ампула (20 мкг) вазапранастана в течение 1 часа.

Препарат вводится внутривенно непрерывно (!) на 5 %-м растворе глюкозы или 0,9 %-м растворе натрия хлорида, обязательно через отдельный венозный доступ. Для введения вазапранастана подходит любая периферическая вена [1, 2].

Адреномиметики. Инфузии проводятся по общим принципам. Необходимо помнить о снижении эффекта дофамина в условиях ацидоза.

Искусственная вентиляция легких. При застойной сердечной недостаточности (ТАДЛВ, ДМЖП и ОАП больших размеров) главной особенностью проведения ИВЛ является обеспечение эффективной вентиляции с постоянным минутным объемом дыхания (МОД). Метод выбора – ИВЛ с контролем по объему (VC) или по давлению – с гарантированным объемом IPPV + VG. Стартовые параметры: МОД – 150–200 мл/кг. ДО – 8–10 мл/кг возможно увеличение до 12 мл/кг. I:E = 1:3. РЕЕР – не менее 5 см вод. ст. Фракция кислорода – при застойной сердечной недостаточности не более 30 %. Более высокое FiO_2 способствует легочной вазоплегии и возникновению отека легких. В условиях инфузии вазопростана лучше обходиться без кислорода вообще, но при необходимости кислород может быть применен. «Жесткие» параметры ИВЛ определяют необходимость миоплегии (риск баротравмы легких). Герметичность дыхательных путей. При появлении сброса воздуха в желудок необходимо применять трубки с манжетой или тампонаду ротоглотки [1, 2].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Любой новорожденный при возникновении цианоза, недостаточности кровообращения, олигоанурии и метаболического ацидоза должен рассматриваться как ребенок с подозрением на критический ВПС. В такой ситуации необходимо провести первичное обследование, с помощью тест-анкеты определить предварительный диагноз, начать интенсивную терапию, провести телефонную консультацию с детским кардиологом, кардиохирургом, анестезиологом-реаниматологом окружного кардиологического диспансера «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии» для определения тактики лечения, сроков перевода пациента.

Необходимо помнить, что клиническая картина ВПС может резко изменяться на протяжении первых дней жизни. Необходимо повторно тщательно осматривать детей перед выпиской из родильного дома, даже несмотря на то, что при первичном обследовании ребенок не вызвал настороженности врача и первоначально был расценен как «благополучный».

ЛИТЕРАТУРА

1. Миролюбов Л. М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. Казань : Медицина. 2008. 141 с.
2. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца. М. : Термокс, 2005. 381 с.
3. Jonas R. A. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease, Boca Raton, CRC Press. 2014. 718 p.
4. Oster M., Lee K., Honein M., Colarusso T., Shin M., Correa A. Temporal trends in survival for infants with critical congenital heart defects // *Pediatrics*. 2013. Vol. 131, iss. 5. 1502–1508 p.
5. Урванцева И. А. [и др.]. Проведение скрининга новорожденных с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца : метод. рекомендации. Сургут : ОКД «ЦД и ССХ», 2015. С. 17–21. URL: http://www.okd.ru/doctor/topical/doc/letter_3.pdf (дата обращения: 05.04.2016).

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Урванцева Ирина Александровна – к. м. н., главный врач, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», заведующая кафедрой кардиологии Медицинского института, Сургутский государственный университет; e-mail: priem@okd.ru.

Ромашкин Валерий Викторович – заместитель главного врача по медицинской части, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», врач сердечно-сосудистый хирург высшей категории, главный внештатный специалист сердечно-сосудистой хирургии Депздрава Югры; e-mail: romashkin@okd.ru.

Лукашкин Андрей Геннадьевич – врач анестезиолог-реаниматолог высшей категории, заведующий РАО № 3, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии»; e-mail: andrew.lukashkin@yandex.ru.

Шамрин Юрий Николаевич – д. м. н., профессор кафедры кардиологии Медицинского института, Сургутский государственный университет, врач сердечно-сосудистый хирург высшей категории, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии»; e-mail: shamrin@yandex.ru.

Бродский Алексей Георгиевич – к. м. н., доцент кафедры кардиологии Медицинского института, Сургутский государственный университет, врач сердечно-сосудистый хирург, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии»; e-mail: brodsky.alexey@gmail.com.

Тильтаева Лариса Абраевна – врач детский кардиолог высшей категории, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии»; e-mail: lora_tiltaeva@mail.ru.

Винокурова Татьяна Владимировна – врач детский кардиолог высшей категории, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии»; e-mail: t.v.vinokurova@mail.ru.

Милованова Елена Владимировна – к. м. н., доцент кафедры кардиологии Медицинского института, Сургутский государственный университет, врач-кардиолог, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии»; e-mail: milovanova@okd.ru.

Бачинская Ирина Николаевна – врач ультразвуковой диагностики высшей категории, заведующая отделением функциональной и ультразвуковой диагностики стационара, Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии»; e-mail: ofud@okd.ru.

ABOUT AUTHORS

Urvantseva Irina Alexandrovna – PhD (Medicine), Head Doctor, Regional Cardiology Clinic, Centre for Diagnostics and Cardiovascular Surgery, Head of Cardiology Department, Medical Institute, Surgut State University; e-mail: priem@okd.ru.

Romashkin Valery Viktorovich – Deputy Chief Doctor, Regional Cardiology Clinic, Diagnostic Centre and Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Surgeon, Higher Category, Chief Freelance Specialist, Cardiovascular Surgery Department of Health of Ugra; e-mail: romashkin@okd.ru.

Lukashin Andrey Gennadievich – Anesthesiologist-Resuscitator, Higher Category, Head of Regional Cardiology Clinic, Diagnostic Centre and Cardiovascular Surgery; e-mail: andrew.lukashkin@yandex.ru.

Shamrin Yuri Nikolaevich – Doctor of Science (Medicine), Professor, Department of Cardiology, Medical Institute, Surgut State University, Cardiovascular Surgeon, Higher Category, Regional Cardiology Clinic, Diagnostic Centre and Cardiovascular Surgery; e-mail: shamrinyj@yandex.ru.

Brodsky Aleksey Georgievich – PhD (Medicine), Associate Professor, Department of Cardiology, Medical Institute, Surgut State University, Cardiovascular Surgeon, Regional Cardiology Clinic, Diagnostic Centre and Cardiovascular Surgery; e-mail: brodsky.alexey@gmail.com.

Tiltaeva Larisa Abraevna – Infant Cardiologist, Higher Category, Regional Cardiology Clinic, Diagnostic Centre and Cardiovascular Surgery; e-mail: lora_tiltaeva@mail.ru.

Vinokurova Tatiana Vladimirovna – Infant Cardiologist, Higher Category, Regional Cardiology Clinic, Diagnostic Centre and Cardiovascular Surgery; e-mail: t.v.vinokurova@mail.ru.

Milovanova Elena Vladimirovna – PhD (Medicine), Associate Professor, Department of Cardiology, Medical Institute, Surgut State University, Cardiologist, Regional Cardiology Clinic, Diagnostic Centre and Cardiovascular Surgery; e-mail: milovanova@okd.ru.

Bachinskaya Irina Nikolaevna – Ultrasonic Medical Investigation Specialist, Higher Category, Head of Functional Diagnostics and Ultrasound Department, Regional Cardiology Clinic, Diagnostic Centre and Cardiovascular Surgery; e-mail: ofud@okd.ru.