

Особенности организации кардиохирургической помощи новорожденным с критическими ВПС

Частота врожденных пороков развития у новорожденных 2-5%, из них 34% - ВПС.

Наблюдается рост распространенности ВПС с 0,6 в 1930г. до 1,9 случая на 1000 живорожденных в 1995г.

ВПС, требующие коррекции в период новорожденности составляют -17-22%.

(European Registration of Congenital Abnormalities and Twins, EUROCAT -2018, J. Marelli и соавт. в 2007 г.)

Факторы влияющие на возникновения ВПС

Хромосомные нарушения -5%

Мутации одного гена -2-5%

Факторы внешней среды:
5-15%

- а) алкоголизм;*
- б) инфекция;*
- в) лекарственные препараты;*
- г) рентгеновское и ионизирующее облучение*

Полигенно-мультифакторное наследование -4-5%

Метаболические нарушения -4%

Выделяют 4 прогностические группы по выживаемости при ВПС:

1. группа риска-ОАП, ДМЖП, ДМПП, нерезкий КСЛА-смертность на 1 году жизни - **8-11%**;
2. группа риска- болезни миокарда и перикарда, тетрада Фалло - **24-30%**;
3. группа риска-ТМА, Ко Ао, стеноз Ао, атрезия ТК, болезнь Эбштейна, общий А-V канал, ДОС -**36-72%**;
4. группа риска-гипоплазия одного из желудочков, атрезия клапанов с интактной МЖП, единственный желудочек, общий артериальный ствол -**79-97%**

- 1 из 4 родившихся новорожденных с представленными пороками имеет критический ВПС, требующий коррекции.

СГЛС

ТФ или АЛА с ДМЖП

АЛА с интактной МЖП

ТАДЛВ

ТМС

Трикуспидальная атрезия

Общий артериальный ствол

Коарктация аорты

ДОМС от ПЖ

Аномалия Эбштейна

Перерыв дуги аорты

Единственный желудочек сердца

Критический аортальный стеноз

Аорто-легочное окно

(Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in newborn infants: should it be routine? Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2014;99)

Критическое состояние новорожденного при ВПС

- характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов
- критические состояния при ВПС возникают наиболее часто в период перехода от пренатального к постнатальному типу кровообращения в ближайшие часы, сутки после рождения ребенка

Причины развития критического состояния при ВПС

- 1) **Переход на легочный тип дыхания, закрытие ОАП при дуктус-зависимом кровообращении;**
- 2) выраженное препятствие кровотоку (выраженный аортальный стеноз, коарктация аорты, синдром гипоплазии левого сердца, критический легочный стеноз);
- 3) неадекватный возврат крови к левому сердцу (тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой);
- 4) выраженная гиперволемиа малого круга кровообращения и объемная перегрузка сердца (общий артериальный ствол, большой перимембранозный либо множественные ДМЖП, недостаточность атриовентрикулярных клапанов);
- 5) выраженная артериальная гипоксемия (простая транспозиция магистральных артерий без дмжп, атрезия легочной артерии);
- 6) ишемия или гипоксия миокарда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, простая транспозиция магистральных артерий)

Легочный тип дыхания

- Сразу после рождения кровотоки через легкие возрастают почти в 5 раз, в 5—10 раз снижается сосудистое сопротивление в малом круге кровообращения.
- Уменьшения сопротивления в легочном русле, приводит к увеличению притока крови в левое предсердие, происходит перераспределение давления в предсердиях, шунт через овальное окно перестает функционировать.
- Закрывается артериальный проток (мощным стимулятором закрытия протока является повышение парциального напряжения кислорода в крови).
- Закрытие артериального протока приводит к резкому ухудшению состояния пациентов с дуктус-зависимыми протоками

Дуктус - зависимые пороки

1. Пороки с дуктус-зависимым легочным кровотоком (сброс крови через ОАП слева-направо)

- критический стеноз или атрезия ЛА
- Тетрада Фалло с критическим стенозом или АЛА
- атрезия трехстворчатого клапана
- аномалии Эбштейна тип С, D новорожденного («функциональная непроходимость» легочной артерии)

2. Пороки с дуктус-зависимым системным кровотоком (сброс крови через ОАП справа – налево)

- СГЛС, критическая коарктация аорты, аортальный стеноз

3. Пороки с дуктусзависимым смешиванием крови

- транспозиция магистральных артерий
- некоторые сочетанные пороки (мальпозиция сосудов)

Основные синдромы при критических ВПС

- Синдром артериальной гипоксемии
- Синдром недостаточности кровообращения

Артериальная гипоксемия

Характеризуется снижением P_{aO_2} менее 40 – 45 мм.рт.ст. и Sat менее 75% у новорожденных.

Длительно или резко выраженная гипоксемия приводит к развитию метаболического ацидоза, изменению электролитного состава крови, оксидативному стрессу, что сопровождается повреждениями органов на уровне клеточных мембран.

Необходимо дифференцировать кардиальный и респираторный цианоз.

Функциональные пробы

1. Гипервентиляционная проба

Техника: в течение 5-10 мин новорожденному проводят гипервентиляцию с частотой 70-90 в 1 мин. Пробу считают положительной при исчезновении цианоза (сатурация более 95%).

Результат теста:

- Проба отрицательная: ВПС с право-левым шунтом.
- Проба положительная: легочные паренхиматозные заболевания (транзиторное тахипноэ, СДР, пневмонии) с повышением P_{aO_2} более 100 мм рт.ст.

(Физиологическая сущность пробы: гипервентиляция снижает P_{aCO_2} , вызывает дыхательный алкалоз и повышение pH крови, что в свою очередь снимает спазм легочных артерий, в результате чего уменьшается легочная гипертензия).

Функциональные пробы

2. Проба с положительным давлением в дыхательных путях

Техника: Изменение способа респираторной поддержки с целью создания постоянного положительного давления в дыхательных путях.

Проба положительная, если через 10 мин степень цианоза уменьшается и повышается насыщение крови кислородом.

- Проба положительная — легочные причины цианоза, ВПС с перегрузкой малого круга.
- Проба отрицательная (цианоз усиливается): ВПС с внутрисердечным шунтом.

(Физиологическая сущность: возрастает функциональная остаточная емкость легких (ФОЕ), улучшается соотношение вентиляция-кровоток в легких).

Функциональные пробы

3. Гипероксидная проба

Техника: дыхание 100% кислородом в течение 10 мин, после чего сравнивают насыщение крови кислородом (сатурацию) на правой и левой руке методом пульсоксиметрии.

При разнице насыщения 20% и более проба считается положительной.

Проба отрицательная: нет ОАП.

Проба положительная: дуктус – зависимый ВПС.

Синдром недостаточности кровообращения

Синдром недостаточности кровообращения – патологическая несостоятельность сердца как насоса, обеспечивающего адекватное кровообращение.

Причинами развития сердечной недостаточности в большинстве случаев являются критические ВПС.

Причины сердечной недостаточности при ВПС

- Перегрузка объемом (пороки с большими лево-правыми сбросами, ТАДЛВ, недостаточность клапанов сердца)
- Перегрузка сопротивлением (критические аортальный и легочный стеноз, коарктация аорты)
- Гипоксическое или ишемическое поражение миокарда (пороки сопровождающиеся выраженной гипоксемией, аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола)

Клинические признаки сердечной недостаточности у новорожденных

- усиленная потливость,
- слабость сосания,
- вялость,
- тахипноэ,
- тахикардия,
- низкий диурез,
- отеки,
- аритмии,
- гепатоспленомегалия.

Сердечная недостаточность на первой неделе жизни появляется при следующих ВПС:

При функционирующем ОАП

1. СГЛС с большим диаметром ОАП
2. ОАС
3. Ко Ао с ДМЖП
4. Резко выраженный аортальный стеноз

При нефункционирующем ОАП

1. ТАДЛВ
2. Дефект закладок эндокарда
3. Кардиопатия (дисфункция миокарда)
4. Наджелудочковая тахикардия, аритмия
5. ЕЖС
6. Сепсис

Основными задачами акушерско-неонатологической службы являются

1. Своевременная постановка диагноза:

- выявление факторов риска рождения ребенка с ВПС
- антенатальная диагностика: скрининговое ЭХО-КГ плода
- выявление признаков ВПС при первичном осмотре новорожденного (неонатальный этап)
- инструментальное обследование с целью детализации порока и определения тактики ведения

2. Стабилизация состояния

- определение показаний для применения простагландина E1
- респираторная поддержка (ИВЛ)
- стабилизация гемодинамики
- коррекция метаболических нарушений (КОС)
- коррекция нарушений со стороны других органов и систем

3. Определение тактики

- консультация специалистов
- определение сроков оперативного лечения

4. Организация транспортировки в специализированные кардиохирургические учреждения

Тактика ведения при выявленном ВПС

1. **ВПС с дуктус – зависимым системным кровотоком (СГЛС, КоАО, Ао стеноз)**
 - Простагландин E1 (алпростан, вазапостан), начальная доза **50 нг/кг/мин** с целью поддержания в открытом состоянии Ductus arteriosus . С целью открытия артериального протока используется максимальная доза: **100 нг/кг/мин.**
 - Суть предоперационного ведения больных заключается в достижении баланса между легочным и системным кровотоком. Достаточная и оптимальная сатурация — 75%
 - КОС: целевое рН — 7,35, рСО₂ > 45мм рт ст (для повышения ЛСС)
 - При отеке легких : высокое РЕЕР : 4-6-8 см Н₂О
 - По возможности не применять высокие дозы вазопрессоров, кислород.
 - Малые дозы допамина (5 мкг/кг/мин) оказывают минимальное действие на Q_л/Q_с, но увеличивают минутный объем сердца, доставку кислорода и уменьшают степень гипотензии.

Тактика ведения

2. ВПС с дуктус – зависимым легочным кровотоком

(Критический клапанный стеноз легочной артерии, АЛА, Атрезия трикуспидального клапана, Тетрада Фалло с АЛА с ДМЖП, Аномалия Эбштейна (тип С, D)).

Ведущим симптомом является центральный цианоз , увеличивающийся в возрасте 2-3 суток. Показательным является тест на гипероксию.

- Простагландин E1 (алпростан, вазопростан), начальная доза 50 нг/кг/мин. Рекомендуется возможно раннее использование минимальных эффективных доз: 10 нг/кг/мин. **(контроль ЭХО-КГ обязателен при снижении дозы простагландина)**
- Увеличить дотацию O₂ с целью снижения ЛСС: возможно до 40% при обязательном условии налаженной инфузии простогландина. . Целевая сатурация не ниже 70%.
- Умеренная гипервентиляция (Pa CO₂ 35 мм рт ст) для снижения ЛСС.
- Избыточное ощелачивание : целевой BE +2-+4 для снижения ЛСС
Повышение системного сосудистого сопротивления : вазопрессоры: оптимально использование мезатона и норадреналина.

Тактика ведения

3. ВПС с параллельной легочной и системной циркуляцией

Ведущий симптом : цианоз, появляющийся сразу после рождения без каких либо других признаков патологии.

- Основная причина: транспозиция магистральных сосудов.

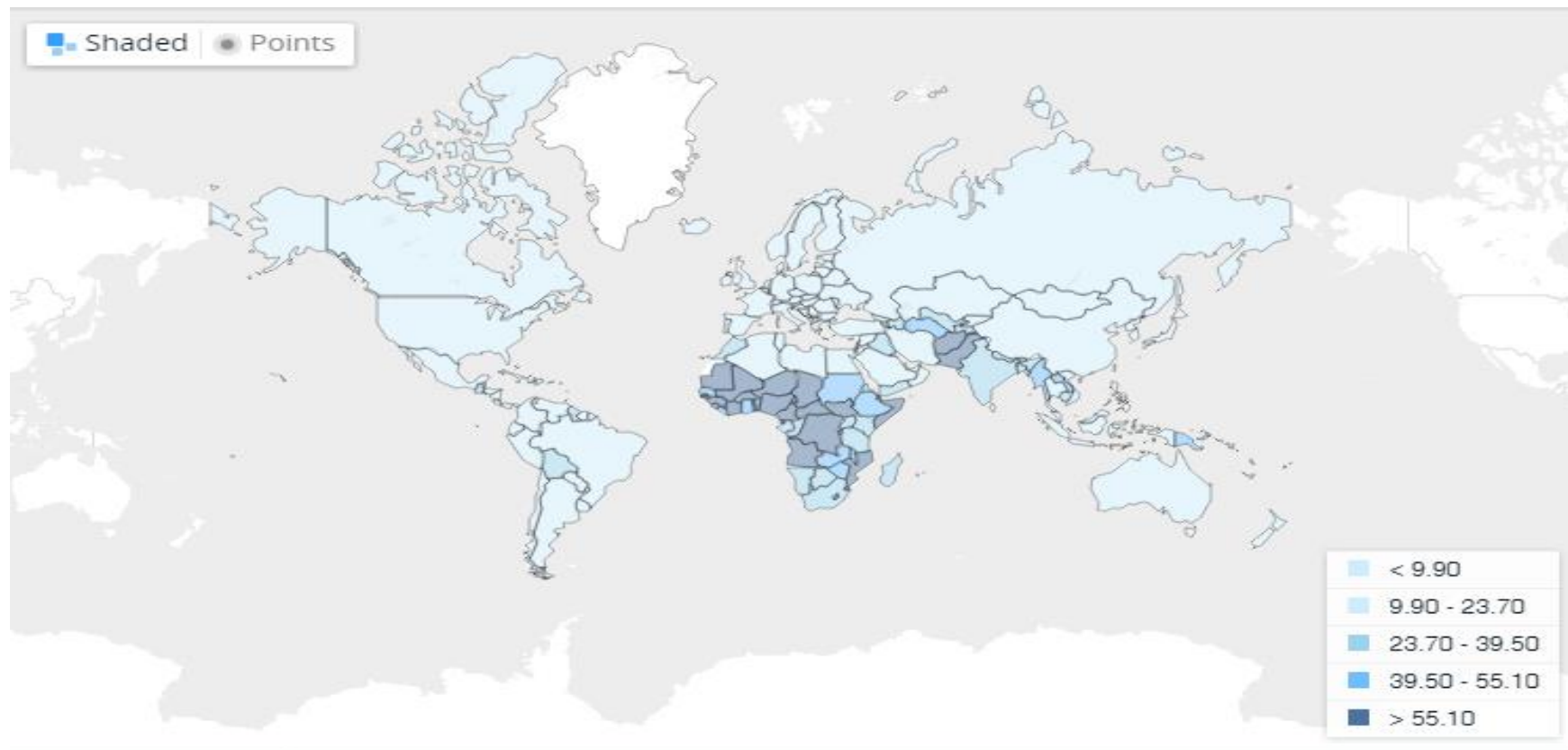
Тактика ведения:

- 1. Простагландин E1 50-20-10 нг/кг/мин для поддержания в открытом состоянии Ductus arteriosus.
- 2. При сатурации < 65-70% : вероятность рестриктивного Foramen ovale, показано проведение баллонной атриосептостомии.

Стратегия управления при критическом ВПС

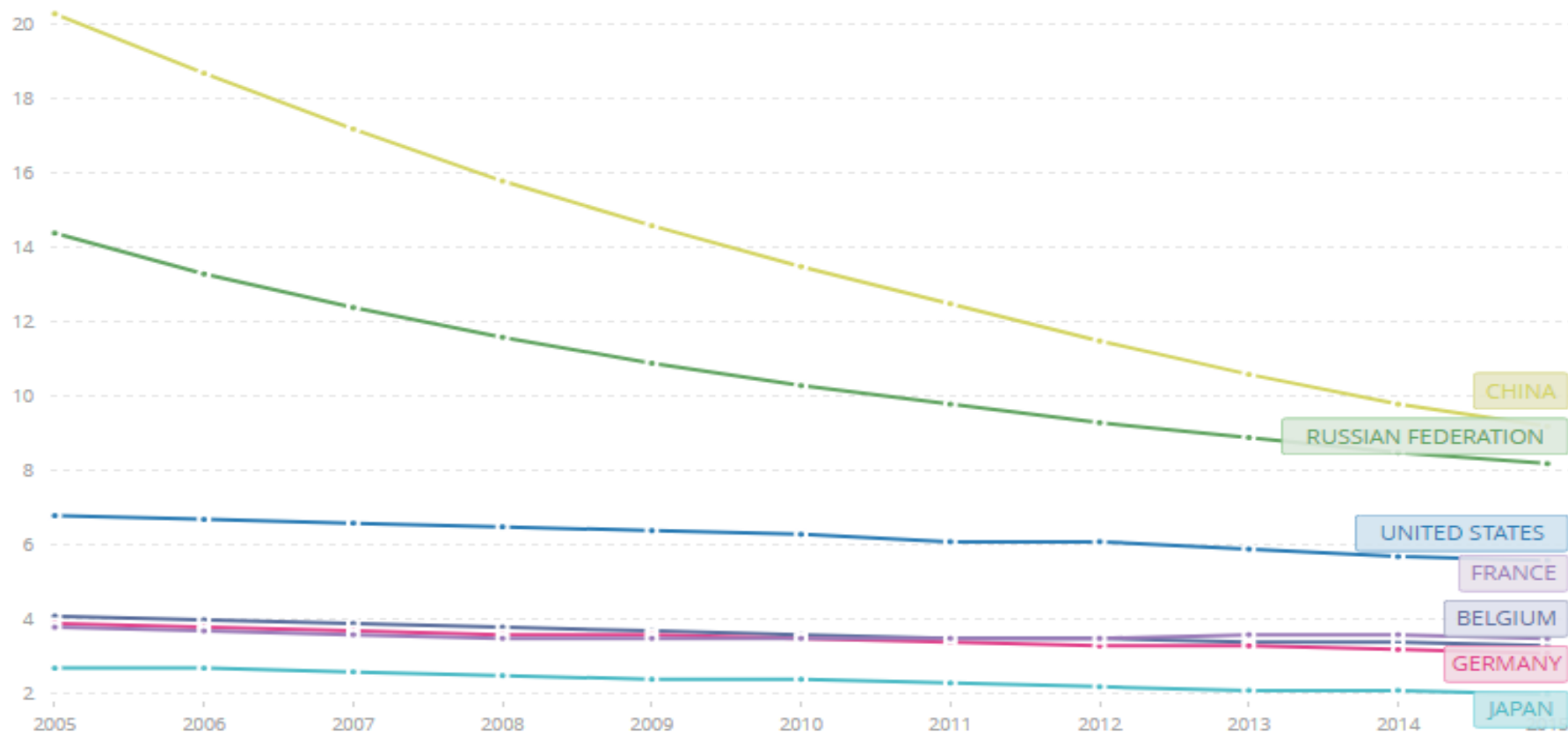
- Родоразрешение должно происходить через кесарево сечение в кардиоцентре или близи кардиоцентра.
- Команда кардиохирургов, реаниматологов и перфузиологов должна быть готова оказать экстренную помощь новорожденному.
- Уход и лечение должны осуществляться совместно с акушером-гинекологом, детским кардиологом и кардиохирургом.

Летальность от ВПС 2017г.



Врожденные аномалии сердечно-сосудистой системы являются самыми распространенными в структуре врожденной патологии, и занимает третье место среди причин детской смертности после патологии ЦНС и опорно-двигательного аппарата.

Летальность от ВПС



Структура критических ВПС, оперированных в НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина за период 2014-2018 г.г.

Диагноз	Кол-во	Летальность
ТМС	124	5-7%
СГЛОС	42	14-17%
КоАо	52	1,9%
Атрезия ТК, ЛА	64	3,1%
Аномалия Эбштейна	16	50-60%
ТАДЛВ	25	4%
Общий Арт. ствол	7	14,3%

Прогресс в детской кардиохирургии повлиявший на раннее оперативное вмешательство

- **Пренатальная диагностика**
- Усовершенствованные аппараты ИК
- Улучшенный шовный материал
- Прогресс в анестезиологическом пособии
- Усовершенствование хирургических методик
- Развитие интервенционных методик диагностики и лечения
- Развитие фетальной хирургии