

Кафедра: Анестезиология и реаниматология, в том числе детская.

Сердечно сосудистая недостаточность у новорожденных детей.



Врач резидент: Манапов Байдос Аманұлы

Алматы 2017

- В части случаев сердечная недостаточность является следствием процессов, протекавших еще внутриутробно (при недостаточности атриовентрикулярных клапанов или выраженном аортальном стенозе, фиброэластозе эндокарда). Однако при большинстве ВПС патологическая нагрузка на сердце плода практически отсутствует, но возникает и быстро нарастает при переходе к постнатальному кровообращению. Характерным примером являются коарктация аорты и тотальный аномальный дренаж легочных вен. С другой стороны, при больших септальных дефектах сердечная недостаточность имеет отсроченный характер и развивается только после физиологического снижения общего легочного сопротивления у новорожденных, ближе к концу первого месяца жизни.

Этиология и патогенез

- **К основным причинам развития критического состояния относятся**
 - 1) Резкая обструкция кровотока (легочный стеноз, аортальный стеноз, коарктация аорты, синдром гипоплазии левого сердца);
 - 2) Неадекватный возврат крови к левому сердцу (тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой);
 - 3) Закрытие открытого артериального протока (ОАП) при дуктус-зависимом кровообращении;
 - 4) Выраженная гиперволемиа малого круга кровообращения (МКК) и объемная перегрузка сердца (общий артериальный ствол, большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), недостаточность атриовентрикулярных клапанов);
 - 5) Выраженная артериальная гипоксемия (транспозиция магистральных сосудов (ТМС), атрезия легочной артерии);
 - 6) Ишемия или гипоксия миокарда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, транспозиция магистральных сосудов).

Жалобы и анамнез:

При сборе анамнеза необходимо обратить внимание на следующие аспекты:

- Инфекционные заболевания у матери;
- Недоношенность, при наличии с указанием степени;
- Отягощенный акушерский диагноз;
- Оценка по шкале Апгар при рождении;
- Время развития ухудшения состояния - через некоторое время после рождения – ВПС с гемодинамикой, зависящей от фетальных коммуникаций;

Физикальное обследование:

- **Наличие стигм эмбриогенеза, признаков генетических заболеваний.**

Наличие цианоза:

Наличие цианоза зависит от уровня гемоглобина, сродства гемоглобина к кислороду, концентрации насыщенного кислородом гемоглобина периферической крови.

- Акроцианоз развивается при сатурации кислорода – 85-90%;
- Тотальный цианоз – развивается при сатурации кислорода – 80%;
- Центральный цианоз может быть обусловлен сердечной или легочной патологией;
- Признак центрального или истинного цианоза – цианоз слизистых оболочек;
- Дифференцированный цианоз: если цианоз более выражен на нижней половине туловища - вероятно наличие у ребенка преедуктальной коарктации аорты; при выраженном цианозе рук и верхней половины туловища можно заподозрить транспозицию магистральных артерий.

Физикальное обследование:

- **Пальпация прекардиальной области** – патологическая пульсация прекардиальной области может быть единственным симптомом ВПС у новорожденных;
- **Аускультация сердца** – оценивается ритмичность тонов сердца, первый и второй тоны, наличие расщепления, раздвоения, акцентов тонов над магистральными сосудами, наличие шумов и определение их характеристик
 - функциональные шумы – шум изгнания с интенсивностью от 1/6 до 2/6, с максимумом в проекции клапана легочной артерии и с иррадиацией в подмышечную область и на спину.
 - Систолический шум по левому краю грудины средней интенсивности – пороки с левым сбросом, комбинированные пороки, обычно шум появляется на 6-7-ой день жизни.
 - Небольшой систолический шум с распространением в межлопаточную область – коарктация аорты.
 - Шум выслушивается в род. зале, интенсивный, грубый – стеноз аортального клапана, стеноз легочного клапана, недостаточность атриовентрикулярных клапанов (критический вариант аномалии Эбштейна).
 - Усиление I тона – ВПС с повышением кровотока через митральный (ОАП, ДМЖП, НМК) или трикуспидальный клапаны (ДМПП, аномальный дренаж легочных вен).
 - Усиление аортального компонента II тона – тетрада Фалло;
 - ослабление аортального компонента II тона – недостаточность аортального клапана;
 - ослабленный II тон – тетрада Фалло, Аномалия Эбштейна;
 - отсутствие физиологического расщепления II тона – ОАС, выраженные стенозы и атрезии клапанов аорты и легочной артерии;

Физикальное обследование:

- **Пульсация периферических артерий** – у новорожденного необходимо определение пульса и его характеристик (наполнение, напряжение, ритмичность) на всех периферических артериях
 - Ослабление пульсации на бедренных артериях при сохранении пульсации на плечевых - наличие ВПС с системной дуктус-зависимой гемодинамикой (критическая коарктация аорты).
 - Симметричное снижение пульса на периферических сосудах – критический аортальный стеноз, СГЛС;
 - Высокий альтернирующий пульс – ОАП, аортальная недостаточность.
 - Пульс может быть различного наполнения на отдельных конечностях из-за разного объемного кровотока – обычно это встречается при патологии дуги аорты и ее ветвей.

Физикальное обследование:

Артериальное давление

- Снижение артериального давления (АД) на нижних конечностях, градиент давления между правой рукой и ногой – 20-30 мм рт.ст. - коарктации аорты, перерыва дуги аорты. У новорожденных обычно имеется физиологический градиент давления между верхними и нижними конечностями, у 16% из них - достигает 20 мм рт. ст., но быстро снижается в первые дни жизни. При истинной коарктации градиент в динамике обычно нарастает.
- Системная гипотония – характерна для стеноза аорты, синдрома гипоплазии левого сердца.

Симптомы сердечной недостаточности

- утомляемость при кормлении, удлинение времени кормления;
- медленная прибавка истинного веса
- повышенная потливость;
- одышка – для ВПС характерно сочетание одышки и тахикардии;
- признаки правожелудочковой недостаточности – гепатомегалия (печень при пальпации выступает из-под края реберной дуги более, чем на 3 см);
- периферические отеки.

Диагностика

- **Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:**
- **Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:**
 - физикальный осмотр;
 - определение наличия цианоза;
 - подсчет ЧД в минуту;
 - подсчет ЧСС в минуту;

Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне (в случае обращения в поликлинику):

- пульсоксиметрия;
- ЭКГ.

Диагностика

- **Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (родильный дом, перинатальный центр):**
 - измерение артериального давления на руках и ногах с определением градиента давления между верхними и нижними конечностями;
 - суточный баланс жидкости;
 - пульсоксиметрия (с определением сатурации кислорода на всех конечностях и расчетом градиента между правой руками и ногами) – в качестве скрининга всем новорожденным;
 - ОАК;
 - ОАМ;
 - биохимический анализ крови: АЛТ, АСТ, билирубин, мочевины, креатинин, общий белок, СРБ;
 - коагулограмма;
 - определение КЩС крови;
 - ЭКГ;
 - рентгенография органов грудной клетки;
 - ЭХОКГ;

Диагностика

- **Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (родильный дом, перинатальный центр):**
 - микробиологическое исследование (мазок из зева, носа, пупочной раны и т.д.);
 - кал на патологическую флору;
 - Кровь на стерильность.
 - ИФА на ВУИ (вирус простого герпеса, цитомегаловирус, токсоплазмоз, хламидии, микоплазмы) с определением Ig G, Ig M;
 - ПЦР на ВУИ (вирус простого герпеса, цитомегаловирус, токсоплазмоз, хламидии, микоплазмы) с определением Ig G, Ig M
 - НСГ;
 - УЗИ органов брюшной полости;
 - УЗИ плевральной полости;
 - Осмотр глазного дна.
 - КТ-ангиография сердца и магистральных сосудов.

Лабораторная диагностика

- ОАК: эритроцитоз, повышение уровня Нв – при пороках «синего» типа;
- КЩС:
 - повышение уровня лактата $>2,2$;
 - признаки метаболического ацидоза снижение рН крови $<7,35$;
 - дефицит оснований – ВЕ $> -4,0$;
 - для оценки степени выраженности сердечной недостаточности – уровень натрийуретического пептида – pro-BNP (нормальные значения - < 125 пг/мл).

Дифференциальный диагноз:

- Чаще всего у новорожденных в критическом состоянии приходится проводить дифференциальную диагностику между патологией сердечно-сосудистой и дыхательной систем, и в том и в другом случае главными симптомами являются наличие цианоза, одышка. *При наличии у новорожденного выраженного цианоза для дифференцировки его генеза (легочный или сердечный) проводится проба с вдыханием 100% кислорода (nitrogen washout test, гипероксидный тест).*

Методика выполнения пробы:

На правой руке (преддугтально) производится забор артериальной (лучевая артерия) или капиллярной крови на газовый состав и КЩС. Назначается инсуффляция кислорода (100%) через маску в течение 10-15 минут, затем вновь производится контрольный забор артериальной или капиллярной крови на газовый состав и КЩС.

Признается, что гипероксидный тест не приводит к закрытию ОАП и его проведение не противопоказано при подозрении на наличие дуктусзависимой патологии. Однако отсутствие эффективности кислородотерапии указывает на вероятность дуктусзависимого кровообращения. Поэтому после проведения гипероксидного теста у новорожденного с подозрением на дуктусзависимое кровообращение необходимо тотчас прекратить подачу кислорода. Такие дети нуждаются в незамедлительной внутривенной инфузии простагландина E1.

Дифференциальные признаки патологии сердечно-сосудистой и дыхательной систем представлены в таблице.

Критерии дифференциальной диагностики патологии дыхательной и сердечно-сосудистой систем у новорожденных.

Симптом	патология дыхательной системы	патология ССС
цианоз	умеренной степени выраженности	<ul style="list-style-type: none"> · возможен дифференцированный цианоз; · тотальный выраженный цианоз.
кислородная проба при наличии цианоза	артериальное значение PaO_2 после инсуффляции O_2 обычно становится выше 150 мм рт.ст.	PaO_2 не повышается выше 100 мм рт.ст. (и не повышается более чем на 10-30 мм рт.ст. от исходных значений)
	улучшение состояния, уменьшение цианоза, повышение сатурации O_2 до 90-100%	<ul style="list-style-type: none"> · ухудшение состояния, нарастание цианоза – легочная дуктус-зависимая гемодинамика; · снижение системного давления – дуктусзависимая системная гемодинамика.
одышка	ЧСС в пределах возрастной нормы, Либо учащение незначительно	тахикардия



Лечение

- **Цели лечения:**
 - обеспечение стабильной гемодинамики;
 - обеспечение адекватного системного кровотока;
 - обеспечение адекватного легочного кровотока;
 - обеспечение адекватной оксигенации;
 - достижение значений сатурации 75-85% при цианотических ВПС;
 - появление пульсации на бедренных артериях при пороках с обструкцией системного кровотока.

Тактика лечения:

Немедикаментозное лечение:

Базовые принципы лечения: температурный, лечебно-охранительный режимы, принципы вскармливания) соответствуют общим принципам, принятым в отделениях реанимации новорожденных.

Следует обеспечить:

- Комфортный температурный режим, при необходимости – седация для снижения метаболических потребностей организма.
- Регулярное удаление слизи из дыхательных путей.
- При необходимости – пункция периферической или центральной вены.

Следует избегать:

- Использования пупочного катетера более 4 дней (риск тромбоза).

Мониторинг:

Следует обеспечить:

- Мониторинг ЧСС, ЧДД, АД, оксигенации крови, температуры;
- Ежедневное взвешивание пациента.
- Мониторинг баланса жидкости.
- Мониторинг лабораторных параметров: общего анализа крови и мочи, глюкозы в крови, электролитов, мочевины и креатинина, КЩС. Кратность забора анализов зависит от стабильности состояния пациента.

Коррекция объема циркулирующей крови (ОЦК):

Следует обеспечить:

- Ограничение поступающей в организм жидкости и/или стимуляцию диуреза. При наличии сердечной недостаточности общий объем жидкости (включая кормление) не должен превышать 70% от суточной возрастной нормы.
- При внутривенном введении простагландина E1 необходимо аккуратное восполнение дефицита ОЦК, возникающего вследствие вазодилатации.

Следует избегать:

- Объемной перегрузки.

Питание:

Следует обеспечить:

- Щадящий режим кормления (сцеженным грудным молоком или смесями) – частыми малыми дозами через зонд;
- Расчет килокалорий в сутки: 140-200 ккал/кг/сутки.

Следует избегать:

- Парентерального вместо энтерального питания.
- У пациентов с дуктус-зависимой легочной циркуляцией при наличии большого ОАП (сатурация > 85% на фоне введения простагландина E1) следует крайне осторожно наращивать объем кормления из-за риска развития НЭК вследствие обкрадывания системной перфузии.

Респираторная поддержка и ИВЛ:

У пациентов с подозрением на дуктус-зависимую гемодинамику

Следует обеспечить:

- Насыщение крови кислородом на уровне 75-85% на фоне адекватной механики дыхания и отсутствия метаболического ацидоза.

Следует избегать:

- Инсуффляции кислорода у пациента с дуктус-зависимой гемодинамикой;
- Искусственной вентиляции легких и значений $pCO_2 < 45$ мм рт.ст.; при необходимости проводить ИВЛ с FiO_2 21%;
- Значений сатурации > 85%.

Медикаментозная терапия:

Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне: не проводится. Избегать подачи кислорода до установления диагноза.

Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне: (родильный дом, перинатальный центр). Принципы адекватной терапии критических ВПС на основании имеющейся у пациента гемодинамики

Адекватная медикаментозная терапия в зависимости от типа гемодинамики критического ВПС.

Гемодинамика	Адекватная терапия
Дуктус-зависимая легочная циркуляция	<ul style="list-style-type: none"> • Кислородотерапия не показана • Титрование простагландина E1 • Коррекция КЩС • При необходимости ИВЛ – ее проведение воздухом
Дуктус-зависимая системная циркуляция	<ul style="list-style-type: none"> • Кислородотерапия не показана • Соблюдение точного гидробаланса с ограничением поступления жидкости. • Титрование простагландина E1 • Коррекция КЩС • При необходимости ИВЛ – ее проведение воздухом • Необходимость поддержания нормокапнии (pCO₂ 35-45 мм рт.ст., особенно при проведении ИВЛ). Оптимальные параметры газов крови и КЩС: pH 7,4; pCO₂ 40 мм рт.ст.; PO₂ 40 мм рт.ст. • Кардиотоники • Диуретики • Исключение применения вазодилататоров
Форамен-зависимая циркуляция	<ul style="list-style-type: none"> • Кислородотерапия • Кардиотоники • Диуретики • Вазодилататоры • Ограничение инфузионной терапии
Легочная гиперволемиа	<ul style="list-style-type: none"> • Кардиотоники • Диуретики • Ограничение инфузионной терапии • При ОАП большого диаметра – индометацин в/в или ибупрофен внутрь

Основные лекарственные препараты, применяемые при лечение новорожденных с критическими ВПС:

№	название препарата	форма выпуска	дозировка	длительность применения
1	Вазодилататоры:			
	Алпростадил	лиофилизат для приготовления инфузионного раствора, 1 ампула – 20 мкг	0,01 – 0,1 мкг/кг/мин, путем титрования	10 дней
			0,1 – 0,2 мкг/кг/мин путем титрования по строгим показаниям (фармакологическая реканализация ОАП)	
2	Кардиотонические препараты:			
	Добутина гидрохлорид	раствор для инфузий, 1 флакон 50 мл/250 мг	5-15 мкг/кг/мин	10 дней
	допамина гидрохлорид	Концентрат для приготовления раствора для инфузий 1 мл/ 5 мг 1 ампула – 5 мл	2-20 мкг/кг/мин	10 дней

3.	Мочегонные средства			
	фуросемид	1 ампула 10 мг	0,5 – 1 мг/кг разовая доза 3-4 раза в сутки	10 дней
	спиронолактон	1 т. 25 мг	2-4 мг/кг/сутки	10 дней
4.	Ингибиторы АПФ			
	каптоприл	1 т. 25 мг	0,1-0,5 мг/кг/сутки	10 дней
	эналаприл	1 т. 2,5 мг	0,1 – 0,5 мг/кг/сутки	10 дней
5.	блокаторы адренорецепторов			
	карведилол	1 т. 6,25 мг	0,1 -0,8 мг/кг/сутки	10 дней
	пропранолол	1 т. 10 мг	1 мг/кг/сутки	10 дней
6.	Сердечные гликозиды			
	дигоксин	1 т. 250 мкг	дозировки представлены в таблице № 5	10 дней

7. растворы для внутривенных инфузий				
	натрия хлорид 0,9%	раствор для инфузий, 1 фл. – 100 мл, 200 мл	10 мл/кг	10 дней
	глюкоза раствор для инфузий 5%, 10%	1 флакон – 100 мл 200 мл	10 мл/кг	10 дней
	натрия гидрокарбонат 4%	раствор для инъекций, 1 ампула – 20 мл	дозировка по результатам КЦС крови	по потребности

4.	Антибактериальные препараты			
	Цефазолин	100 мг/кг в сутки В 2-4 приема в/в	10 дней	20%
	Цефуроксим	100 мг/кг в сутки в 2-4 приема в/в	10 дней	50%
	Цефтазидим	100 мг/кг/сутки	10 дней	20%
	Амикацин	10-15 мг/кг/сутки В 2 введения в/в	7-10 дней	10%
5.	Диуретики			
	Фуросемид	0,5 – 1 мг/кг разовая доза 3-4 раза в сутки	14 дней	80%
	спиронолактон	2-4 мг/кг в сутки в 2 приема перорально в 8.00, в 12.00	14 дней	100%

6.	Ингибиторы АПФ			
	каптоприл	0,1-0,5 мг/кг в сутки в 3 приема	14 дней	30%
	эналаприл	0,1-0,5 мг/кг/сутки	14 дней	50%
7.	блокаторы – β-адренорецепторов			
	карведилол	0,1-0,8 мг/кг в сутки в 2 приема	14 дней	30%
	анаприлин	1 мг/кг/сутки в 3 приема	14 дней	20%
	метопролол	5 мг/кг/сутки в 2 приема	14 дней	10%
8.	Растворы для в/венных инфузий			
	натрия хлорид 0,9%	10 мл/кг	14 дней	100%
	глюкоза раствор для инфузий 10%	10 мл/кг	14 дней	100%
	Комплекс аминокислот для парентерального питания		14 дней;	10%
	Гидрокарбонат натрия	Расчет на основании показателей КЩС	По потребности	30%

Профилактика

- **Профилактические мероприятия:**
Профилактика ВПС осуществляется на этапе планирования беременности, а так в первом триместре беременности согласно протоколу ведения беременных женщин.

Дальнейшей ведение:
Дальнейшей ведение будет определяться анатомией порока и видом выполненной оперативной коррекции.

Источники и литература

Протоколы заседаний Экспертного совета РЦРЗ МЗСР РК, 2015

- Список использованной литературы: 1) Davia G Nichols, Ross M. Ungerleider, Philipp J. Spevak, William J. Greeley “Critical heart disease in Infants and Children” – Elsevier, 2010 y. – 1024 p.
- 2) Richard A. Jonas “Comprehensive surgical management of congenital heart disease” – second edition, CRC Press, 2014 y. – 704 p.
 - 3) Миролюбов Л.М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. – Казань, 2008. – С. 32.;
 - 4) Шарыкин А.С. «Врожденные пороки сердца», руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов.» - Москва, Теремок, 2005 г., - 381 стр.
 - 5) Walter H. Johnson and James H. Moller “Pediatric Cardiology” - 2008 Blackwell Publishing Ltd., - 306 p.
 - 6) Myung K. Park, R. George, Md, Mph Troxler “Pediatric Cardiology for Practitioners 4th edition” - (February 15, 2002) by Mosby – 642 p.
 - 7) Зиньковский М.Ф. «Врожденные пороки сердца». – Киев, Книга плюс, 2009 г. – 1169 с.
 - 8) Constantini Mavrodius, M , Willis J. Potts Professor of Surgery “pediatric Cardiac Surgery”. - 2003, Mosby, Inc. – 889p.
 - 9) “Consensus on timing of intervention for common congenital Heart disease” – Working group on management of congenital Heart disease in India, - Indidan Pediatrics, vol. 45, - February 17, 2008.