

Неонатальный скрининг ВПС

ЗГМУ, кафедра детских болезней ФПО
к.мед.н.Подлианова Е.И.

Факторы риска развития ВПС

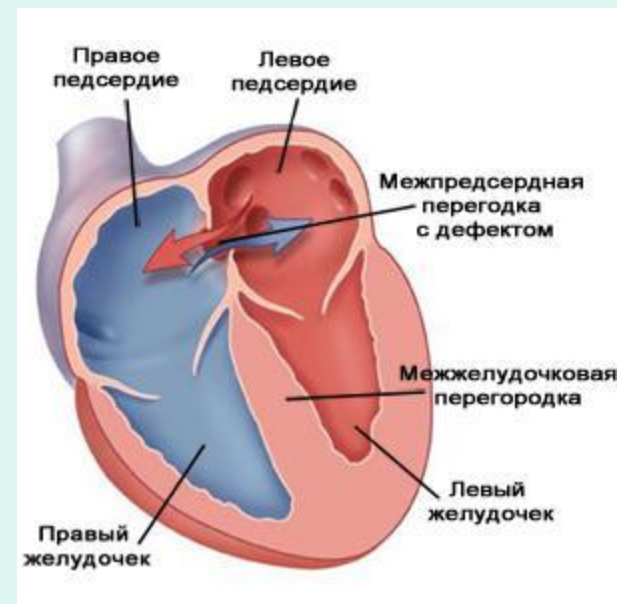
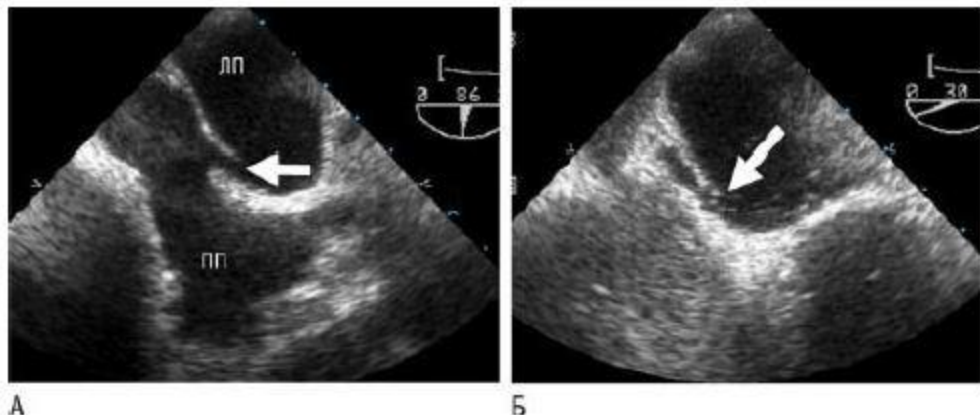
- Причины до конца не ясны
- Наиболее опасен период со 2 по 7 нед. беременности
- Потенциально опасные для плода – заболевания родителей, вредные привычки, проф.вредности
- Удельный вес всех ВПС среди ВПР – 40%
- Причиной 11% младенческих смертей являются ВПС

Понятие «критический порок сердца»

- ВПС, сопровождающийся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения
- Если ВПС приводит к смерти в отсутствие хирургического вмешательства в течение 1 года жизни
- Характеризуется: острый дефицит СВ - быстрое прогрессирование СН - гипоксия тканей - декомпенсированный ацидоз - нарушение функции органов

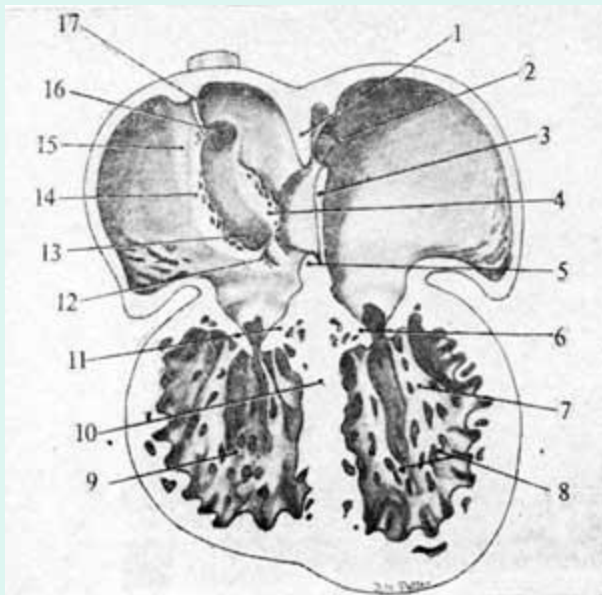
ООО

- Внутриутробно: сброс крови из ПП в ЛП, адекватный приток крови к ЛЖ
- К 4-5 дню сохраняется у 47%
- Анатомическое закрытие к 1-2 лет

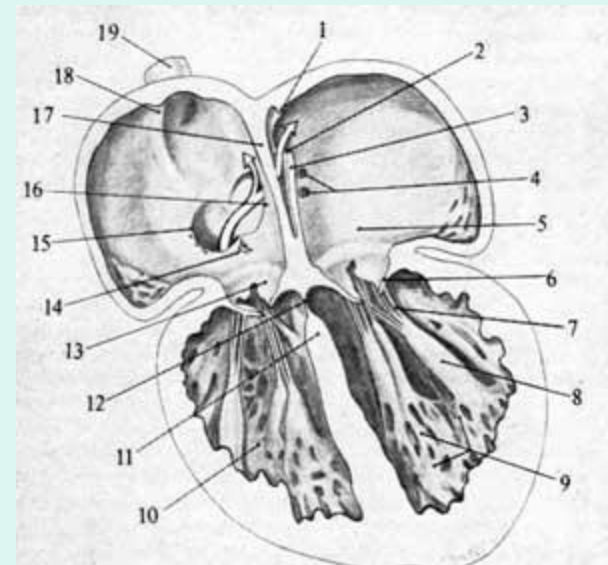


Эмбриогенез сердца

- Схема внутренней поверхности сердца 3-месячного зародыша человека



- Взаимоотношения вторичной и первичной перегородок в конце внутриутробной жизни.



ОАП



- Внутриутробно:
 - кровоток из ПЖ в нисходящую аорту
 - проходимость поддерживается высокой концентрацией ПГ плаценты и низким pO_2
- Внеутробно:
 - 1 этап закрытия- первичное функциональное закрытие за счет сосудистого спазма,
 - 2 этап – анатомическое закрытие с деструкцией эндотелия, пролиферацией, склерозированием

Дуктус-зависимые ВПС

1. С обеспечением легочного кровотока через ОАП (атрезия ЛА, критический легочной стеноз, ТМА) слева направо
2. С обеспечением системного кровотока через ОАП (перерыв дуги А, резкая КоА, критический аортальный стеноз, гипоплазия левого сердца)

Дуктус-независимые ВПС

- ДМЖП, ДМПП, аномальный дренаж легочных вен, ОАС, ООАВК, КТМС)

Причины критических состояний при ВПС

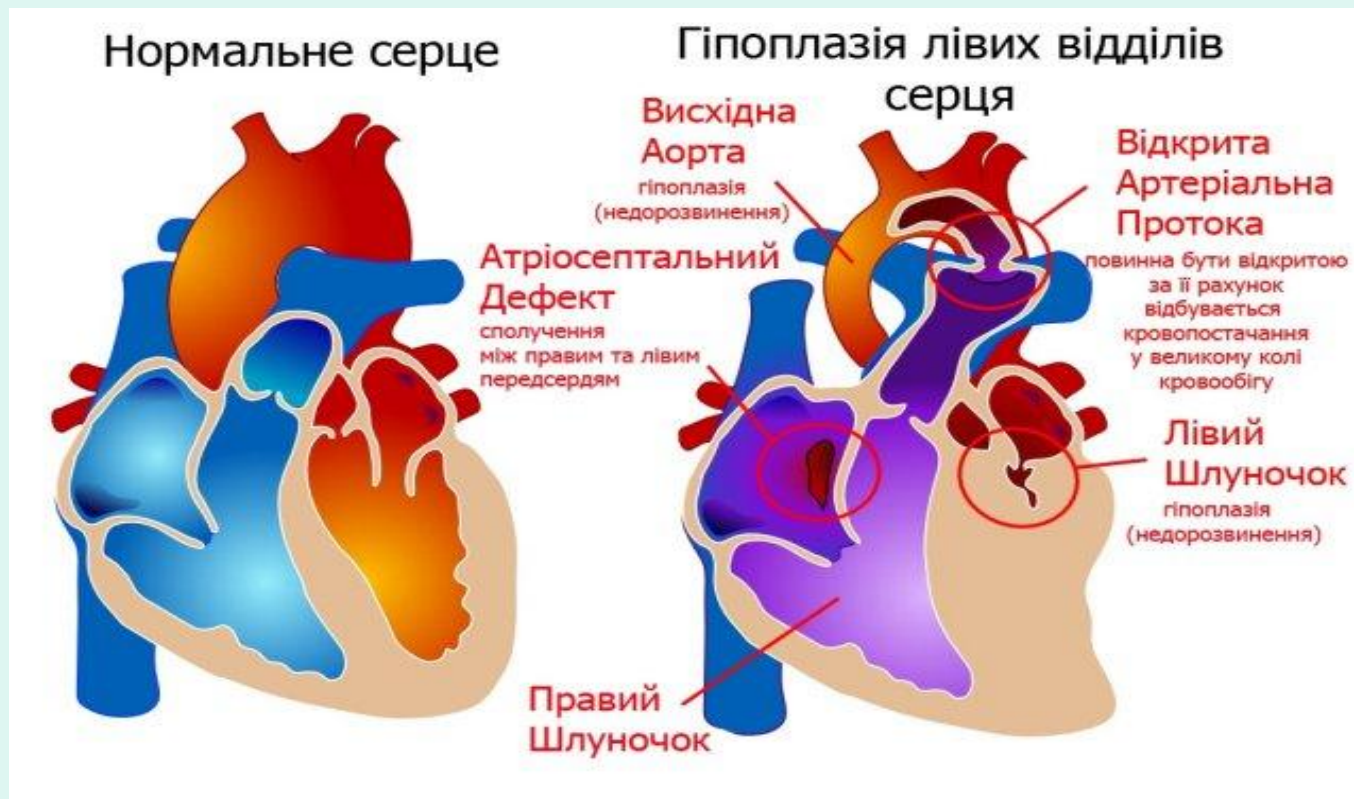
1. Закрытие ОАП при дуктус-зависимом пороке
2. Резкая обструкция кровотока (стенозы, КоА, ...)
3. Неадекватный возврат крови к левому сердцу (тотальный аномальный дренаж легочных вен)
4. Выраженная гиперволемиа МКК и объемная перегрузка сердца (большой ДМЖП, общий артериальный ствол)
5. Выраженная артериальная гипоксемия (ТМА)
6. Ишемия или гипоксия миокарда (ТМА, аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии)

Критические ВПС

1. Синдром гипоплазии левых отделов сердца
 2. Транспозиция аорты и легочной артерии
 3. Коарктация аорты
 4. Выраженный стеноз или атрезия легочной артерии
 5. Критический стеноз клапана аорты
 6. Полный аномальный дренаж легочных вен
- Особенность больных – отсутствие или слабая выраженность компенсаторных реакций (гипертрофии миокарда, коллатерального кровообращения...)

Синдром гипоплазии левых отделов сердца

- Высокая летальность в первые дни жизни
- Резкая гипоплазия, стеноз или атрезия МК и АоК, гипоплазия ЛЖ и восходящей части и дуги Ао



Гемодинаміка: обструкція кровотоку через леве серце – кровь через **ООО** в ПП – **ПЖ** – ЛА – через **ОАП** в нисходящую Ао

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (клиника)

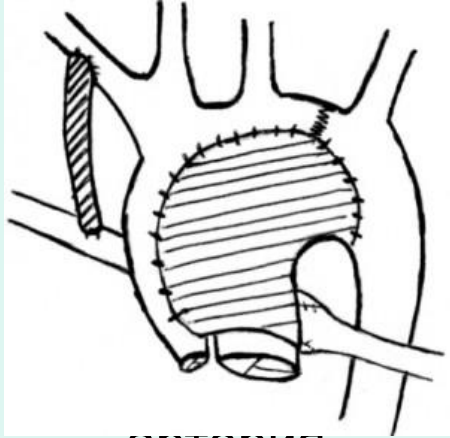
- на 1-2 сутки картина РДС, поражения ЦНС, септического шока
- Кожа серого оттенка, холодные конечности, цианоз умеренный, больше на ногах
- Одышка, влажные хрипы
- СШ небольшой (ОАП)
- Ослаблена периф. пульсация и снижено АД на всех конечностях
- Быстрое нарастание СН при закрытии коммуникаций

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (лечение)

- ЭХО-КГ
- Исключить кислородотерапию
- Вазапрантан 0,005-0,02 мкг/кг/мин
- Обеспечить достаточный ОЦК
- Хирургическое лечение



- 1 июля 2010 в Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова ребенку Б. в возрасте 11 дней, весом 3500 г, была успешно проведена операция Норвуд I по поводу синдрома гипоплазии левых отделов сердца (СГЛВС). После операции и двадцатидневного пребывания в палате интенсивной терапии, ребенок переведен к маме. Состояние ребенка удовлетворительное.
- Это - **первая удачная операция** в Украине при этом крайне сложном врожденном пороке сердца.



уда:

занная процедура шунтирования Блелока (TS), в ходе которой соединяются аорта и легочная

артерия.

Операция Норвуда:

Хирургическое лечение в 3 этапа:
 Первый этап - Операция Норвуда.

Выполняется, как правило, в возрасте до 14 дней.

2. При модифицированном шунтировании когда соединяется правый желудочек (RV) с легочной артерией (RV to PA) второй этап - Двухнаправленный кавопульмональный анастомоз Блелока-Тауссига (MBTS), в ходе которой соединяются аорта и легочная артерия.

или Процедура Геми-Фонтен
 Выполняется в возрасте от 3 до 6 месяцев.

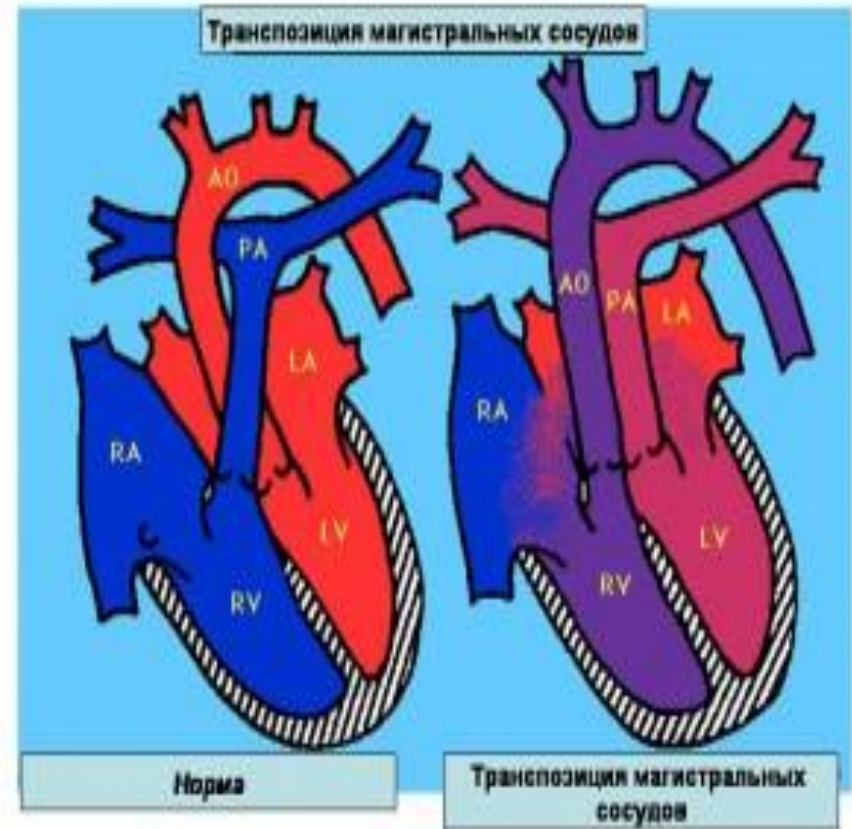
2. При помощи шунтирования когда с легочной артерией соединяется правый желудочек (RV-to-PA).

- Третий (заключительный) этап - Тотальный кавопульмональный анастомоз
 Выполняется в возрасте от 2 до 3 лет (при массе пациента 12-15 кг).

Транспозиция аорты и легочной артерии (варианты)

- ТМА с интактной МЖП
- ТМА с ДМЖП
- ТМА с ДМЖП и сужением выводного отдела ЛЖ

Гемодинамика: приток венозной крови в легкие обеспечивает **ОАП**, артериальной в БКК - **ООО**



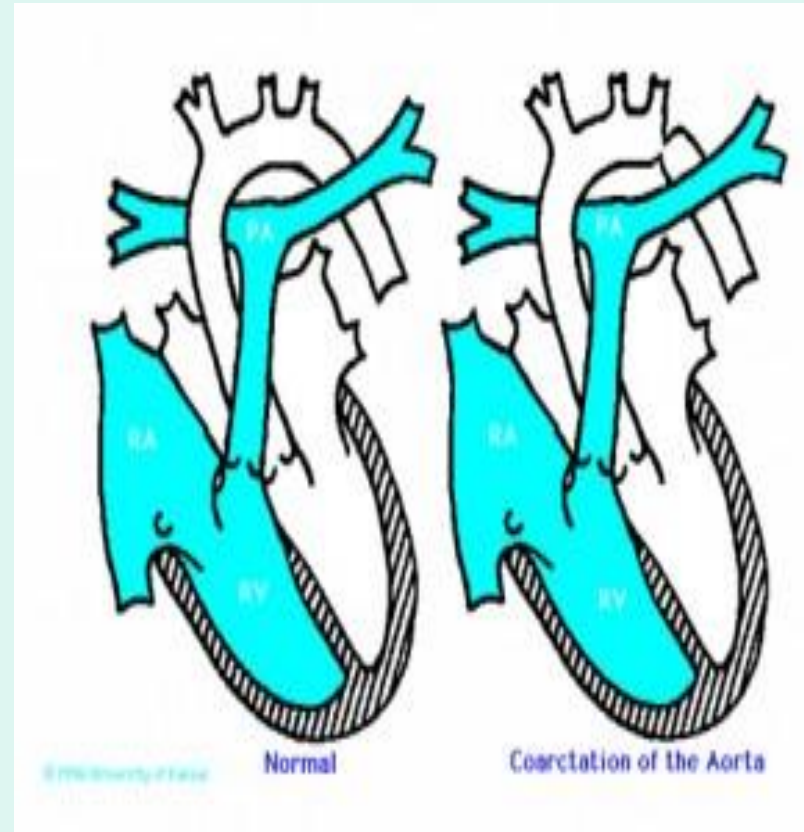
Транспозиция аорты и легочной артерии (клиника)

- тяжесть зависит от выраженности ДМЖП, функционировании коммуникаций
- в первые сутки у исходно «здорового» - выраженный цианоз, верхняя половина туловища более цианотична, чем нижняя, вследствие поступления артериальной крови по ОАП, одышка, тахикардия
- легкий систолический шум на основании сердца слышен в 25%, за счет коммуникаций (ОАП)
- СН (одышка, тахикардия, увеличенная печень и др.) необязательна.
- АД одинаково на всех четырех конечностях, иногда наблюдается склонность к гипотензии.
- проба с кислородом позволяет дифференцировать сердечный цианоз от легочного, травматического (ЦНС), метаболического и др.
- Лечение – см.выше (в т.ч.процедура Рашкинда)

Коарктация аорты

- Преддуктальная - в участке от левой подключичной артерии до ОАП
- Постдуктальная – ниже ОАП

Гемодинамика: высокое давление в ЛЖ и верхней половине туловища – возможна быстрая ЛГ при выраженном ДМЖП



Коарктация аорты (клиника)

- Снижена или отсутствует пульсация на бедренных артериях
- Одышка, цианоз, холодные нижние конечности, тахикардия, СН
- СШ незначительный

Обязательно: определение периферического пульса, АД на правой руке и любой ноге, пульсоксиметрия конечностей

Лечение – см.выше

Выраженный стеноз или атрезия легочной артерии

1 вариант: АЛА с интактной МЖП

-при гипоплазии ТК и ПЖ кровь из ПП идет в ЛП через **ООО**, кровоснабжение легких за счет **ОАП** или коллатералей

-при нормальном ПЖ добавляется регургитация крови из ПЖ в ПП и объемная перегрузка правого сердца

Клиника: нарастающий цианоз с рождения, одышка, правожелудочковая недостаточность

2 вариант: АЛА с ДМЖП – чаще

Клиника: гипоксемия и центральный цианоз, кровоток в легких за счет **ОАП**

Клинический пример 1

- Ребенок М., 5 часов жизни, от 2-й беременности, протекавшей на фоне гипоплазии плаценты, многоводия. Пренатально у плода был диагностирован ВПС, однако от дальнейшего обследования в условиях экспертной клиники и родов в условиях родильного дома, приближенного к кардиохирургическому центру, семья отказалась. Роды в срок, физиологические. Масса при рождении 3380 г, состояние по шкале Апгар оценено в 8–9 баллов. Учитывая пренатально диагностированный ВПС, роды были проведены по месту жительства в специализированном родильном доме и беременная находилась под особым наблюдением акушеров-гинекологов и детских кардиологов. Это позволило оперативно перевести новорожденного в отделение реанимации, так как через 2 часа после рождения состояние ребенка ухудшилось до тяжелого: появился цианоз, снизилась сатурация O₂ до 84 %, гипероксидный тест отрицательный.

Клинический пример 1

- ДЭхоКГ-исследование определило диагностический поиск: нельзя исключить атрезию ЛА I типа? Общий артериальный ствол I типа?

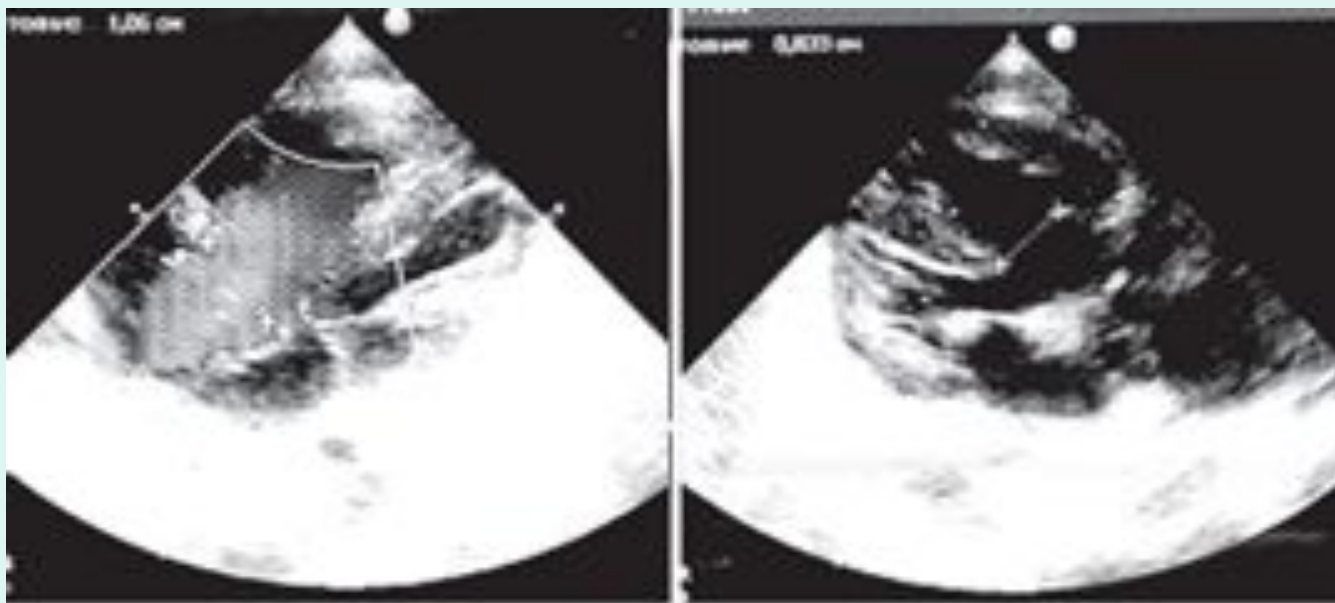


Рисунок 3. ДЭхоКГ ребенка М., 4 часа жизни

Клинический пример 1

В возрасте 1 суток ребенок был переведен в НПМЦ ДКК МЗ Украины, где ему была проведена РКТ: атрезия легочной артерии I–II типа. Определяются четыре большие аортолегочные коллатерали — две к правому и две к левому легкому. Учитывая их наличие, экстренное хирургическое вмешательство ребенку не проводилось

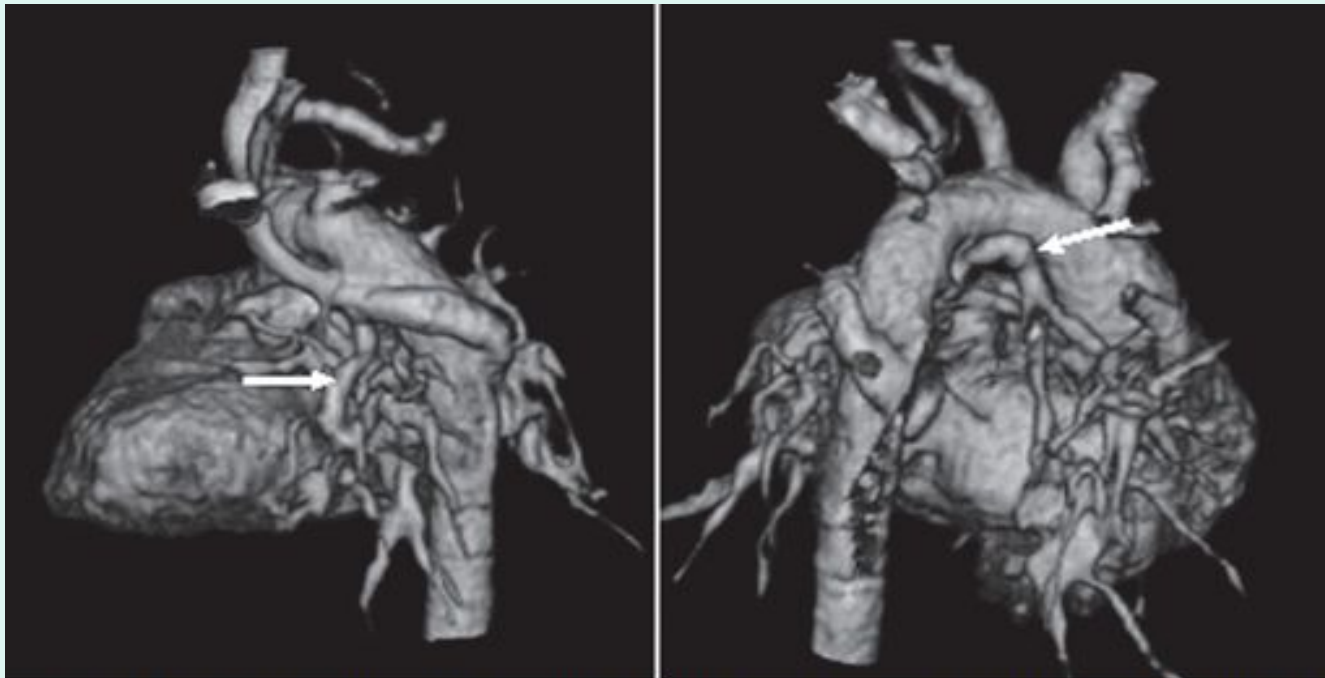


Рисунок 4. Ангио-КТ с VRT-реконструкцией ребенка М., 2 суток. Большие аортолегочные коллатерали

Клинический пример 2

Ребенок М., 1 сутки жизни. Диагноз атрезии ЛА был выставлен пренатально. Роды в специализированном родильном доме (г. Киев). В 1 сутки переведен в кардиохирургический центр, где проведена РКТ, которая подтвердила диагноз «атрезия ЛА II типа» и ребенку экстренно был выполнен правосторонний модифицированный анастомоз Блелока — Тауссиг.

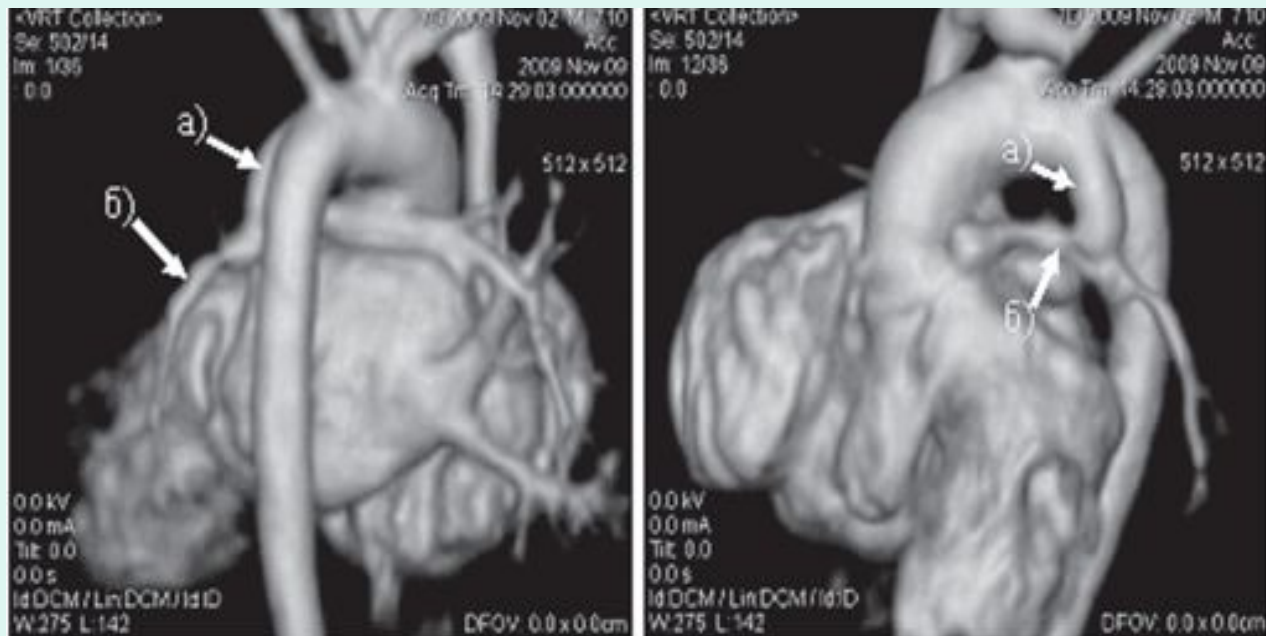


Рисунок 5. Ангио-КТ с VRT-реконструкцией ребенка М., 7 суток, с атрезией легочной артерии: а) баталов проток, б) атрезия ЛА

- Клинический пример 3. Ребенку Ф., 3,5 года, с диагнозом «тетрада Фалло с гипоплазией клапана, ствола ЛА» в 7 месяцев — радикальная коррекция тетрады Фалло: инфундибулэктомия, заплатка из аутоперикарда на левую ветвь, ствол ЛА. Состояние ребенка значительно не улучшилось, систолический градиент на ЛА возрос до 70 мм рт.ст. В 1,5 года вновь обследован: диаметр легочного ствола в проксимальных отделах 1,25 см, дистальнее — 0,55 см. Диаметр правой ЛА — 0,88 см, долевые ветви расширены, левая ветвь ЛА не контрастируется. Легочный рисунок слева резко обеднен, справа усилен за счет артериальных ветвей - выявлен стеноз левой ветви легочной артерии. Ребенку было выполнено стентирование ЛА с хорошим результатом

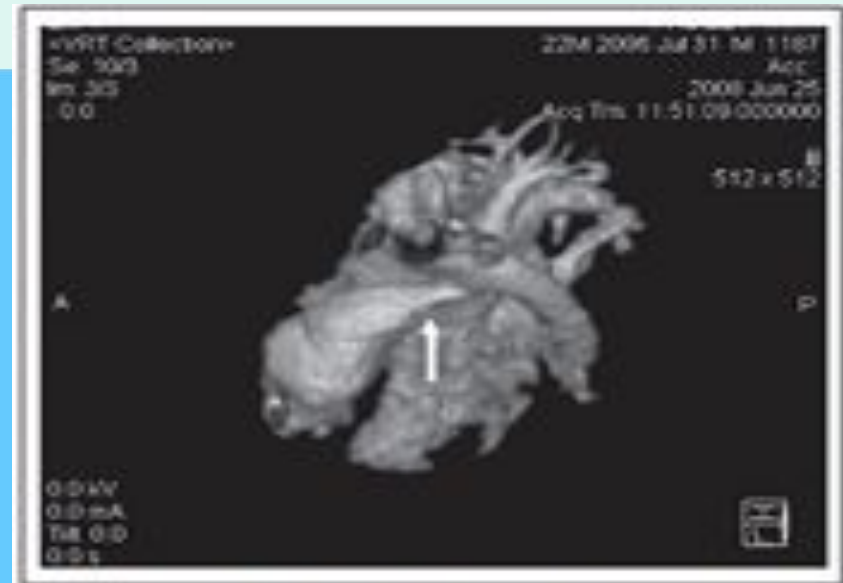
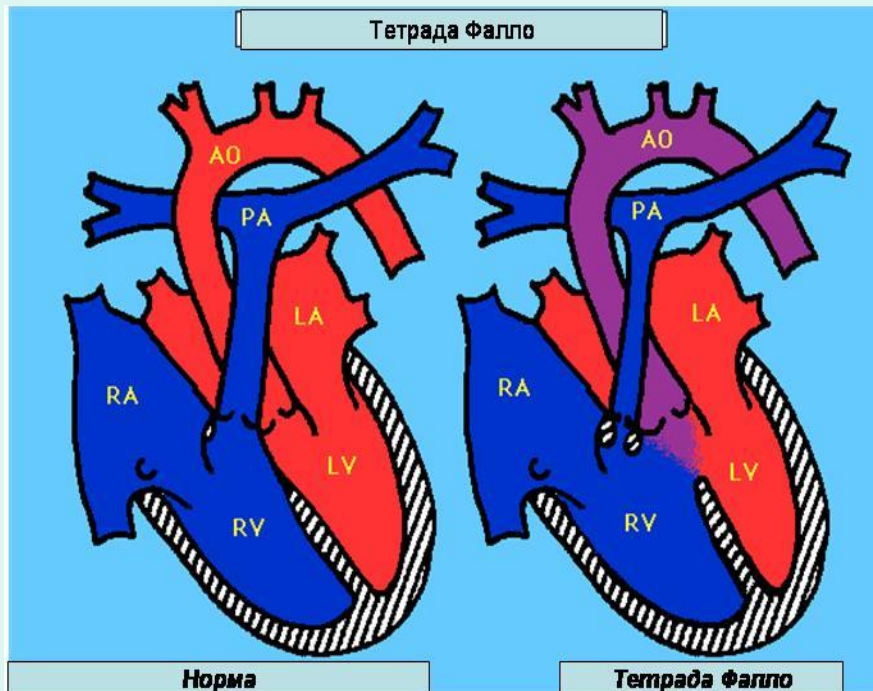


Рисунок 2. Ангио-КТ с VRT-реконструкцией ребенка Ф., 2 года, с тетрадой Фалло. Окклюзия левой ветви легочной артерии

Критический стеноз клапана аорты

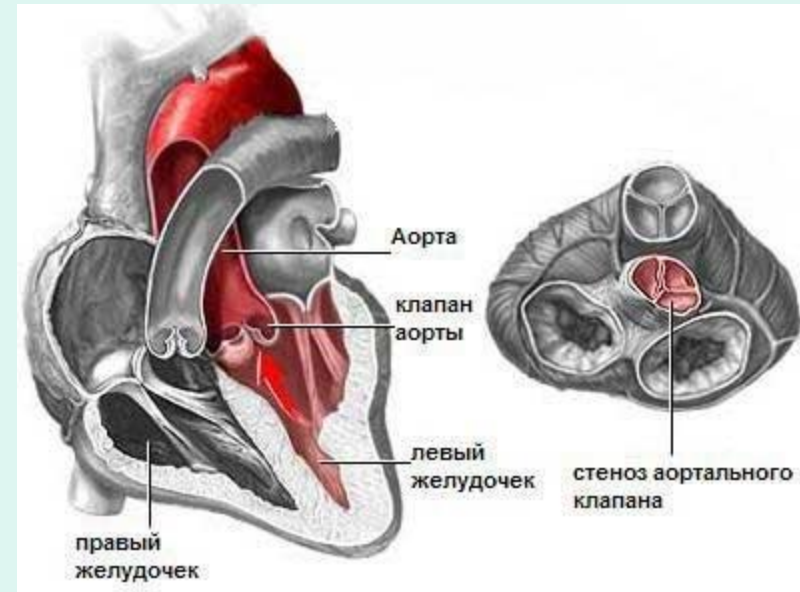
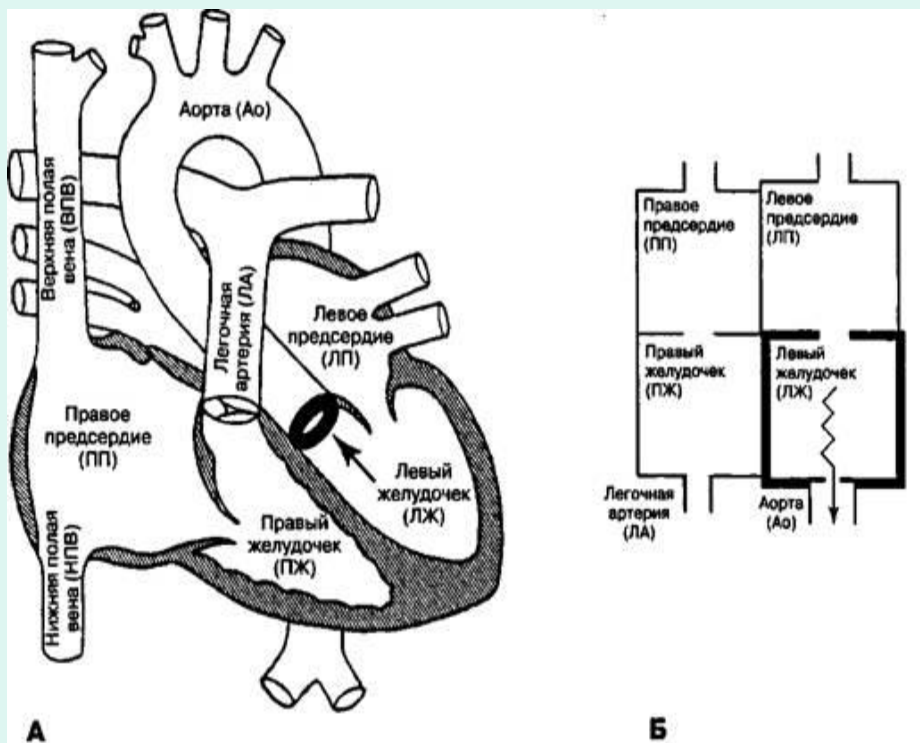


Рис. 16.14. А. Врожденный стеноз клапана аорты (стрелка). Б. Схематическое изображение кровотока через суженный клапан аорты (зигзагообразная стрелка). Гипертрофия левого желудочка (ЛЖ) обусловлена хронической перегрузкой давлением. Типичной является дилатация аорты (Ao) дистальнее стенозированного участка

Критический стеноз клапана аорты

- Наиболее распространенным вариантом порока является клапанный стеноз (70%), который комбинируется из различных вариантов сращения комиссур, дисплазии створок, гипоплазии клапанного кольца. В большинстве случаев клапан имеет две створки и две сращенные комиссуры. Критический стеноз новорожденных часто представлен мембраной с эксцентрично расположенным отверстием и одной комиссурой (одностворчатый клапан).
- У новорожденных с критическим аортальным стенозом синдром низкого сердечного выброса реализуется в первые дни после рождения. При этом градиент давления на клапане может быть небольшим, что создает иллюзию небольшого стеноза. При резком снижении АД кровь в системное кровообращение может попадать из легочной артерии через ОАП. Поступление венозной крови в аорту приводит к центральному цианозу, симулирующему «синий» порок сердца
- Пренатально возможны два основных варианта развития патологии: умеренная обструкция ЛЖ с его дилатацией и **критический аортальный стеноз** с резким замедлением роста и развития ЛЖ и дилатацией ЛП. Около 30% плодов с критическим аортальным стенозом имеют водянку, 7% погибают внутриутробно, постнатальная смертность в течение первого месяца составляет 5%.

Критический стеноз клапана аорты (клиника)

- Гемодинамические проявления аортального стеноза развиваются при уменьшении площади аортального устья до 0,8 -1,0 см² (норма 2,5-3,5)
- Вначале – цианоз, после закрытия ОАП ухудшение за счет низкого сердечного выброса: тахикардия и тахипноэ, пульс на периферических артериях очень низкий или не определяется, выражена бледность кожных покровов. Заболеванию может протекать под маской сепсиса, так как при низком сердечном выбросе шум стеноза практически отсутствует.
- Грубый систолический шум во 2 м/р справа, проводится на сосуды шеи
- При подклапанном стенозе шум в 3-4 м/р слева
- Всегда усилен 1 тон

Критический стеноз клапана аорты (клиника)

- ЭКГ - при легких и умеренных стенозах обычно нормальная. При тяжелом стенозе - перегрузка ЛЖ, в том числе с депрессией сегмента ST более 2 мм в левых отведениях и инверсией зубца T, у 10% больных выявляется блокада левой передней ножки пучка Гиса. Часты сложные желудочковые аритмии.
- РОГК: у новорожденных с критическим аортальным стенозом увеличение тени сердца в сочетании с венозным застоем в легких.

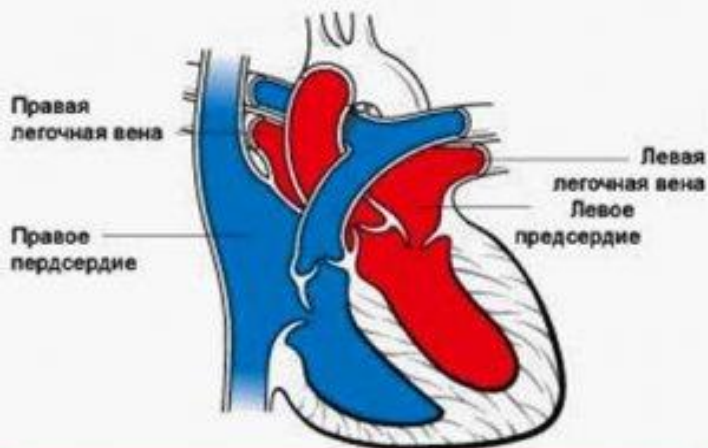
Критический стеноз клапана аорты (лечение)

- При критическом аортальном стенозе у новорожденных основой терапии является снижение метаболических потребностей организма (создание температуры комфорта, ограничение физической активности ребенка, проведение искусственной вентиляции легких). В ряде случаев необходима инотропная поддержка (допамин 6—8 мкг/кг/мин) и мочегонная терапия. При дуктус-зависимом кровообращении проводят инфузию простагландинов группы E до стабилизации состояния больного, при котором появится возможность выполнить баллонную дилатацию клапанного стеноза. Последняя предпочтительнее оперативного вмешательства, особенно у больных с фиброэластозом эндокарда и низкой фракцией выброса ($36 \pm 7\%$).

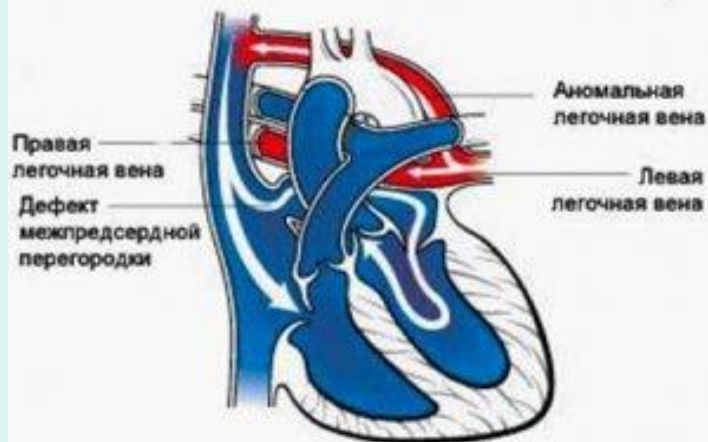
Полный аномальный дренаж легочных вен

Тотальный (полный) аномальный дренаж легочных вен

Норма



Порок



- все четыре легочные вены от обоих легких соединяются в один сосуд-коллектор, который соединяется с венозной системой организма, обычно через большую вену. При этом артериальная кровь, минуя сердце, попадает в большие вены и в правое предсердие. Затем, пройдя через ДМПП, попадает в ЛП

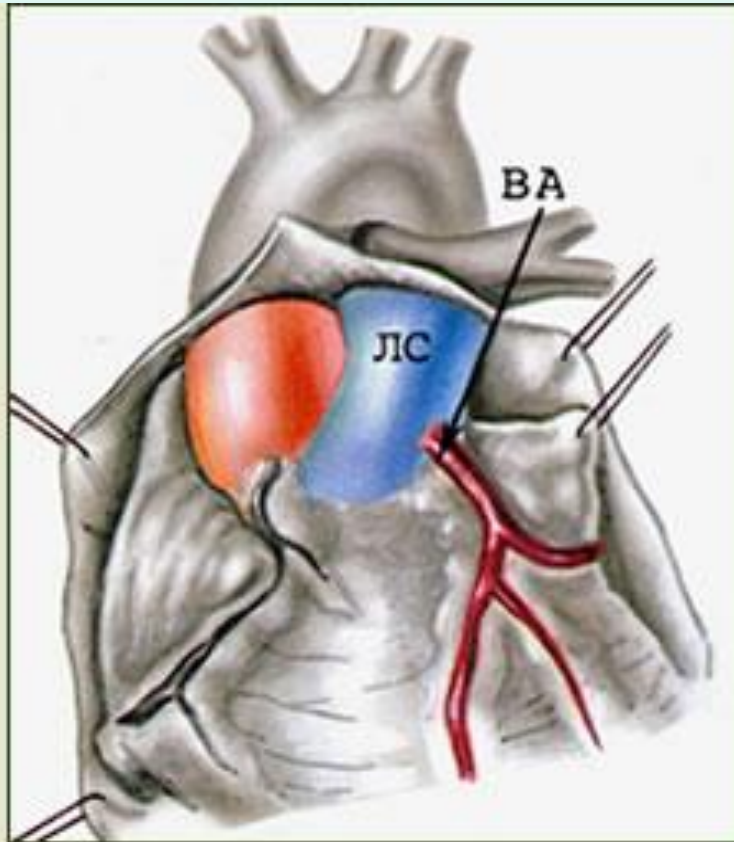
Полный аномальный дренаж легочных вен (клиника)

- Симптомы порока определяются с рождения: признаки сердечной недостаточности (одышка, тахикардия, увеличение печени), кашель, связанный с застойными явлениями в легких, крепитация, умеренный цианоз, усиливающийся при крике или кормлении (при сдавлении коллектора расширенным пищеводом).
- Небольшой систолический шум изгнания во втором межреберье слева
- ЭКГ - отклонение электрической оси сердца вправо в сочетании с признаками выраженной перегрузки правого предсердия (P-pulmonale) и правого желудочка (смещение сегмента ST ниже изолинии и глубокие зубцами T в отведениях II, III, aVF, V₁— V₄).
- РОГК – усиление легочного рисунка по артериальному и венозному руслу, вплоть до интерстициального отека легких. Нередко изменения в легких расценивают как пневмонию или болезнь гиалиновых мембран.

Полный аномальный дренаж легочных вен (лечение)

- Базовая терапия направлена на снижение потребностей организма в кислороде и коррекцию метаболических нарушений: необходимо создать комфортные температурные условия, ограничить его физическую активность.
- Эффект от оксигенотерапии сомнителен; легочная вазодилатация может привести к усилению застойных явлений в легких.
- Для лечения СН - диуретики и дигоксин.
- В случаях отека легких показано проведение искусственной вентиляции легких с положительным давлением в конце выдоха.
- При полном аномальном дренаже легочных вен, если состояние новорожденного критическое, обычно проводится закрытая атриосептотомия (рассечение межпредсердной перегородки и создание сообщения между правыми и левыми отделами сердца). Полная хирургическая коррекция порока зависит от его вида. Производят перемещение устьев легочных вен в левое предсердие при помощи заплаты.

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола



ЛС-легочный ствол;
ВА-венечная артерия;

- Синдром Бланда-Уайта-Гарланда (В-У-Г) – аномальное отхождение левой коронарной (венечной) артерии (ЛКА) от ствола легочной артерии.

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола – СБУГ (клиника)

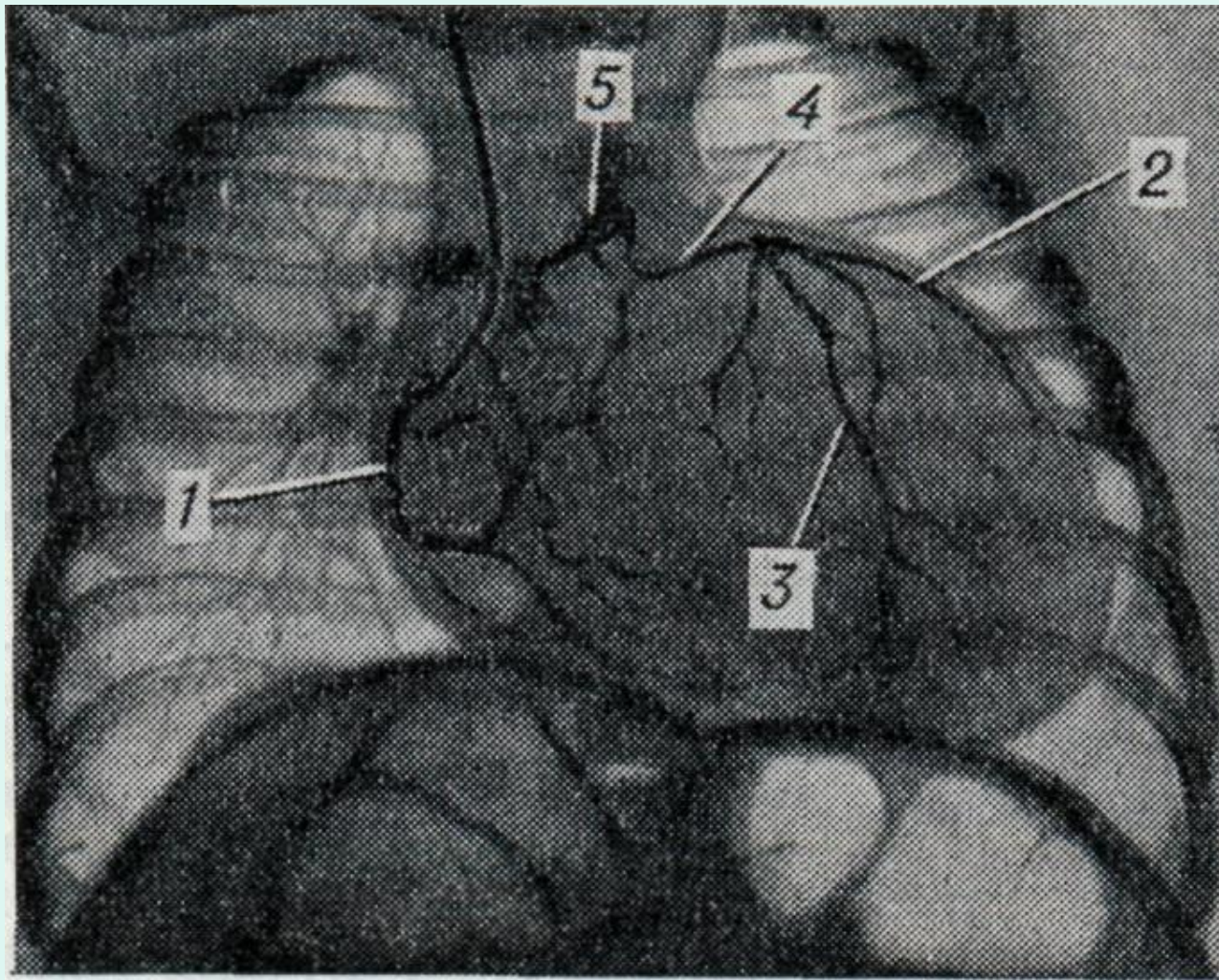
Дуктус-независимый порок, но диагностически
сложный

Характерно: ишемия миокарда и инфарктные
зоны

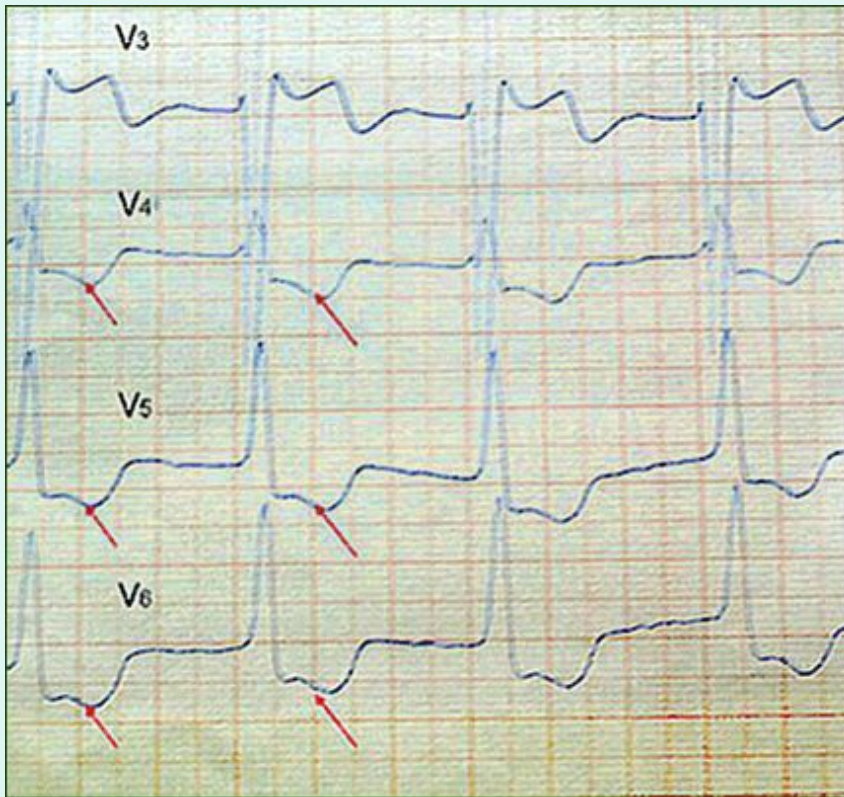
Клиника неспецифична: недомогание, вялость,
бледность, потливость, приступы
беспокойства с одышкой и криком.

Провоцируется физическими усилиями
(эквивалент стенокардии у взрослых)

Диагностика: ЭКГ, Эхо-КГ, хирургическое
лечение



Селективная коронарограмма (прямая проекция) ребенка двух месяцев с СБУГ. После контрастирования правой венечной артерии (1) контрастируются огибающая (2) и передняя межжелудочковая (3) ветви левой коронарной артерии и ее ствол (4) (катетер в правой венечной артерии). Видно пристеночное контрастирование легочного ствола (5)



- Электрокардиограмма пациента с синдромом Бланда-Уайта-Гарланда (стрелкой указана депрессия сегмента ST).

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола (лечение)

- перевязка устья аномальной левой коронарной артерии
- анастомоз между подключичной и коронарной артерией, перевязав ее устье
- «пересадка» устья левой веночной артерии от легочной в аорту

Классификация врожденных пороков сердца

<i>Особенности гемодинамики</i>	<i>Наличие цианоза</i>	
	<i>нет</i>	<i>есть</i>
Обогащение малого круга кровообращения	ДМЖП, ДМПП, ОАП, аномальный дренаж легочных вен, неполная АВ коммуникация	транспозиция магистральных сосудов, ГЛС, общий артериальный ствол, единственный желудочек сердца
Обеднение малого круга кровообращения	Изолированный стеноз легочной артерии	транспозиция магистральных сосудов + стеноз легочной артерии, тетрада Фалло, трикуспидальная атрезия, болезнь Эбштейна, ложный общий артериальный ствол
Препятствие кровотоку в большой круг кровообращения	Стеноз устья аорты, коарктация аорты	
Без существенных нарушениях гемодинамики	Декстрокардия, аномалия расположения сосудов, сосудистое кольцо — двойная дуга аорты, болезнь Толочинова - Роже	

Более 100

<i>Степень легочной гипертензии</i>	$\frac{\text{САД ЛА}}{\text{САД Ао}}$, в %	<i>Степень недостаточности кровообращения</i>	<i>функциональный класс (по NYHA)</i>
1a	До 30	1a	1
1б	До 30	1б	2
II	Менее 70	IIa	3
IIIa	Более 70	IIб	4
IIIб	Менее 100	IIIa	—
IV	Более 100	IIIб	—

Фаза течения порока

- Первичной адаптации
- Относительной компенсации
- Терминальная

Осложнения

- Дистрофия
- Анемия
- Рецидивирующая пневмония
- Инфекционный эндокардит
- Тромбоэмболический синдром
- Нарушения ритма и проводимости

Сердечная недостаточность (классификация Белоконов Н.А., 1987)

Левожелудочковая недостаточность

I стадия – СН нет в покое, появляется после нагрузки в виде одышки, тахикардии

II А стадия – ЧСС увеличено на 15-30% в мин, ЧДД на 30-50%

II Б стадия – ЧСС увеличено на 30-50% в мин, ЧДД на 50-70%, возможен акроцианоз, навязчивый кашель, мелкопузырчатые хрипы

III стадия – ЧСС увеличено на 50-60% в мин, ЧДД на 70-100%, клиника предотека легких

Сердечная недостаточность (классификация Белоконов Н.А., 1987)

Правожелудочковая недостаточность

I стадия – СН нет в покое, появляется после нагрузки в виде одышки, тахикардии

II А стадия – печень выступает на 2-3 см из под края реберной дуги

II Б стадия – печень выступает на 3-5 см из под края реберной дуги, пастозность, набухание шейных вен

III стадия– гепатомегалия, отечный синдром, гидроперикард, асцит

Классификация функционального класса СН (Ross R.D., 1987)

- I. Нет симптомов
- II. Небольшое тахипное или потливость при кормлении (младенцы), диспноэ при нагрузке (у старших детей)
- III. Выраженное тахипное или потливость при кормлении, удлиненное время кормления, задержка роста из-за СН (младенцы), выраженное диспноэ при нагрузке (у старших детей)
- IV. В покое тахипное, втяжение мышц, «хрюкание», потливость

Принципы лечения СН

1. Обученные и проинформированные родители
2. Вертикализация ребенка
3. Уменьшение объема и увеличение кратности приема пищи, при необходимости зондовое кормление
4. Дуктус-зависимые ВПС – обязательно ОЖ по физиологической потребности
5. Дуктус-независимые ВПС – ограничение ОЖ до $2/3$ суточного объема

Лекарственная терапия – негликозидные инотропные препараты

1. β_1 -адреномиметики – добутамин
2. Допаминанергические средства – допамин
(повышают сократимость миокарда и перераспределяют кровоток, коротким курсом в ПИТ)
4. Сердечные гликозиды – дигоксин
5. Диуретики
6. Антагонисты рецепторов к альдостерону

ДИГОКСИН

- Доза насыщения – 0,05мг/кг, весь объем вводится каждые 8 часов в течение 2 суток
- Поддерживающая доза 0,01мг/кг/сут в два приема каждые 12 часов
- У недоношенных с массой менее 2000 г – доза насыщения – 0,03мг/кг/сут
- При ВПС и СН нелеченных более 14 дней, сразу поддерживающая доза
- При изменении массы ребенка, доза титруется
- Обязательно комбинировать с препаратами калия

Пример назначения дигоксина

Масса 3 кг

- Общая доза насыщения: $0,05 \text{ мг} \times 3 \text{ кг} = 0,15 \text{ мг}$
- Разовая доза насыщения: $0,15 \text{ мг} : 6 = 0,025 \text{ мг}$
- Общая поддерживающая доза: $0,01 \text{ мг} \times 3 \text{ кг} = 0,03 \text{ мг}$
- Разовая поддерживающая доза $0,03 \text{ мг} : 2 = 0,015 \text{ мг}$

1 день: 15.00 и 23.00 – по 0,025 мг

2 день: 7.00, 15.00, 23.00 – по 0,025 мг

3 день: 7.00 – 0,025 мг (окончание насыщения), 19.00 – 0,015 мг (начало поддерживающей дозы)

С 4 дня: 7.00 и 19.00 – по 0,015 мг

- При большом ОАП и СН дигоксин увеличивает сброс через ОАП и продлевает его функционирование,
- При явной гипоксии миокарда насыщения дигоксином не проводят поэтому старт лечения СН лучше с диуретиков

Диуретики

- Терапию начинают с наиболее низкой эффективной дозировки, к-я постепенно увеличивается до получения противоотечного эффекта
- Данная дозировка считается оптимальной
- Цель терапии – достижение стабильного «сухого веса» на минимальной дозировке
- Фуросемид 0,5-4 мг/кг/сут

При остром отеке легких 1 мг/кг однократно

- Верошпирон 2-4 мг/кг/сут в 2 приема 3 дня, дальше-титрование (возможны срыгивание и рвота)
- Гипотиазид 1 мг/кг/сут утром или в 2 приема утром и в обед, стартуют на 3-5 дней, затем 3-5 дней перерыв и 1 день через 2-3 дня

Ингибиторы АПФ

- **Гемодинамические эффекты:**
 - артериальная и венозная вазодилатация (снижение постнагрузки и преднагрузки на миокард);
 - снижение АД без развития тахикардии;
 - снижение общего периферического сопротивления;
 - уменьшение давления наполнения левого желудочка;
 - улучшение регионарного (коронарного, церебрального, почечного, мышечного) кровообращения;
 - потенцирование вазодилатирующего действия нитратов и предотвращение развития толерантности к ним.
- **Органопротективное действие:**
 - кардиопротективное (предотвращение и обратное развитие гипертрофии и дилатации левого желудочка);
 - ангиопротективное (предотвращение гиперплазии и пролиферации гладкомышечных клеток и обратное развитие гипертрофии гладкой мускулатуры сосудистой стенки), уменьшение эндотелиальной дисфункции.

**Таблица 3. Дозы ингибиторов АПФ для антигипертензивной терапии у детей
(В.Г. Майданник, 2006 г., Рекомендации Всероссийского научного общества кардиологов, 2004 г.)**

Препарат	Средние суточные дозы	Кратность приема в сутки
Каптоприл	— новорожденные: 0,05–0,1 мг/кг перорально (максимально 2 мг/кг/сутки) — дети: 0,1–0,5 мг/кг (максимально 6 мг/кг/сутки) — подростки: 12,5–25 мг	1–3 2–3 2–3
Квинаприл	с 14 лет: 5–10 мг	1–2
Лизиноприл	0,07 мг/кг	1–2
Рамиприл	0,01 мг/кг	1–2
Фозиноприл	с 14 лет: 5–20 мг	1
Эналаприл	— новорожденные: 0,05–0,1 мг/кг перорально (максимально 0,3 мг/кг/сутки) — дети: 0,1–0,2 мг/кг/сутки (максимально 0,5 мг/кг/сутки) — подростки: 5–40 мг в сутки перорально	1–3 1–2 1–2

Неонатальный скрининг

1 этап – сразу после рождения

- Осмотр и оценка цвета кожных покровов
- Оценка пульсации периферических артерий конечности
- Пульсоксиметрия на правой руке и любой ноге
- Аускультация сердца с подсчетом ЧСС

Показания к консультации кардиолога в родильном доме

- Центральный цианоз с показателями пульсоксиметрии на руке более 90%, цианозом нижних конечностей или «симптомом Арлекина»
- Признаки синжеющего системного кровообращения: низкое наполнение пульса на артериях правой руки и/или ног, похолодание конечностей, слабое наполнение капиллярного русла кончиков пальцев, бледность/серость кожи, снижение диуреза, угнетение ЦНС
- Шумы при аускультации сердца
- ЧСС более 180/мин или менее 100/мин, аритмия

Неонатальный скрининг

2 этап – на 3-4 сутки жизни и при выписке из родильного дома

- Осмотр и оценка цвета кожных покровов
- Оценка пульсации периферических артерий конечности
- Пульсоксиметрия и измерение АД на правой руке и любой ноге
- Аускультация сердца с подсчетом ЧСС, легких, ЧДД
- Перкуссия сердца и печени
- Оценка наличия синдромальной патологии и других ВПР
- ЭКГ

Основания для неотложного обследования кардиологом

- Центральный цианоз и серость кожных покровов
- Отсутствие или ослабление пульсации артерий конечностей
- SO₂ на правой руке выше на 5% и более, чем на ноге
- Снижение САД на нижних конечностях на 10 мм.рт.ст. и более, по сравнению с правой рукой
- Тахипное более 60/мин с элементами дыхательного дистресса
- Увеличение печени (более 2 см из-под реберной дуги)
- ЧСС более 180/мин или менее 100/мин, аритмия
- Шумы в сердце
- Олигурия

Инструкция по неонатальному скринингу на наличие патологии ССС (Школьникова М.А., 2012)

1. Оценка цвета кожных покровов (проводить в теплом помещении в состоянии покоя)
2. Оценка системного кровообращения:
 - Характеристика пульсации артерий конечностей и наполнения
 - Характеристика капиллярного русла
 - САД на правой руке и любой ноге
 - Одновременную пульсоксиметрию на правой руке и любой ноге
3. ЧДД и оценка наличия признаков дистресса
4. Аускультация области сердца на верхушке, в основании сердца, во 2 межреберье справа и слева от грудины, в точке Боткина
5. Все дети с синдромом Дауна или др. синдромальной патологией обследуются кардиологом в первые дни жизни
6. Все дети с аритмией переводятся из роддома в профильный стационар
7. Для продолжительной ИТ целесообразны периферический или центральный венозный доступ, пупочный катетер – кратковременно!

