

ОСОБЕННОСТИ ПРЕНАТАЛЬНОГО И ПОСТНАТАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ У НОВОРОЖДЕННЫХ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА ПРИ ДУКТУС-ЗАВИСИМОМ СИСТЕМНОМ КРОВОТОКЕ

Лукьянова И.С.¹, Медведенко Г.Ф.¹, Списаренко С.П.¹, Труба Я.П.², Лазоришинец В.В.²

¹ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН»

²ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН»

Обследовано 4686 беременных в сроках 20–24, 30–32 недели. У 185 новорожденных установлен диагноз врожденного порока сердца. Из них у 156 (84,3%) малышей врожденный порок сердца выявлен пренатально. У 66 (35,7%) пороки относились к группе с дуктус-зависимым системным кровотоком. Проведено клиническое и эхокардиографическое обследование новорожденных в первые сутки жизни после рождения, определена тактика лечения. Функционирование открытого артериального протока поддерживали постоянной инфузией простогландина E1. 39 (59,1%) новорожденных были переведены для оперативного лечения, из них 30 (45,5%) – в первые сутки жизни. 24 (36,4%) ребенка были выписаны домой под наблюдение педиатра и кардиолога.

Ключевые слова: *врожденные пороки сердца, эхокардиография, плод, новорожденный, открытый артериальный проток.*

Пятьдесят лет назад в известном руководстве по неонатологии [1] отмечалось, что при врожденном пороке сердца (ВПС) у новорожденного «... специальные исследования (ангиокардиография, фонокардиография, катетеризация сердца и др.) в этом возрасте не проводятся, и поэтому ... не могут иметь никакого значения. Хирургическое лечение у новорожденных не проводится ... ». С развитием научного и технического прогресса на сегодняшний день для многих форм ВПС стало возможным и во многих случаях необходимым проведение оперативных и катетеризационных вмешательств в неонатальном периоде, а часто и сразу после рождения ребенка с критическим врожденным пороком сердца [2, 3].

Значительная часть ВПС остаются бессимптомными и не диагностированными в неонатальном периоде и проявляют себя только недели или годы спустя [4]. Но все больше младенцев уже при рождении имеют установленный диагноз ВПС благодаря широкому использованию УЗИ плода и фетальной эхокардиографии (ЭхоКГ) [5].

Частота врожденных пороков сердца составляет в среднем 8–12 на 1000 живых новорожденных, они являются причиной около 40% перинатальных потерь [2, 7]. Некоторые пороки могут спонтанно исчезать (дефект межжелудочковой перегородки – ДМЖП), другие можно оперативно корректировать, но часть сложных структурных дефектов (такие, например, как синдром гипоплазии левых отделов сердца) или неоперабельны, или имеют высокий риск потерь при оперативном лечении [2]. Существует большая группа сложных ВПС, гемодинамика которых зависит от функционирования фетальных коммуникаций (открытого артериального протока (ОАП) и открытого овального окна (ООО)). При их естественном закрытии возникает критическая ситуация, которая реализуется

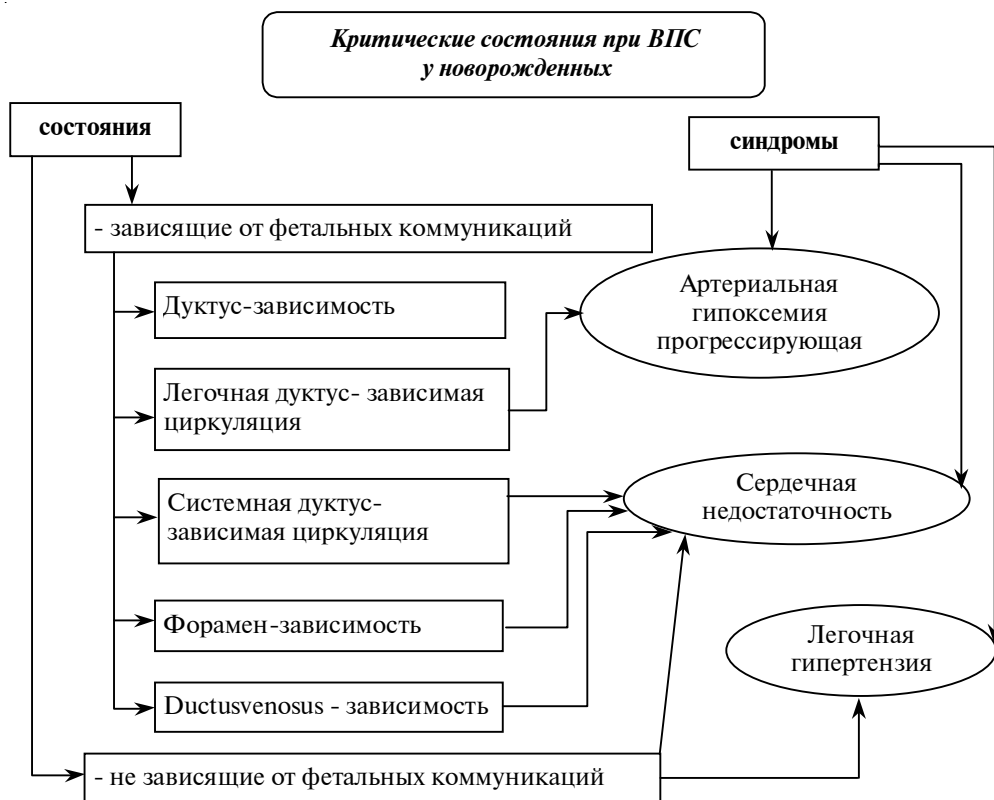


Рис. 1. Алгоритм развития критических состояний у новорожденных

или синдромом прогрессирующей артериальной гипоксемии, или синдромом сердечной недостаточности (рис. 1).

В связи с этим при разработке тактики ведения ребенка сразу после рождения крайне важно определить, является ли данный порок дуктус-зависимым. В зависимости от того, какой круг кровообращения страдает при закрытии протока, дуктус-зависимая циркуляция делится на системную и легочную. Обструктивные пороки левой половины сердца с дуктус-зависимым системным кровотоком включают: критический аортальный стеноз, критическую коарктацию аорты, перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца.

В течение первого года жизни примерно у трети детей с врожденными пороками сердца наступает ухудшение состояния, которое может привести к смерти или требует немедленного кардиохирургического лечения. Некорригированные критические ВПС могут привести к необратимым вторичным изменениям в органах, главным образом в сердце, легких и центральной нервной системе [2]. В связи с этим возникает потребность в разработке максимально информативных методов дородовой и ранней послеродовой диагностики и лечения с целью обеспечения оптимальных условий для новорожденного с ВПС.

Цель работы — изучить взаимосвязь данных фетальной эхокардиографии и раннего постнатального периода для определения тактики ведения новорожденных с врожденными пороками сердца при дуктус-зависимом системном кровотоке.

Материалы и методы исследования. В основе диагностики любого врожденного порока развития лежит система скринингового обследования беременных женщин. Отбор беременных на пренатальную эхокардиографию и УЗИ проводился на основании следующих факторов: врожденные аномалии у матери (в т.ч. сердца и сосудов), метаболические нарушения, такие, как сахарный диабет, инфекции (TORCH-комплекс и др.), экстрагенитальная патология (приобретенные пороки сердца, артериальная гипертензия, коллагенозы и др.), прием лекарств, обладающих тератогенным действием (антиконвульсанты, прогестерон, эстрогены и др.), тяжелые нарушения функции почек, возраст матери, выраженная угроза прерывания в первом триместре, вредные факторы на протяжении на ранних стадиях гестации, наличие экстракардиальных аномалий у плода. Кроме того, изучение сердечно-сосудистой системы плода проводилось при подозрении на сердечную патологию, обнаруженную во время рутинного обследования в женской консультации.

Наиболее оптимальными сроками для эхографического исследования плода были 20–24 и 30–32 недели беременности. После 36–37 недель беременности получить полноценное изображение сердца плода становится значительно сложнее, особенно при фиксированном переднем виде плода, вследствие выраженного отражения ультразвуковых волн от ребер и позвоночника. Всем беременным выполнялось полное эхокардиографическое обследование плода с установлением топического диагноза, функциональной оценки желудочков сердца, а также оценкой гемодинамических нарушений в фетоплацентарной системе, выявлением сопутствующей патологии.

При обнаружении патологии сердечно-сосудистой системы у плода результаты обследования сообщались в отделение неонатологии и отделение реанимации новорожденных. Такая последовательность позволяла наиболее тщательно обследовать новорожденных сразу после рождения и принимать верное решение о дальнейшей тактике ведения.

Пренатальное и постнатальное УЗ-исследование проводилось на аппаратах “Acuson X300” (Siemens, Германия), “Medison SA-9900” (Корея).

Всего за период 2007–2012 гг. в ГУ «ИПАГ НАМН» наблюдались пренатально и родились 4686 новорожденных, у 185 из них диагностированы врожденные аномалии развития сердца. У 156 (84,3%) пороки сердца выявлены пренатально и подтверждены в первые часы после рождения, в том числе с дуктус-зависимым системным кровотоком выявлены у 66 (35,7%) детей. У плодов с заболеваниями левых отделов сердца с течением гестационного периода часто наблюдалось прогрессирование тяжести порока. Поэтому в случае диагностики ВПС внутриутробно ЭхоКГ плода повторяли каждые 4–6 недель для мониторинга желудочковой дисфункции, клапанной регургитации и контроля роста анатомических структур, которые могли поражаться нарушенным антеградным кровотоком. Общее состояние плода оценивали по наличию признаков внутриутробной задержки роста плода, плацентарной дисфункции и дистресса плода, сердечной недостаточности с развитием водянки плода.

При первичной оценке новорожденного с пренатальным диагнозом ВВС проводилось изучение анамнеза, физикальная оценка с измерением артериального давления на конечностях, эхокардиография, электрокардиография. После рождения ребенка обращали внимание на цвет кожи (бледный, периферический цианоз, центральный цианоз),

респираторные показатели (тахипноэ, брадипноэ, респираторный дистресс), оценивали периферическую перфузию (бледность, «мраморность» кожных покровов, нарушение терморегуляции). Исследовалась также пульсация брахиальных и бедренных артерий и другие признаки нарушений артериальной перфузии (олигоанурия, парез кишечника, метаболический ацидоз).

Результаты исследований и их обсуждение. На сегодняшний день пренатальная диагностика остается неотъемлемой частью успешного лечения детей с заболеваниями сердца. По данным разных авторов, доля успеха (влияние на раннюю неонатальную и постоперационную летальность) составляет до 30%. Пренатальное выявление ВПС дает возможность семьям принимать решение о рождении ребенка с пороком сердца. Еще до родов родителей знакомили с особенностями течения выявленного порока, возможностями его хирургического лечения для принятия сознательных решений. Если семья решала сохранять беременность, обсуждение проводилось со специалистами, которые будут задействованы при лечении ребенка, — неонатологами, акушерами-гинекологами, кардиохирургами (пренатальный мультидисциплинарный консилиум).

Всего из 185 детей с диагностированными ВПС пороки, относящиеся к группе с дуктус-зависимым системным кровотоком, выявлены у 66 (35,7%) младенцев. При оценке анамнестических данных установлено, что первая беременность была у 38 (57,6%) женщин, повторная — у 28 (42,4%) женщин. Первые роды были у 43 (65,2%), повторные — у 23 (34,8%) женщин. Возраст большинства матерей (81,8%) составлял от 20 до 30 лет.

При родоразрешении предпочтение отдавалось срочным спонтанным родам, поскольку известно, что доношенные дети имеют энергетический резерв, накопленный в течение третьего триместра, которого нет у недоношенных новорожденных, а также имеют меньшую вероятность возникновения электролитных нарушений, респираторного дистресс-синдрома, некротического энтероколита и внутрижелудочковых кровоизлияний.

Стимуляция родов и кесарево сечение применялись в случаях, когда имело место многоводие неиммунного происхождения, признаки дистресса плода. Путем кесарева сечения родились 7 малышей (10,6%). В состоянии асфиксии тяжелой степени родилось 11 детей (16,7%). Без признаков асфиксии родилось 6 детей (9,1%), остальные 49 (74,2%) — в состоянии асфиксии умеренной степени. Среди всех новорожденных мальчики составили 47%, девочки — 53%. Большая часть новорожденных в первые часы жизни имела сохраненную гемодинамику, поскольку функционировали фетальные коммуникации (ОАП, ООС).

Доношенными родились 63 (95,5%) ребенка, недоношенными — 3 (4,5%). Масса большинства детей (68,2%) при рождении составляла больше 3000 г, что свидетельствовало о достаточно удовлетворительных условиях внутриутробного развития даже при таких тяжелых формах врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы, которые имели высокий уровень ранней неонатальной смертности, как синдром гипоплазии левых отделов сердца.

Для обеспечения оптимальной помощи как матери, так и новорожденному в перинатальном периоде решающее значение имело налаживание обмена информацией между акушерами, специалистами УЗИ, неонатологами, детскими кардиологами и определение оптимального места рождения ребенка с диагностированным пренатально критическим пороком сердца.

Помощь новорожденному с диагнозом ВПС в родильном зале определялась хорошо известными принципами: согревание, стимуляция, обеспечение проходимости дыхательных путей, эффективности дыхания и кровообращения. Медикаменты и средства для

пополнения объема внутрисосудистой жидкости включали: кристаллоидно-коллоидные растворы, бикарбонат, допамин, адреналин и простогландины E1.

Данные о частоте нозологических форм врожденной патологии сердца, по данным отделения реанимации новорожденных за 2007–2012 гг., представлены в табл. 1.

Таблица 1

Частота врожденных пороков сердца по нозологическим формам

Врожденная аномалия сердечно-сосудистой системы	Годы					
	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Дефект межжелудочковой перегородки	4	3	7	4	6	5
Дефект межпредсердной перегородки	-	1	1	1	2	2
Тетрада Фалло	2	3	3	1	3	2
Коарктация аорты	2	3	1	1	2	1
Синдром гипоплазии правых отделов сердца	2	2	4	1	2	2
Синдром гипоплазии левых отделов сердца	2	-	5	4	3	6
Аномалия Эбштейна	1	-	-	-	-	1
Стеноз аорты	3	4	3	4	3	4
Стеноз легочной артерии	4	2	2	2	-	3
Общий желудочек сердца	2	1	1	-	-	1
Аневризма левого желудочка	1	-	-	-	-	-
Атриовентрикулярная коммуникация	4	2	1	3	1	1
Рабдомиома сердца	1	2	-	-	2	1
Гипоплазия дуги аорты	2	1	3	4	3	2
Общий артериальный ствол	2	3	-	1	1	1
Транспозиция магистральных артерий	3	5	5	9	1	4
Тотальный аномальный дренаж легочных вен	1	-	-	-	-	-
Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка	1	1	-	1	1	1
Нарушения сердечного ритма	2	2	2	3	3	4

На диаграмме (рис. 2) представлена удельная частота нозологических форм врожденной патологии сердца при дуктус-зависимом системном кровотоке.

Несмотря на разнообразие уровней обструкции выходного тракта ЛЖ, новорожденные с дуктус-зависимым системным кровотоком имели сходную клиническую симптоматику: затруднение при сосании, бледность кожных покровов, снижение кислородной сатурации 75–80%. У 42 детей (63,6%) отмечались признаки респираторного дистресс-синдрома. 6 детей (9,1%) имели в первые сутки жизни «вид внешне здорового ребенка». 18 детей (27,3%) находились после рождения в тяжелом состоянии. 11 (16,7%) детей нуждались в инотропной поддержке и проведении искусственной вентиляции легких.

Как видно на диаграмме (рис. 2), большинство выявленных пороков сердца относились к таким, которые требовали срочного кардиохирургического лечения в неонатальном периоде, а для поддержания жизни ребенка в кардиохирургической коррекции (радикальной или гемодинамической) необходимо было функционирование двух фетальных коммуникаций – артериального протока и овального окна.

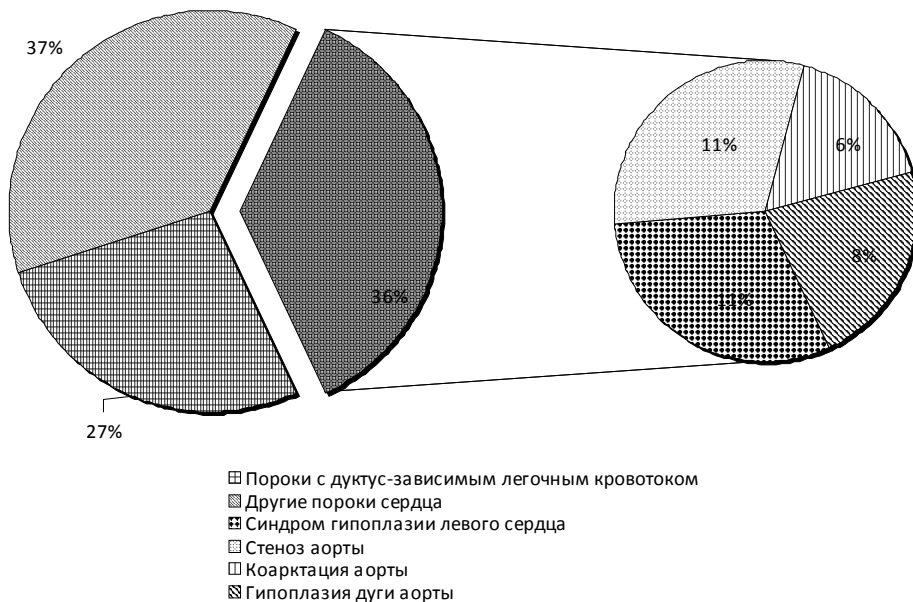


Рис. 2. Удельная частота врожденных пороков сердца с дуктус-зависимым системным кровотоком у новорожденных (по данным отделения реанимации новорожденных за 2007–2012 гг.)

Открытый артериальный проток поддерживали постоянной круглосуточной инфузией простагландина E1. При функционирующем ОАП после установления диагноза введение начинали с низких доз – 5–10–15 нг / кг / мин (0,005–0,015 мкг / кг / мин.). Если по данным ЭхоКГ отмечались признаки закрытия ОАП, инфузию начинали с максимальной дозы – 50–100 нг / кг / мин. В случае наличия ОАП без ООО или признаков закрытия ООО необходим был срочный перевод в кардиохирургический стационар для проведения процедуры Рашкинда (эндоваскулярная баллонная атриосептотомия).

До транспортировки в специализированный кардиохирургический стационар детям проводилось лечение, которое включало:

- инфузионную терапию в зависимости от возраста и массы тела;
- кардиотоническую терапию (допамин 3–5–10 мкг / кг / мин.);
- антибактериальную терапию (при необходимости);
- искусственную вентиляцию легких при нарастании признаков дыхательной недостаточности, развитии сердечной недостаточности и отека легких.

Транспортировка в кардиохирургические центры детей с дуктус-зависимыми пороками сердца проводилась с постоянной инфузией алпростадилла, а при сердечной недостаточности и/или дыхательных расстройствах – с проведением искусственной вентиляции легких.

В зависимости от тяжести ВПС и выраженности гемодинамических нарушений дети в возрасте от нескольких часов жизни до одного месяца жизни получали консультации в ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова». В результате проведенных обследований и уточнения диагноза 39 (59,1%) новорожденных

были переведены для оперативного лечения, из них 30 детей (45,5%) – в первые сутки жизни. 24 (36,4%) ребенка получили консультации в кардиохирургических центрах с рекомендациями по наблюдению. Трое детей умерли в отделении реанимации новорожденных с диагнозом синдрома гипоплазии левых отделов сердца в связи с невозможностью кардиохирургической коррекции данного порока сердца.

Как видно из наших данных, большинство новорожденных были переведены для лечения в кардиохирургический центр в первые сутки и даже в первые часы жизни. Стремление к такому экстренному переводу можно объяснить несколькими причинами.

1. Поддерживать широкий функционирующий ОАП сразу после рождения можно значительно меньшими дозами простагландина E1, начиная с 0,005 мкг / кг / мин., тогда как с течением времени закрывающийся ОАП требует назначения более высоких доз ПГЕ1 (0,01–0,05 мкг / кг / мин.), что сопряжено с вероятными побочными эффектами препарата (апное, гипотензия, тахикардия).
2. Если раньше для проведения радикальных операций с использованием искусственного кровообращения требовалось достижение ребенком определенной массы тела, то теперь операции могут проводиться и у новорожденных с малой массой при рождении. Доказано, что пролонгированная медикаментозная терапия с целью набора массы тела не улучшает выживаемость, а на практике только подвергает новорожденного риску осложнений интенсивной терапии, и ожидаемый прирост массы тела может быть минимальным из-за наличия у ребенка ВПС.
3. Длительно продолжающаяся сниженная перфузия тканей при ВПС с дуктус-зависимым системным кровотоком ведет к ишемии органов, нарушению гемодинамики, ацидозу, вследствие чего развиваются почечная недостаточность, некротический энтероколит, внутримозговые кровоизлияния.

Выводы. С целью своевременной диагностики и оказания квалифицированной кардиологической помощи новорожденным с врожденными пороками сердца с дуктус-зависимым системным кровотоком необходимо обеспечить:

- организацию скринингового пренатального обследования в оптимальные сроки гестации (20–22 и 30–32 недели беременности);
- информирование неонатологического отделения о родах с диагнозом врожденной аномалии сердца у плода;
- проведение клинического и эхокардиографического обследования новорожденного в первые часы после рождения;
- пренатальное информирование кардиохирургического центра и определение тактики лечения;
- проведение комплексного медикаментозного лечения до транспортировки ребенка в кардиохирургический центр.

Литература

1. Бобев Др., Иванова Ив. Болезни новорожденного. София. – 1963. – 238 с.
2. Дослідження в перинатології. Серцево-судинні захворювання у новонароджених: Пер. з англ. / Гил Верновський, С. Давід Рубенстайн. К.: Фонд допомоги дітям Чорнобиля, 2004. – 312 с.
3. Посібник з неонатології : Пер. з англ. / Дж. Клоерті, Е. Старк. – К.: Фонд допомоги дітям Чорнобиля, 2002. – 772 с.
4. Мутафьян О.А. Врожденные пороки сердца у детей. – М., 2002. – 330 с.

5. Эхография в акушерстве и гинекологии. Теория и практика: пер. с англ. 6-е изд. В 2 ч. Часть первая / Флешнер А., Менинг Ф., Дженти Ф., Ромеро Р. – М.: Видар, 2005. – 582 с., ил.
6. Дворяковский И.В. Ультразвуковая диагностика в неонатологии и педиатрии. – М., 2000. – 215 с.
7. Фейгенбаум Х. Эхокардиография/ Пер. с англ. Под ред. Митькова В.В. – М.: Видар, 1999. – 512 с., ил.

ОСОБЛИВОСТІ ПРЕНАТАЛЬНОГО І ПОСТНАТАЛЬНОГО СТАНУ ГЕМОДИНАМІКИ У НОВОНАРОДЖЕНИХ ІЗ ВРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ ПРИ ДУКТУС-ЗАЛЕЖНОМУ СИСТЕМНОМУ КРОВООБІГУ

Лук'янова І.С., Медведенко Г.Ф., Списаренко С.П., Труба Я.П., Лазоршинець В.В.

Обстежено 4686 вагітних у термінах 20–24, 30–32 тижні. У 185 новонароджених встановлено діагноз вродженої вади серця. З них у 156 (84,3%) малюків вроджену ваду серця виявлено пренатально. У 66 (35,7%) виявлені вади з дуктус-залежним системним кровотоком. Проведено клінічне та ехокардіографічне обстеження новонароджених у першу добу життя після народження, визначена тактика лікування. Функціонування відкритої артеріальної протоки підтримували постійною інфузією простагландину E1. 39 (59,1%) новонароджених були переведені для оперативного лікування, з них 30 (45,5%) дітей – в першу добу життя. 24 (36,4%) дитини були виписані додому під нагляд педіатра і кардіолога.

Ключові слова: *вроджені вади серця, ехокардіографія, плід, новонароджений, відкрита артеріальна протока.*

PECULIARITIES OF PERINATAL AND POSTNATAL STATE OF HEMODYNAMICS OF NEWBORNS WITH CONGENITAL HEART DISEASES WITH DUCTUS-DEPENDENT SYSTEM CIRCULATION

Lukyanova I., Medvedenko G., Spisarenko S., Truba Y., Lazoryshynets V.V.

The study involved 4686 pregnant women on 20–24, 30–32 weeks of pregnancy. Subsequently in 185 newborns congenital heart disease were diagnosed. Including 156 (84,3%) newborns that were diagnosed with congenital heart disease prenatal, 66 (35,7%) were diagnosed with ductus-dependent system circulation.

The clinical and Echocardiographic examination of infants in the first day of life was performed, and the tactics of treatment was determined. Patent ductus arteriosus was kept by continued infusion of prostaglandins E (PGE). 39 (59,1%) of newborns were transferred for surgical treatment, including 30 (45,5%) of them that were transferred during the first 24 hours of life. 24 (36,4%) of newborns were discharged from the clinics under the supervision of pediatricist and cardiologist.

Key words: *congenital heart disease, Echocardiographic, fetus, newborn, patent ductus arteriosus.*