

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «30» сентября 2015 года
Протокол № 10

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ. КРИТИЧЕСКИЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ

I. Вводная часть:

1. Название протокола: Критические врожденные пороки сердца у новорожденных

2. Код протокола:

3. Коды заболеваний по МКБ -10:

- Q20.0 – Общий артериальный ствол
- Q20.3 – Дискордантное желудочково-артериальное соединение
- Q20.4 – Удвоение входного отверстия желудочка
- Q22.0 – Атрезия клапана легочной артерии
- Q22.1 – Врожденный стеноз клапана легочной артерии
- Q22.5 – Аномалия Эбштейна
- Q22.6 – Синдром правосторонней гипоплазии сердца
- Q23.0 – Врожденный стеноз аортального клапана
- Q23.4 – Синдром левосторонней гипоплазии сердца
- Q24.5 – Аномалия развития коронарных сосудов
- Q25.1 – Коарктация аорты
- Q25.2 – Атрезия аорты
- Q25.3 – Стеноз аорты
- Q25.5 – Атрезия легочной артерии
- Q25.6 – Стеноз легочной артерии
- Q26.2 – Тотальная аномалия соединения легочных вен

4. Сокращения, используемые в протоколе:

- АВСД – атриовентрикулярный септальный дефект
- АД – артериальное давление
- АК – аортальный клапан
- АТК – атрезия трикуспидального клапана
- ВИЧ – вирус иммунодефицита человека
- ВПС – врожденный порок сердца
- ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП	–	дефект межпредсердной перегородки
ИФА	–	иммуноферментный анализ
МКК	–	малый круг кровообращения
ОАП	–	открытый артериальный проток
ООО	–	открытое овальное окно
ПЦР	–	полимеразная цепная реакция
СГЛС	–	синдром гипоплазии левого сердца
СДР	–	синдром дыхательных расстройств
СЛА	–	стеноз легочной артерии
ТАДЛВ	–	тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТМС	–	транспозиция магистральных сосудов
ТФ	–	Тетрада Фалло
ЭКГ	–	электрокардиография

5. Дата разработки/пересмотра протокола: 2015 год.

6. Категория пациентов: новорожденные, дети.

7. Пользователи протокола: детские кардиологи, неонатологи, детские кардиохирурги, детские анестезиологи-реаниматологи, педиатры, врачи общей практики.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ:

8. Определение синдрома:

Врожденные пороки сердца (ВПС) - внутриутробные аномалии развития сердца (в т. ч. его клапанов, перегородок) и крупных сосудов [1,2].

Критический порок сердца – ВПС, сопровождающийся развитием критического состояния [3].

Характерная особенность критических ВПС – отсутствие или слабая выраженность компенсаторных реакций. Если не проводится экстренная терапия (например введение простогландинов) или не выполняется оперативная коррекция, ребенок погибает в течение 1-ых дней или недель жизни [8].

Критическое состояние – это состояние, сопровождающееся острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечно-сосудистой недостаточности, тканевой гипоксией с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза [4].

К основным причинам развития критического состояния относятся [4]:

- 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).

9. Клиническая классификация:

Клиническая классификация врожденных пороков сердца у новорожденных и грудных детей:

Анатомо-физиологическая классификация ВПС:

- ВПС с артериовенозным сбросом, бледного типа, сопровождающиеся перегрузкой малого круга кровообращения (ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВСД);
- Пороки с веноартериальным сбросом – пороки синего типа (тетрада Фалло (ТФ), атрезия трикуспидального клапана (АТК));
- ВПС, сопровождающий обструкцией кровотоку (стеноз аортального клапана (САК), стеноз легочной артерии (СЛА), коарктация аорты).

Синдромальная классификация ВПС у новорожденных и детей первого года жизни [3,4]:

- ВПС, сопровождающиеся артериальной гипоксемией (хроническая гипоксемия, гипоксемический приступ, гипоксемический статус);
- ВПС, проявляющиеся преимущественно сердечной недостаточностью (острая сердечная недостаточность, застойная сердечная недостаточность, кардиогенный шок);
- ВПС, проявляющиеся нарушениями ритма сердца (постоянная тахикардия, полная атриовентрикулярная блокада, пароксизмальная тахикардия).

У новорожденных и детей первого года жизни целесообразно выделять **состояния, зависящие от функционирования фетальных коммуникаций** – ВПС, при которых гемодинамика, обеспечение адекватного кровотока, оксигенация тканей возможны только при сохранении функционирующих фетальных коммуникаций (открытое овальное окно (ООО), ОАП, аранциев проток) [1,2,3]. При естественном закрытии указанных коммуникаций возникает критическая ситуация, которая реализуется либо через синдром прогрессирующей артериальной гипоксемии, либо через синдром сердечной недостаточности.

Гемодинамическая классификация ВПС у новорожденных и детей первого года жизни [1,2,5]):

- Системная дуктус-зависимая гемодинамика – состояние, при котором функционирование большого круга кровообращения полностью зависит от наличия ОАП (коарктация аорты, критический стеноз аорты, синдром гипоплазии левого сердца);

- Легочная дуктус-зависимая гемодинамика - состояние, при котором функционирование малого круга кровообращения полностью зависит от наличия ОАП (ТМС, атрезия ЛА, атрезия ТК, тетрада Фалло с критическим стенозом ЛА, критическая форма аномалии Эбштейна);
- Форамен-зависимые ВПС – ВПС, связанные с регламентирующим влиянием овального окна на гемодинамику (синдром гипоплазии правых и левых отделов сердца, тотальный аномальный дренаж легочных вен, ТМС). Размер ООС при этих пороках во многом определяет величину системного выброса;
- Ductus-venosus зависимый ВПС – Ифракардиальная форма тотального аномального дренажа легочных вен; (отток крови из коллектора в вертикальную вену, затем в порталную, затем через венозный проток в НПВ). Данный порок является абсолютным показанием для экстренного кардиохирургического вмешательства;
- ВПС, не зависящие от фетальных коммуникаций (ВПС с большими лево-правыми шунтами). Первые дни жизни для данных пациентов не являются критическими.

Классификация критических состояний:

Классификацией, объединяющей патофизиологические аспекты и клинические проявления ВПС, является схема прогноза критических состояний, предложенная Л.М. Миролюбовым [3].

Рисунок № 1: Прогноз критических состояний при ВПС у новорожденных.



Рисунок 1. Критические состояния при ВПС у новорожденных

Классификации ВПС по возможности радикальной коррекции (Turley K. et al., 1980):

1 группа – пороки, при которых возможна только радикальная коррекция: стеноз аорты, стеноз лёгочной артерии, ТАДЛВ, трёхпредсердное сердце, коарктация

аорты, открытый артериальный проток, дефект аортолёгочной перегородки, ДМПП, стеноз или недостаточность митрального клапана;

2 группа – пороки, при которых целесообразность радикальной или паллиативной операции зависит от анатомии порока, возраста ребёнка и опыта кардиологического центра: различные варианты ТМС, атрезия лёгочной артерии, общий артериальный ствол, тетрада Фалло, АВСД, ДМЖП;

3 группа – пороки, при которых в грудном возрасте возможны только паллиативные операции: единственный желудочек сердца, некоторые варианты отхождения магистральных сосудов от правого или левого желудочка со стенозом лёгочной артерии, атрезия трёхстворчатого клапана, атрезия митрального клапана, гипоплазия желудочков сердца.

10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации**
Показания для госпитализации в стационар амбулаторного пациента (роды на дому, ранняя выписка из родильного дома):

- Наличие цианоза у новорожденного;
- Наличие признаков сердечно-сосудистой недостаточности (отказ от груди, тахикардия, одышка);
- Рекомендуется следовать принципам ИВБДВ.

Показания для плановой/экстренной госпитализации в кардиохирургический стационар в случае нахождения ребенка в учреждении родовспоможения:

- наличие у ребенка ВПС с гемодинамикой, зависящей от функционирования фетальных коммуникаций (ООО, ОАП, аранциев проток);
- нарастающая сердечно-сосудистая недостаточность.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- физикальный осмотр;
- определение наличия цианоза;
- подсчет ЧД в минуту;
- подсчет ЧСС в минуту;

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

- пульсоксиметрия;
- ЭКГ.

11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: (роды на дому, ранняя выписка из родильного дома)

Госпитализация проводится в экстренном порядке без проведения исследований в кардиохирургический центр (в случае нахождения в учреждении родовспоможения):

- ОАК;

- ОАМ;
- Биохимия крови: АЛТ, АСТ, билирубин, мочеви́на, креатинин, общий белок, СРБ;
- ЭКГ;
- Рентгенография органов грудной клетки;
- ЭХОКГ;
- кал на патологическую флору;
- ИФА на маркеры гепатитов В и С;
- ИФА на ВИЧ.

11.4 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, мочеви́на, креатинин, общий белок, СРБ;
- коагулограмма;
- определение КЩС крови;
- ЭКГ;
- рентгенография органов грудной клетки;
- ЭХОКГ;

11.5 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.

Кратность проведения исследований и сроки проведения представлены в таблице № 2.

Таблица № 2. Основные мероприятия/дополнительные мероприятия:

№	вид исследования	кратность проведения	сроки проведения
Основные исследования			
1.	Ежедневный осмотр	каждый день	в утренние часы, повторно при изменении состояния
2.	контроль температуры тела	каждый день	постоянно (мониторирование жизненно-важных параметров)
3.	контроль АД	каждый день	постоянно (мониторирование жизненно-важных параметров)
4.	контроль Sat O2	каждый день	постоянно (мониторирование жизненно-важных параметров)
5.	контроль диуреза	ежедневно	в течение суток
5.	ОАК	7 раз	с интервалом 2-3 дня, дополнительно при изменении состояния, либо в случае необходимости контроля выявленных изменений;
6.	ОАМ	7 раз	с интервалом 2-3 дня, дополнительно при изменении состояния, либо в случае необходимости контроля выявленных изменений;
7.	Биохимия крови (определение уровня белка, электролитов, АЛТ, АСТ, билирубин общий и прямой, мочевины, креатинин, глюкоза)	4 раза	с интервалом 3-4 дня, дополнительно при изменении состояния, либо в случае необходимости контроля выявленных изменений с интервалом 5 дней;
8.	КЩС крови	ежедневно	в случае необходимости несколько раз в день в зависимости от состояния, проведения терапии кардиотоническими препаратами
9.	определение коагуляционного статуса: коагуляционный профиль (ПВ – ПО – МНО, фибриноген, АЧТВ, ПТИ), агрегация тромбоцитов	1 раз	1 раз при поступлении, дополнительно в случае наличия патологических изменений либо изменения состояния
11	контроль МНО	–	по необходимости

12.	ЭКГ	3 раза	с интервалом 5 дней, дополнительно при изменении состояния, либо в случае необходимости контроля выявленных изменений с интервалом 1 день;
13.	ЭХОКГ	2 раза	с интервалом 7-10 дней, дополнительно при изменении состояния, либо в случае необходимости контроля выявленных изменений с интервалом 5 дней;
14.	рентгенография органов грудной клетки	1 раз	при поступлении, дополнительно в случае наличия патологических изменений либо изменения состояния, в случае проведения ИВЛ по необходимости.
Дополнительные исследования			
1.	ИФА на ВУИ (вирус простого герпеса, цитомегаловирус, токсоплазмоз, хламидии, микоплазмы) с определением Ig G, Ig M	1 раз	после рождения в случае наличия подозрения на возможное инфицирование, повторно через 10 дней в парных сыворотках при положительном результате 1-го скрининга
2.	ПЦР на ВУИ (вирус простого герпеса, цитомегаловирус, токсоплазмоз, хламидии, микоплазмы) с определением Ig G, Ig M	1 раз	при положительных результатах ИФА скрининга для определения активности процесса
3.	Мазок из зева и носа, посев биологических жидкостей на чувств. к антибиотикам	1 раз	при поступлении, дополнительно в случае наличия патологических изменений либо изменения состояния, либо в случае необходимости мониторинга проводимой антибактериальной терапии
4.	кал на патологическую флору	1 раз	в случае планируемого перевода в другие стационары
5.	кровь на стерильность		по показаниям
6.	УЗИ плевральной полости	1 раз	при поступлении, дополнительно в случае наличия патологических изменений либо изменения состояния.

7.	УЗИ органов брюшной полости и почек	1 раз	при поступлении, дополнительно в случае наличия патологических изменений либо изменения состояния.
8.	НСГ	1-2 раза	при поступлении, дополнительно при изменении состояния, контроля выявленных изменений
21.	осмотр глазного дна	2 раза	при поступлении и через 10 дней, дополнительно при изменении состояния

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи (в случае родов на дому, ранней выписки):

- Физикальный осмотр;
- Определение наличия цианоза;
- Подсчет ЧД в минуту;
- Подсчет ЧСС в минуту;
- Пульсоксиметрия;
- ЭКГ.

12. Диагностические критерии постановки диагноза:

Сроки манифестации клинических проявлений ВПС напрямую зависят от гемодинамики порока и физиологических изменений кровотока, происходящих в организме ребенка после рождения, и представлены в таблице № 1 (приложение № 1) [3,6].

12.1 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;

12.2 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 предуктальной коарктации аорты; при выраженном цианозе рук и верхней половины туловища можно заподозрить транспозицию магистральных артерий.

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 [4,5].

- **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 лево-правым 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;

Пульсация периферических артерий – у новорожденного необходимо определение пульса и его характеристик (наполнение, напряжение, ритмичность) на всех периферических артериях [4,5].

- 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.

Артериальное давление [1,3]:

- 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 [1,2,3]:

- 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.

12.3 Лабораторные исследования:

- 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 – $BE > -4,0$;
- для оценки степени выраженности сердечной недостаточности – уровень натрийуретического пептида – pro-BNP (нормальные значения - < 125 пг/мл).

12.4 Инструментальные исследования:

1. Пульсоксиметрия: исследование рекомендуется проводить как скрининговое абсолютно всем новорожденным. Алгоритм оценки результатов исследования представлен на рисунке № 1 (приложение № 2).

Методика проведения скрининговой пульсоксиметрии представлена в приложение № 3.

2. Электрокардиография (ЭКГ) [3,4]:

При проведении ЭКГ должны быть оценены следующие параметры:

- Ритм;
- Электрическая ось сердца;
- Продолжительность основных зубцов и интервалов;
- Признаки перегрузки предсердий и желудочков;
- Признаки ишемии миокарда;

ЭКГ считается неспецифичным методом при диагностике ВПС, тем не менее можно выделить несколько признаков, позволяющих с большой долей вероятности заподозрить тот или иной порок:

- Цианоз + отсутствие шумов + признаки гипертрофии правых отделов – ТМС либо атрезия легочной артерии;
- Цианоз + отклонение ЭОС влево – атрезия трикуспидального клапана;

- Зубец Q в отведении V1 – СГЛС;
- Отклонение ЭОС влево у новорожденных – АВСД;
- Грубые нарушения процессов реполяризации по типу ишемии – аномальное отхождение коронарных артерий;
- ЭКГ признаки АВ-блокады при врожденной АВ-блокаде.

3. Рентгенография органов грудной клетки:

Оценка рентгеновского снимка должна включать в себя следующие аспекты:

- кардиоторакальный индекс как параметр оценки изменений размеров сердца;
- форма тени сердца;
- изменение легочного рисунка (артериальная легочная гиповолемия, венозная легочная гиперволемия);
- висцеральный статус (положение печени и желудочного пузыря);
- расположение дуги аорты (правая, левая дуга аорты);
- аплазия/гипоплазия тимуса.

Существуют, как минимум 3 характерные конфигурации сердца при ВПС [1,2,3]:

- небольшое сердце в виде «деревянного башмачка» - при Тетраде Фалло или трикуспидальной атрезии;
- «яйцо, лежащее на боку» - при транспозиции магистральных сосудов;
- «снежная баба» - при супракардиальной форме тотального аномального дренажа легочных вен.

Для оценки гемодинамических нарушений необходимо оценить характер легочного рисунка:

- Усиленный легочный рисунок – характерен для пороков со сбросом слева направо и поступлением повышенного объема крови в ЛА (ДМЖП, ОАП, полная форма АВСД, дефект аортолегочной перегородки и т.д.);
- Обедненный легочный рисунок - при пороках сердца со стенозом или атрезией легочной артерии (ТФ, единственный желудочек сердца со стенозом ЛА, изолированный стеноз ЛА и т.д.). Однако при большом поступлении крови через ОАП легочный рисунок может быть практически нормальным;
- Изменения легочного рисунка по типу венозного застоя – обструкция легочных вен, митральный стеноз, левожелудочковая недостаточность.

Эхокардиография: золотой стандарт диагностики ВПС. проводится квалифицированным сертифицированным специалистом, позволяет проводить топическую диагностику порока.

Критерии диагностики – согласно протоколу проведения ЭХОКГ и ЭХО признакам ВПС.

12.5 Показания для консультации специалистов:

- Консультация детского кардиолога: наличие симптомов, либо синдромов (артериальной гипоксемии, легочной гипертензии, сердечной недостаточности), позволяющих заподозрить ВПС у новорожденного;
- Консультация кардиохирурга: наличие ВПС, подтвержденного по данным ЭХОКГ и других лабораторно-инструментальных методов исследования,

требующего проведения оперативной коррекции в экстренном/срочном порядке, либо в ближайшие месяцы жизни;

- Консультация аритмолога: наличие нарушений ритма сердца (пароксизмальная предсердная тахикардия, фибрилляция и трепетание предсердий, синдром слабости синусового узла), диагностированные клинически, по данным ЭКГ и ХМЭКГ.
- Консультация невропатолога: наличие эпизодов судорог, наличие парезов, гемипарезов и других неврологических нарушений;
- Консультация инфекциониста: наличие признаков инфекционного заболевания (выраженные катаральные явления, диарея, рвота, сыпь, изменение биохимических показателей крови, положительные результаты ИФА исследований на внутриутробные инфекции, маркеры гепатитов);
- Консультация оториноларинголога: носовые кровотечения, признаки инфекции верхних дыхательных путей, тонзиллиты, синуситы;
- Консультация гематолога: наличие анемии, тромбоцитоза, тромбоцитопении, нарушение свертываемости, другие отклонения гемостаза;
- Консультация нефролога: наличие данных за ИМВП, признаки почечной недостаточности, снижение диуреза, протеинурия.
- Консультация пульмонолога: наличие сопутствующей патологии легких, снижение функции легких;
- Консультация офтальмолога: воспалительные заболевания органов зрения, нарушения зрения, плановый осмотр глазного дна.
- Консультация генетика: при наличии фенотипических признаков генетической/хромосомной патологии.

12.6 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 (преддугально) 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 [3,7].

Дифференциальные признаки патологии сердечно-сосудистой и дыхательной систем представлены в таблице № 2 [3,7].

Таблица № 2: 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

Для облегчения дифференциальной диагностики ВПС предлагается алгоритм, представленный на рисунке № 2, приложение №4.

Кроме того, у этой группы пациентов необходимо проведение дифференциальной диагностики между ВПС и персистирующей легочной гипертензией новорожденных. В таблице № 3 указаны факторы, свидетельствующие о вероятном наличии у новорожденного персистирующей легочной гипертензии (ПЛГН) [1,2,7].

Таблица № 3: Признаки вероятной персистирующей гипертензии новорожденных.

Беременность	Пренатально диагностированная гипоплазия легких Наличие признаков амнионита
Роды	Перинатальная асфиксия Аспирация меконием Септицемия

	Респираторный дистресс-синдром
Обзорная рентгенография органов грудной клетки	Признаки РДС Пневмоторакс Пневмония
Течение	Фазы временного повышения сатурации >95%, $paO_2 > 100$ мм рт.ст. на фоне подачи кислорода
Лабораторные параметры	Признаки ВУИ: Лейкоцитоз Лейкопения Тромбоцитопения ↑ С-реактивный белок

13. 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.

14. Тактика лечения:

14.1 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%.

14.2 Медикаментозная терапия:

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

14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне: (родильный дом, перинатальный центр).

Принципы адекватной терапии критических ВПС на основании имеющейся у пациента гемодинамики [1,2,7] отражены в таблице №3:

Таблица № 3: 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

Медикаментозное лечение, оказываемое на уровне родильного дома/перинатального центра:

Основным препаратом терапии критических ВПС до поступления в кардиохирургический центр является простагландин E1.

Рекомендации по лечению дуктус-зависимых ВПС простагландином E1 (алпростадил):

Новорожденным с подозрением на наличие дуктус-зависимого ВПС назначается препараты простагландина E1 (для поддержания ОАП в открытом состоянии [5,8,9].

Простагландин E1 является эффективным вазодилататором, поддерживающим ОАП в открытом состоянии и способным вызвать реканализацию физиологически закрывшегося ОАП.

Показанием для назначения простагландина E1 является:

- Наличие дуктусзависимого ВПС, диагностированного в антенатальном периоде;
- Подозрение на наличие критического ВПС, сопровождающегося цианозом и ослаблением пульсации периферических артерий;
- **Режим введения:**
- Стартовая доза простагландина E1 должна составлять 0,01 - 0,02 мкг/кг/мин. При отсутствии эффекта (нет прироста уровня сатурации кислорода, ацидоз по данным анализа КЩС крови) следует пошагово увеличивать дозировку на 30-

50% каждые 20 минут до достижения целевых параметров. Значения сатурации <70% можно считать достаточными при отсутствии лактатацидоза (значение лактата < 2 ммоль/л).

- У новорожденного в критическом состоянии доза ступенчато может быть увеличена до 0,1 мкг/кг/мин. При этом следует перевести пациента на ИВЛ, так как при такой дозировке препарата высок риск развития апноэ.
- Простагландин E1 может вводиться через центральный или периферический венозный катетер. Для предотвращения болюсного введения препарата дополнительная инфузия должна вводиться через второй венозный доступ.

Таблица № 5: Основные лекарственные препараты, применяемые при лечении 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:			
	Добутамина гидрохлорид	раствор для инфузии 1 флакон 50 мл/250 мг	5-15 мкг/кг/мин	10 дней
	допамина гидрохлорид	Концентрат для приготовления раствора для инфузии 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 КЩС крови	по потребности

4.	Антибактериальные препараты			
	Цефазолин	100 мг/кг в сутки В 2-4 приема в/в	10 дней	20%
	Цефуросим	100 мг/кг в сутки в 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 раз доза 3-4 раза в сутк	14 дней	80%
	спиронолактон	2-4 мг/кг в сутки приема перорально в 8.00, в 12.00	14 дней	100%
6.	Ингибиторы АПФ			
	каптоприл	0,1-0,5 мг/кг в сут 3 приема	14 дней	30%
	эналаприл	0,1-0,5 мг/кг/сутки	14 дней	50%

7.	блокаторы – адренорецепторов			
	карведилол	0,1-0,8 мг/кг в сут 2 приема	14 дней	30%
	анаприлин	1 мг/кг/сутки в приема	14 дней	20%
	метопролол	5 мг/кг/сутки в 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 парентерального питания		14 дней;	10%
	Гидрокарбонат натрия	Расчет на основе показателей КЩС	По потребности	30%

Таблица № 6: Дозы дигоксина в зависимости от возраста.

возраст	ежедневная поддерживающая доза мкг/кг/сутки	
	PO	IV
недоношенные новорожденные	5	3-4
доношенные новорожденные	8-10	6-8

Перечень дополнительных лекарственных средств с указанием формы выпуска:

- Силденафил - 1 т. 25 мг;
- Левосимендан - 0,25% концентрат для инфузионного р-ра во флаконах по 5 и 10 мл;
- аминокислоты для парентерального питания, 10% раствор - 1 флакон – 1000 мл;
- цефазолин – порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения, 1 флакон – 500 мг;
- цефуроксим - порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения, 1 флакон – 750 мг;
- цефтриаксон - порошок для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения, 1 флакон – 1000 мг;
- амикацин - р-р д/в/в и в/м введения 500 мг/2 мл;

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи: не проводится. Избегать подачи кислорода до установления диагноза.

14.3 Другие виды лечения:

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: не проводится.

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне: не проводится.

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне: не проводится.

14.4. Хирургическое вмешательство:

14.4.1. Хирургическое лечение, оказываемое в амбулаторных условиях: не проводится.

14.4.2. Хирургическое лечение, оказываемое в стационарных условиях:

Хирургическая коррекция критических ВПС осуществляется в условиях высокоспециализированных кардиохирургических центрах республиканского уровня. Вид коррекции определяется анатомией порока и тяжестью состояния пациента.

В случае выявления у новорожденного критического ВПС, осуществляется перевод его в специализированный кардиохирургический стационар для проведения оперативной коррекции. Порядок перевода пациента представлен ниже.

Организация перевода пациента в кардиохирургический стационар.

Перевод пациента в кардиохирургический стационар осуществляется после предварительного согласования даты госпитализации с заведующим детским кардиохирургическим отделением или лицом, его заменяющим, по телефону и/или интернету. Особенности терапии и транспортировки должны быть заранее обсуждены с заведующим отделением детской реанимации. В выписке, предоставляемой для решения вопроса о переводе ребенка в кардиохирургический стационар, должны быть отражены следующие данные:

- паспортные данные матери и ребенка;
- заключение пренатальной диагностики;
- семейный анамнез;
- акушерский анамнез (угроза прерывания беременности, беременность на фоне инфекции, недоношенность, наличие аспирации меконием);
- наличие стигм дизэмбриогенеза, указывающих на наличие генетических синдромов;
- состояние ребенка при рождении;
- динамика развития симптомов;
- наличие цианоза при рождении или сроки его появления;
- результаты гипероксидного теста;
- наличие/отсутствие пульсации периферических артерий;
- данные измерения АД и сатурации на всех конечностях;
- наличие/отсутствие шумовой симптоматики и ее изменение в динамике;
- наличие/отсутствие гепатомегалии;

- наличие/отсутствие других пороков развития, которые требуют экстренной хирургической помощи (атрезия пищевода, атрезия хоан, атрезия ануса, диафрагмальные грыжи и др.);
- наличие/отсутствие у ребенка гемолитической болезни новорожденных;
- показатели газов, КЩС и лактата артериальной или капиллярной крови;
- описание обзорной рентгенографии органов грудной клетки (кардиоторакальный индекс, форма сердца, сосудистый рисунок легочных полей);
- заключение ЭКГ (ритм, положение ЭОС, перегрузка отделов сердца, наличие ишемических изменений);
- заключение эхокардиографии;
- результаты всех проведенных обследований, включая заключения специалистов (по показаниям);
- состояние ребенка на момент перевода в кардиохирургический стационар с указанием ЧСС, АД, ЧДД, сатурации, неврологической симптоматики, при наличии – указать данные НСГ;
- при нахождении ребенка на ИВЛ - указать параметры ИВЛ;
- при установке и смене внутривенных катетеров необходимо указать место и время их установки;
- в переводном эпикризе указать отсутствие контактов с инфекционными заболеваниями; при наличии - указать данные микробиологических исследований;
- терапия, проводимая новорожденному за все время нахождения в роддоме или отделении патологии новорожденных.
- Транспортировка пациента из одного лечебного учреждения в другое должна осуществляться специализированной детской реанимационной бригадой, на реанимобиле, оборудованном аппаратурой, необходимой для регистрации основных жизненных параметров (АД, ЧСС, температура, насыщение крови кислородом) и проведения ИВЛ, реанимационных мероприятий. Транспортировка пациентов из городов и районов отличных от места нахождения кардиохирургического центра осуществляется по линии сан. авиации.

Особенности транспортировки пациентов с критическими ВПС:

Транспортировка пациента на фоне внутривенной инфузии простагландина E1:

- Новорожденные с тяжелой гипоксемией, ацидозом и сердечно-сосудистой недостаточностью нуждаются в ИВЛ во время транспортировки.
- Простагландин E1 является препаратом выбора для обеспечения стабильной транспортировки новорожденных с дуктусзависимыми ВПС, поэтому следует обеспечить его непрерывное внутривенное введение с помощью перфузора. Необходимо иметь запасные источники питания для перфузора (заряженные аккумуляторы, батарейки).
- Во время транспортировки у пациента должно быть 2 венозных доступа.

- Сопровождающий врач должен владеть техникой интубации трахеи у новорожденных и иметь при себе необходимые инструменты (интубационные трубки, ларингоскоп, мешок Амбу, лейкопластырь и т.д.).

Показания к ИВЛ во время транспортировки:

- Тяжелая гипоксемия, ацидоз, тяжелая сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточность;
- Продолжающиеся эпизоды апноэ во время введения простагландина E1;
- Плановый перевод на ИВЛ для транспортировки, если доза простагландина E1 превышает 0,025 мкг/кг/мин.

14.5 Профилактические мероприятия:

Профилактика ВПС осуществляется на этапе планирования беременности, а так в первом триместре беременности согласно протоколу ведения беременных женщин.

14.6 Дальнейшей ведение:

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

15. Индикаторы эффективности лечения:

- Пациент не требует подачи кислорода;
- Пациент не нуждается в инотропной поддержке;
- Отсутствуют жизнеугрожающие нарушения ритма;
- Уровень артериального давления соответствует возрастной норме;
- Нормальные параметры КЩС;
- Сатурация кислорода в периферической крови не ниже 75%;

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков протокола:

- 1) Горбунов Дмитрий Валерьевич – кандидат медицинских наук АО «Национальный научный кардиохирургический центр» заведующий детским кардиохирургическим отделением.
- 2) Иванова-Разумова Татьяна Владимировна – кандидат медицинских наук АО «Национальный научный кардиохирургический центр» заведующий отделением детской реабилитации.
- 3) Жубанышева Карлыгаш Биржановна – кандидат медицинских наук АО «Национальный научный центр материнства и детства» главный внештатный неонатолог МЗСР РК.
- 4) Ибраев Талгат Ергалиевич – АО «Национальный научный кардиохирургический центр» заведующий отделением детской анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии.
- 5) Тулеутаева Райхан Есенжановна – кандидат медицинских наук РГП на ПХВ «Государственный медицинский университет города Семей», заведующая курсом клинической фармакологии, врач – клинический фармаколог.

17. Конфликт интересов: отсутствует.

18. Рецензенты: Куатбеков Кайрат Ниеталиевич – кандидат медицинских наук, ГКП на ПХВ «Центр перинатологии и детской кардиохирургии» Управления здравоохранения города Алматы, заведующий отделением детской кардиохирургии, врач – кардиохирург высшей квалификационной кардиохирургии, главный специалист по детской кардиохирургии Управление здравоохранения города Алматы.

19. Условия пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20. 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.