

ЧТО ДЕЛАТЬ, ЕСЛИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК СЕРДЦА?

М.Р. Туманян, О.В. Филаретова

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН, г. Москва, Российская Федерация

Резюме. Лекция посвящена изучению врожденных пороков сердца у детей, их диагностике и лечению в неонатальном периоде — актуальной проблеме современной медицины и детской кардиологии. Освещены этапы диагностики в пренатальном периоде, в родильном доме, последовательность оказания специализированной медицинской помощи.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, новорожденные, диагностика, лечение.

Изучение врожденных пороков сердца (ВПС) в современной медицине с уверенностью можно назвать одной из ведущих проблем, в значительной степени влияющих на общий уровень здоровья детского населения. Кроме того, развитие специализированной помощи этим пациентам не только свидетельствует об общем уровне педиатрии, но и стимулирует внедрение новых технологий в диагностику и лечение детей.

Что такое ВПС? Это структурная или функциональная патология сердца, имеющаяся при рождении ребенка независимо от того, когда впервые она выявлена.

Почему мы делаем акцент на неонатальном возрасте? Известно, что приблизительно 2–3% новорожденных имеют серьезные ВПС. Все ВПС возникают в эмбриональный период (3–10-я неделя беременности), когда происходит дифференцировка органов. Мы выделяем 2 основные характеристики этого процесса:

- чем позже срок возникновения врожденной аномалии, тем больше вероятность, что вслед за ней не возникнут патогенетически связанные с ним дефекты рядом расположенных эмбриональных структур — это простые пороки развития.
- если же дефект возникает на ранних сроках эмбриогенеза, то вероятность вовлечения рядом расположенных структур достаточно высока — так возникает каскад множественных ВПС или секвенция (последовательность) ВПС.

После рождения условия жизни ребенка радикально меняются. Он сразу попадает в совершенно другую окружающую среду, где значительно понижена температура (по сравнению с внутриматочной), появляются гравитация, масса зрительных, тактильных, звуковых, вестибулярных и других раздражителей; необходим иной тип дыхания и способ получения питательных веществ, что сопровождается изменениями, практически, во всех функциональных системах организма. Важным этапом адаптации к условиям внеутробной жизни является транзитное кровообращение. Кровообращение плода отличается от кровообращения новорожденных тремя принципиальными особенностями:

1. Наличием плацентарного круга кровообращения.
2. Функционированием анатомических шунтов — овальное отверстие, артериальный (боталлов) и венозный (аранциев) протоки.
3. Минимальным током крови через легкие (60% сердечного выброса).

Сразу после рождения происходит лишь функциональное закрытие фетальных коммуникаций, что может воздавать как предпосылки для возникновения патологических шунтов у новорожденных при различных заболеваниях, так и оценить вероятность развития критических состояний в первые дни жизни при планировании помощи новорожденным с ВПС.

Таким образом, мы можем выделить некоторые принципиальные особенности ВПС у новорожденных детей:

- **клинические:** *значительный процент сложных ВПС, которые практически не встречаются в более старшем возрасте (высокая летальность при естественном течении или своевременная коррекция порока);*
- **морфологические:** *частое сочетание с аномалиями других органов и систем (синдромальные формы ВПС);*
- **физиологические:** *особенности периода новорожденности.*

В результате, подозревая у ребенка ВПС после рождения, мы должны незамедлительно решить 2 вопроса:

1. Подтвердить наличие ВПС и диагностировать его тип.
2. Определить тактику ведения и показания к операции.

Следующим обязательным этапом должно быть решение вопроса о необходимости и безотлагательности хирургического лечения, а также предпочтительности хирургической тактики: радикальная коррекция или паллиативное вмешательство. Насколько решение этих вопросов является срочным? Мы знаем, что у части детей ВПС не представляют жизненной угрозы в раннем возрасте. Однако половина ВПС считается «критическими ВПС периода новорожденности», т.е. пороками, при которых большинство пациентов не доживает до первого года жизни, а 1/3 таких детей умирает после рождения в первые дни или недели жизни. Такие больные требуют оказания неотложной квалифицированной помощи.

Проведенный анализ топических форм ВПС у новорожденных, поступивших на лечение в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН в 2005–2011 гг. (2007 детей), показывает, что из 25 видов наиболее часто диагностируемых ВПС являются ведущими по частоте встречаемости: простая транспозиция магистральных артерий (ТМА) — 15,5%, ТМА с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) (13,62%) и критические клапанные стенозы аорты и легочной артерии (9,3%). В то же время, в общей популяции новорожденных с ВПС, согласно базе данных STS, в 2007–2010 гг. (25 961 ребенок), выделяют открытый артериальный проток (ОАП) (18,5%), синдром гипоплазии левого сердца (11,9%) и коарктацию аорты (6,6%).

Приведенные различия в структурировании и частоте встречаемости одних и тех же нозологических форм критических ВПС в базах данных НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН и STS, на наш взгляд, могут объясняться особенностями организации госпитального лечения. Так, большинство детей с ОАП оперируются на местах в региональных центрах РФ, а в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, являющимся федеральным центром, госпитализируются новорожденные с более сложными диагнозами. Однако, несмотря на различия в структуре частоты регистрируемости различных критических форм ВПС у новорожденных по двум базам данных, основные топические

формы критических ВПС встречаются во всех своих проявлениях и с высокой частотой сопровождаются развитием критических состояний.

Более 50% новорожденных с ВПС имеют угрозу развития критических состояний: 100% — с ТМА, 92,4% — с синдромом гипоплазии левого сердца, до 98,0% — с атрезией легочной артерии различных форм, 97,4% — с общим артериальным стволом, 87,85 — с единым желудочком сердца, 77,8% — с атрезией трикуспидального клапана, 77,3% — с тотальным аномальным дренажом легочных вен, до 63,8% — с коарктацией аорты и перерывом дуги аорты и до 32,2% — с тетрадой Фалло и т.д.

Для работы с этим контингентом больных врач должен не только иметь общие знания по педиатрии, но и владеть специальными знаниями, прежде всего, по неонатологии, кардиологии, функциональной диагностике, рентгенологии, сердечно-сосудистой хирургии, клинической фармакологии.

Известно, что частота ВПС определяется отношением числа детей с пороком к общему числу родившихся и составляет в настоящее время приблизительно 12–16 на 1000 родившихся. Однако еще 20–25 лет назад мы говорили о 8–10 новорожденных с ВПС на 1000 родившихся. По официальным данным Европейской базы данных ЗДВ (НФА-ДВ) Европейского регионального бюро ВОЗ (январь 2012 г.), за последние десятилетия неизменно регистрируется общий рост врожденной сердечной патологии среди новорожденных, несмотря на общее снижение младенческой и неонатальной смертности. Исследование региональных коэффициентов неонатальной смертности, представленное в 2009 г. United Nations Children's Fund (UNICEF), демонстрирует достаточно высокий уровень этого показателя в странах ЦВЕ/СНГ, достигающий 15 неонатальных смертей на 1000 живорожденных детей. Кроме того, анализ летальности показывает, что младенческая смертность остается высокой и в наши дни, причем 60% составляет смертность в течение первого месяца жизни. За последние 15 лет наблюдений (1995–2008 гг.) врожденные аномалии неизменно являются основной причиной летальности, составляя 24,8–27,4% причин смерти, причем на долю врожденной патологии системы кровообращения (1965–2005 гг.) приходится почти 40% (43,8% — в 1965 г., 47,8% — в 2005 г.). Сегодня мы можем с уверенностью констатировать, что частота выявления ВПС в значительной степени увеличилась, возможно, это происходит за счет увеличения факторов воздействия на плод как эндогенного (возраст матери, курение, инфекционные процессы), так и экзогенного (общее снижение уровня здоровья населения, неблагоприятные условия проживания) воздействия.

Кроме того, увеличение абсолютного числа выявляемых ВПС в первые дни жизни связано с технологическим прогрессом в диагностических технологиях. Хотя развитие и внедрение в стандарт обследования детей рутинной эхокардиографии (ЭхоКГ), несомненно, увеличили выявляемость как «тяжелых» ВПС, так и малых аномалий развития сердца. В течение последних 10 лет развиваются проекты, в рамках которых все больше новорожденных обследуется по расширенному алгоритму с использованием 3D и 4D технологий ультразвуковой диагностики (УЗД), сверхбыстрой (электронно-лучевой) компьютерной томографии (ЭЛКТ), магнитно-резонансной томографии (МРТ) с контрастированием, ангиокардиографии (АКГ) нового поколения. Таким образом, улучшение диагностики и профессиональной помощи, которое приведет к снижению младенческой смертности по управляемым и

неуправляемым причинам, по мнению ВОЗ/ЮНИСЕФ, является нашей общей задачей, сформулированной в «Декларации тысячелетия». Одновременно, к сожалению, мы наблюдаем диспропорции в диагностических результатах. Значительно увеличивается объем диагностированных впервые ВПР сердца у подростков (в том числе не требующих экстренной хирургии — малых аномалий), и, в меньшей степени, у младенцев. При этом до сих пор фиксируются частые случаи поздней диагностики и летальных исходов детей с критическими ВПС от предотвратимых причин, что указывает на недостаточную готовность медиков к работе с этим контингентом пациентов на всех этапах лечебно-диагностического процесса.

Таким образом, существует ряд проблем:

- Недостаточный уровень раннего пренатального выявления ВПС в первые 10–12 нед. беременности.
- Сниженная настороженность неонатологов в отношении ВПС.
- При наличии у ребенка ВПС часто отсутствует практика лечения всех некардиальных проблем.
- Скрытая фальсификация данных:
 1. Необоснованное установление причины смерти вследствие ВПС.
 2. При анализе свидетельств о перинатальной смерти по данным Росстата за 2009–2010 гг., среди всех умерших детей 33,1% родились с оценкой по шкале Апгар 7 баллов и более, что свидетельствует о скрытой фальсификации состояния новорожденных.
- Трудности организации транспортировки в специализированное учреждение.
- Сложность перевода новорожденных и детей первого года жизни с ВПС после операции в детские лечебные учреждения по месту жительства для долечивания или выхаживания.

Необходимость развития диагностики и организации лечебного процесса определяется не только частотой развития критических состояний, о которых мы говорили ранее, но и высокой перинатальной смертностью: врожденная патология ССС обуславливает 50% ранней неонатальной и 20–25% — перинатальной смертности. Суммарная летальность при ВПС чрезвычайно высока: к концу первой недели умирает 29% новорожденных, к 1-му месяцу — 42%, к 1-му году — 87% детей. В настоящее время, по многолетним нашим исследованиям и данным медико-статистических исследований, наблюдается: устойчивый ежегодный рост числа поступающих с новорожденных с ВПС на хирургическое лечение, поздняя диагностика ВПС на местах; сложность оказания квалифицированной помощи в момент транспортировки и, как следствие, часто тяжелое исходное состояние при поступлении в кардиохирургические центры. В результате мы должны решить задачи по обеспечению профессиональной работы с этим возрастным контингентом с учетом: роста выявляемости ВПС; совершенствования тактических подходов в лечении новорожденных. Каковы же пути решения? Это: пренатальная диагностика на местах, заблаговременное информирование о рождении ребенка с ВПС, родоразрешение в координированном с кардиохирургической клиникой роддоме.

Именно поэтому настороженностью в отношении ВПС у плода, в первую очередь, должны проявлять акушеры-гинекологи. Дебют антенатального развития плода (от 8 и более недель беременности) должен стать первым этапом обследования плода на предмет возможного выявления ВПС. Уже на ранних сроках, 10–12 нед. беременности, методом УЗД возможно предварительно диагностировать основные структуры сердца. Методология предполагает

использование как методик скринингового обследования (ответ на вопрос: нормальное ли развитие сердца и сосудов у плода?), так и, в случае подозрения на ВПС, организацию тщательного акушерского наблюдения, проведение экспертного исследования плода. Скрининговые исследования проводятся на уровне женской консультации, родильного дома и районной больницы, которые связаны с перинатальным центром, имеющим экспертный уровень обследования и медико-генетические лаборатории. После проведения экспертной оценки, коллегиально решается основной диагностический вопрос и, в случае ВПС у плода, даются рекомендации родителям о возможности оказания кардиохирургической помощи и о прогнозе исхода. В связи с этим, важность развития пренатальной диагностики ВПС и, особенно, его критических форм, является основой для:

- информированности родильного дома, с решением вопросов о сроках и тактике родоразрешения (с участием акушера-гинеколога и неонатолога);
- составления плана и тактики ведения новорожденного с определением показаний к операции (с участием неонатолога и детского кардиолога);
- своевременной информированности кардиохирургического центра о рождении ребенка с ВПС.

Все эти структурные составляющие формируют основной лечебно-диагностический алгоритм методологического подхода к диагностике и ведению плода и новорожденного с ВПС. Базовый алгоритм организации помощи новорожденным с ВПС устанавливает главные этапы и их последовательность, а основной методологический алгоритм раскрывает их суть, что позволяет своевременно определить принципиальную тактику квалифицированного лечебно-диагностического подхода при ВПС у плода и новорожденного. Рассмотрим более подробно эти этапы.

Если говорить об **организации** специализированной помощи, то ее оказание должно **складываться из** определенных **этапов в алгоритм**:

1-й этап — пренатальная диагностика врожденной патологии сердца и сосудов;

2-й этап — диагностика врожденной патологии системы кровообращения непосредственно на местах с оценкой необходимости и целесообразности экстренного перевода новорожденных в кардиохирургический стационар и обеспечения адекватных условий в момент транспортировки таких детей;

3-й этап — оказание специализированной кардиологической и кардиохирургической помощи;

4-й этап — проведение адекватного мониторинга и формирование регистров беременных женщин, у которых есть риск рождения детей с ВПС, и детей, родившихся с ВПС; создание регистра детей с врожденной патологией.

Ведущими принципами лечебно-диагностических алгоритмов ведения детей первого года жизни с ВПО, в том числе новорожденных и недоношенных детей, являются этапность, квалифицированность, взаимопонимание и четкая организация.

1-Й ЭТАП — ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Известно, что пренатальная диагностика ВПС позволяет еще до рождения выявить 60–91% хромосомной патологии и до 51% экстракардиальной патологии. Эти данные подтверждают мнение о безусловной важности дородовой диагностики ВПС. Кроме того, четкая организация перинатальной службы потенциально позволяет выявлять до рождения около 90% сердечной патологии в группе повы-

шенного риска. Причем спектр ВПС, диагностируемых пренатально, гораздо шире и сложнее врожденной кардиальной патологии, выявляемой постнатально.

К сожалению, в России пренатальная (внутриутробная) диагностика врожденной патологии еще недостаточна хорошо развита, особенно в дальних регионах.

В случае подозрения на наличие ВПС у плода, необходима не только верификация диагноза, но и пренатальное проведение консилиума о тактике дальнейшего ведения. Вопрос о целесообразности сохранения беременности при обнаружении у плода ВПС решает консилиум в составе: акушера-гинеколога, детского кардиолога, медицинского генетика, возможно участие и детского кардиохирурга. В процессе работы консилиума и формирования рекомендаций для родителей относительно здоровья их будущего ребенка принимаются во внимание следующие основные аспекты: диагностически значимые признаки, оказывающие влияние на течение и исход беременности, а также возможности хирургического лечения и прогноз при различной патологии сердечно-сосудистой системы у плода. Вместе с тем, не стоит забывать, что патология сердечно-сосудистой системы часто приводит к быстрой декомпенсации в раннем неонатальном периоде. Только знания о наличии ВПС у ребенка еще до его рождения позволят провести своевременное медикаментозное лечение и избежать появления признаков сердечной недостаточности в пре- и раннем постнатальном периодах.

В случаях сохранения беременности планируется оказание своевременной квалифицированной помощи ребенку, прежде всего, с критическим ВПС, сразу после рождения. В работе пренатального центра и комиссии необходимо проводить обязательное подтверждение пренатально установленного диагноза: при прерывании беременности — секционное, а в случаях рождения детей — постнатальное подтверждение ВПС, выполняемое, в первую очередь, с помощью ЭхоКГ.

Следует отметить, что по мере расширения работы по ведению беременности при кардиальной патологии у плода и расширению спектра и объема операций у новорожденных и детей 1-го года жизни процент прерывания беременности заметно снижается, а количество детей с пренатально установленным диагнозом, прооперированных в неонатальном периоде, растет. По данным НИЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, средний процент проведенных операций по пренатально выявленной кардиальной патологии составляет 48% (до 1 года), при этом диагностическая погрешность не превышает 5%.

Внедрение пренатальной диагностики в практическое здравоохранение значительно влияет как на своевременность поступления детей с ВПС в кардиохирургическую клинику, так и на готовность хирургической бригады оказать помощь конкретному больному с известным диагнозом, что способствует снижению послеоперационной летальности в данной возрастной группе.

2-Й ЭТАП — ДИАГНОСТИКА ВПС В РОДИЛЬНОМ ДОМЕ

Диагностика врожденной патологии системы кровообращения непосредственно на местах, оценка необходимости и целесообразности экстренного перевода новорожденных в кардиохирургический стационар, обеспечение адекватных условий в момент транспортировки этих детей — так можно сформулировать основные задачи 2-го этапа.

Алгоритм диагностики ВПС в роддоме основан на выделении симптомов или комплекса симптомов (сердеч-

ная недостаточность, аритмия, недостаточность периферического кровообращения — шок, цианоз, сердечные шумы), позволяющих заподозрить патологию сердца у новорожденных и определяющих тактику ведения этого контингента больных в первые часы, дни, месяцы жизни.

Первичная дифференциальная диагностика ВПР и оценка тяжести состояния ребенка предполагают обязательное физикальное обследование больного (оценка выраженности артериальной гипоксемии и степени сердечной недостаточности) с проведением диагностических проб; оценку пульсации и измерения артериального давления на верхних и нижних конечностях; аускультацию сердца и сосудов. При наличии соответствующих возможностей (исследование кислотно-щелочного состояния (КЩС), Ro-грамма, электрокардиограмма (ЭКГ), ЭхоКГ) в роддоме или в поликлинике по месту жительства следует подтвердить возникшее подозрение на наличие ВПС. Если таких возможностей нет, то требуется безотлагательная (в тяжелых случаях) или плановая (при стабильном состоянии) консультация специалиста для определения дальнейшей тактики лечения ребенка: наблюдение, терапия или экстренный перевод на неотложное оперативное лечение.

В случаях быстрого нарастания ацидоза и сердечной недостаточности следует незамедлительно организовать адекватные условия транспортировки новорожденных в кардиохирургический стационар для оперативного лечения ВПС, в ряде случаев перед переводом ребенка необходимо провести интенсивную медикаментозную терапию с целью стабилизации состояния.

Выездные кардиологические бригады дают возможность непосредственно в роддомах провести диагностику врожденной патологии системы кровообращения, оценить необходимость и целесообразность экстренного перевода новорожденных в кардиохирургический стационар и обеспечить адекватные условия в момент транспортировки таких больных.

Таким образом, успех лечения определяется слаженностью работы акушерской, неонатальной и кардиологической служб.

Медикаментозная терапия ВПС должна быть основана на знаниях патофизиологии ВПС, и, при планировании терапии, необходимо избегать мероприятий, утяжеляющих имеющиеся гемодинамические нарушения. Речь идет, прежде всего, о реакции открытого артериального протока (ОАП) на кислород и простагландины группы E (ПГЕ1) у дуктус-зависимых ВПС, а также о влиянии различных препаратов на общелегочное сопротивление и, соответственно, на легочный кровоток в случаях высокой реактивности легочного сосудистого русла у новорожденных.

3-Й ЭТАП — ОКАЗАНИЕ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ КВАЛИФИЦИРОВАННОЙ ПОМОЩИ

Возможность оказания специализированной квалифицированной помощи новорожденным с ВПС является одним из основных условий сохранения здоровья этих детей. При этом помощь может быть как кардиологической, так и кардиохирургической, в зависимости от потребностей больного ребенка. Уровень оказания этой помощи значительно связан со степенью тяжести, типом порока сердца и возможностями непосредственных участников лечебного процесса. Так, при некоторых пороках сердца помощь может быть оказана непосредственно в родильном доме или региональных отделениях (перевязка открытого

артериального протока, закрытая атриосептостомия — процедура Рашинда), при других более сложных ВПС — в условиях федеральных специализированных центров с возможностью оказания анестезиологического пособия, искусственного кровообращения, реанимационных мероприятий. Однако необходимо отметить ведущую роль детского кардиолога на этом этапе. Детский кардиолог, работая как в кардиологическом, так и в кардиохирургическом отделениях, во многом определяет его возможности, непосредственно взаимодействуя с диагностическими, хирургическими, реанимационными и реабилитационными службами. На этом уровне, в первую очередь, проводится углубленное, уточняющее топический диагноз исследование с применением высокотехнологичных методов (высокоточное многомерное ЭхоКГ, МРТ, ЯМР и др.); оценивается состояние ребенка, составляется план и проводится подготовка к хирургической коррекции патологии (при необходимости многоэтапная) в виде радикального, паллиативного или гемодинамического пособия с последующим выхаживанием ребенка в условиях реанимационного и кардиологического отделений.

Таким образом, важнейшими составляющими этого этапа являются: планирование, подготовка и выполнение коррекции ВПС с проведением в дальнейшем реабилитационных мероприятий и наблюдения за ребенком.

4-Й ЭТАП — ПРОВЕДЕНИЕ АДЕКВАТНОГО МОНИТОРИНГА И ФОРМИРОВАНИЕ РЕГИСТРОВ

Проведение мониторинга как беременных женщин с диагностированным ВПС или нарушениями ритма у плода, так и детей, родившихся с ВПС, необходимо для адекватного наблюдения и своевременного оказания помощи. Поэтому четвертый этап оказания специализированной помощи детям с ВПС заключается в проведении адекватного мониторинга и формировании регистров беременных женщин, у которых есть риск рождения детей с ВПС, и детей, родившихся с ВПС. Ведущими специалистами России в области врожденной патологии системы кровообращения была разработана схема формирования государственного регистра детей с врожденными аномалиями системы кровообращения. Она предполагает обязательную одновременную передачу информации из женских консультаций в родильные дома, а из родильных домов — незамедлительно в детскую поликлинику по месту жительства родителей, в региональный кардиохирургический центр и в последующей передаче этой информации непосредственно в Федеральные специализированные центры.

Такая система позволяет получить информацию о возрасте ребенка на момент выявления порока, об учреждении, где впервые был установлен диагноз, о состоянии пациента при первичном осмотре, выполненных лечебно-диагностических мероприятиях и клинике, где они проводились, об исходе заболевания и послеоперационном восстановительном лечении и реабилитации. Эти мероприятия дают возможность проводить четкий статистический учет врожденной кардиальной патологии и оценивать адекватность лечебной тактики в каждом конкретном случае: своевременность выполненного оперативного лечения, эффективность терапии в до- и послеоперационном периодах, а также качество реабилитации. Регистр детей с врожденной патологией должен постоянно пополняться также за счет детей с ВПС, выявленными участковыми педиатрами в амбулаторных условиях или врачами в стационаре.

Таким образом, на степень критического состояния по ВПС влияют:

1. Время постановки диагноза, его качество и достоверность.
2. Возраст и состояние на момент госпитализации в к/х.
3. Условия транспортировки.
4. Выраженность клинических симптомов ВПС.
5. Сопутствующая патология.
6. Адекватность дооперационной интенсивной терапии.

Алгоритмы действия, разработанные и представляемые в нашей лекции, отражают все эти этапы, определяя как диагностические, так и лечебные и организационные меры для уменьшения степени, купирования или предотвращения развития критического состояния по пороку у новорожденного.

Нам представляется необходимым более подробно остановиться на действиях неонатологов-кардиологов на 2-м этапе оказания помощи — на уровне родильных домов, отделений новорожденных и детских поликлиник. От их действий, своевременной реакции и ее соответствия топическому диагнозу во многом зависит состояние ребенка и исход хирургического лечения. Круг задач, решаемых этими врачами, достаточно широк: это — подтвердить и определить тип ВПС; принять решение о лечебной тактике; сориентироваться в сопутствующей патологии и, при необходимости, обеспечить консультации специалистов; определить необходимость и возможность транспортировки новорожденного в кардиохирургический центр. При этом все диагностические мероприятия должны сопровождаться взвешенными лечебными шагами, направленными на купирование проявлений того или иного процесса, а не просто констатацией фактов их наличия. Это положение является принципиально важным — своевременно диагностировать и профессионально грамотно действовать!

Основой нашей лечебной тактики можно считать некоторые правила, выполнение которых распространяется, в общем, на все критические ВПС. Проводимая терапия:

- Должна учитывать наличие у новорожденных высокой реактивности легочного сосудистого русла.
- Должна избегать мероприятий, утяжеляющих имеющиеся гемодинамические нарушения — снижение общелегочного сопротивления в результате терапии усиливает легочный кровоток, вследствие чего повышается объемная нагрузка на сердце (преднагрузка). При дуктус-зависимых пороках необходимо помнить о возможных реакциях ОАП на различные лечебные мероприятия.
- Должна быть основана на знаниях патофизиологии ВПС.

К сожалению, в кратком обзоре невозможно показать все разработанные нами лечебно-диагностические алгоритмы, поэтому представляем некоторые алгоритмы действия при основных типах ВПС.

Транспозиция магистральных артерий

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) — летальный порок, при котором в 100% случаев развивается критическое состояние новорожденного ребенка, занимает 5–7% среди всех ВПР (Fyler D.C., Buckley L.P., Hellenbrand W. et al., 1980). При этом пороке магистральные сосуды транспонированы или перемещены, то есть аорта отходит от морфологически правого желудочка, а легочная артерия — от морфологически левого желудочка. Существующие классификации учитывают или анатомические варианты (D, L, ОТМС), или наличие сопут-

ствующим ВПС (простая, сложная ТМС), или гемодинамические особенности (полная, корригированная).

Клинически различают следующие варианты порока: с нормальным, увеличенным или уменьшенным легочным кровотоком. При данном пороке большой и малый круг кровообращения функционируют отдельно друг от друга. Жизнеспособность ребенка зависит от наличия и величины естественно существующих или искусственно созданных сообщений между обоими кругами кровообращения (ООО, ОАП, ДМЖП).

Критическое состояние обусловлено выраженной артериальной гипоксемией и развитием тяжелого метаболического ацидоза. При ТМА большой и малый круги кровообращения параллельны. Выживаемость детей при этом пороке определяется размерами фетальных коммуникаций (межпредсердного сообщения (МПС) и артериального протока (ОАП)), обеспечивающих межциркуляторное смешивание крови.

Современный уровень кардиохирургии позволяет выполнять анатомическую коррекцию порока, которая способствует выздоровлению большинства пациентов с ТМА. Успех хирургического лечения определяется ранней диагностикой порока и своевременностью комплекса интенсивной терапии, необходимой вследствие быстрого нарастания гипоксемии и развития критического состояния.

Основным клиническим симптомом простой ТМС является выраженный цианоз. Он также отмечается при состояниях, не связанных с кардиальной патологией. Это, как правило, дыхательная недостаточность, связанная с патологией легких (пневмония, респираторный дистресс-синдром), неврологической патологией, диафрагмальной грыжей.

Отсутствие возможности проведения рентгенографии, анализа газового состава крови и ЭхоКГ во многих роддомах затрудняет проведение дифференциального диагноза. Однако следующие особенности клинической картины помогают заподозрить ТМА: хорошие ростовые показатели и оценки по Апгар при рождении, наличие «светлого» промежутка (несколько часов) после рождения, появление цианоза на фоне отсутствия признаков дыхательной недостаточности (одышка, хрипы, гиперкапния, дыхательный ацидоз), отсутствие шума в сердце, отсутствие реакции на кислород.

При подозрении на ТМС следует начинать терапию, которую можно разделить на симптоматическую и патофизиологическую.

Симптоматическая терапия направлена на предупреждение и коррекцию последствий системной гипоксемии и включает коррекцию ацидоза, электролитного состава крови, объем циркулирующей крови (ОЦК), снижение потребности в кислороде путем согревания больного, седации и в некоторых случаях искусственной вентиляции легких (ИВЛ) для исключения работы по дыханию.

Патофизиологическая терапия направлена на увеличение размера межциркуляторных сообщений (выполнение закрытой баллонной атриосептостомии и/или инфузия простагландинов группы E (ПГЕ) для поддержания функции ОАП) и усиление легочного кровотока (снижение сосудистого сопротивления легких путем инфузии простагландинов, ингаляции оксида азота, в некоторых случаях кислорода); и снижения вязкости крови при поддержании адекватного объема циркулирующей крови.

Рассматривая алгоритм действий при подозрении на транспозицию магистральных сосудов необходимо учитывать, что при определении тактики ведения новорожденного с ТМС важными являются следующие моменты:

1. Кислород протиповказан в первые часы и дни жизни, так как он может привести к быстрому закрытию ОАП.
2. Инфузионная терапия с умеренным положительным балансом необходима и не может привести к развитию тяжелой недостаточности кровообращения.
3. Препараты простагландинов должны назначаться в минимально эффективной дозе для исключения нарушений дыхания (0,02 мкг/кг/мин ПГЕ₁) и кратковременно, поскольку в результате повышения кровотока и гидрофильности тканей может усугубиться неврологическая симптоматика и осложниться работа хирурга.
4. Маркером непосредственной угрозы жизни и показанием для ИВЛ является не гипоксемия, а развитие декомпенсированного метаболического ацидоза.
5. Необходимо учитывать, что ИВЛ ухудшает условия для перекрестного сброса на межпредсердном сообщении (МПС), так как создает постоянное положительное внутригрудное давление.

На уровне роддома возможно проведение симптоматической терапии и инфузии ПГЕ. По нашим данным, около трети новорожденных с простой ТМА в дооперационном периоде нуждаются только в симптоматической терапии. Поэтому первичная диагностика и своевременная дооперационная терапия в роддоме позволят увеличить число детей с ТМС, поступающих в специализированные кардиохирургические клиники.

Наши наблюдения за последние 10 лет (1999–2011 гг.) показали, что всего за указанный срок в отделение поступило 385 новорожденных пациентов с простой ТМА, соотношение девочек и мальчиков — 1:2,6. Всем пациентам первоначально проводится симптоматическая терапия, включающая в себя: согревание пациента в закрытом подогреваемом кувезе с увлажненным воздухом; инфузионную терапию (коррекцию ОЦК, электролитного и кислотно-основного состава крови); терапию сопутствующей патологии (гипербилирубинемии, геморрагической болезни новорожденных, общего отека синдрома новорожденных).

План рекомендуемого обследования новорожденного с ТМС в специализированном отделении: общеклинические методы исследования; рентгенография грудной клетки; клинический и биохимический анализ крови; анализ газового и кислотно-основного состояния капиллярной крови; комплексная ЭхоКГ с использованием цветной доплерографии; ЭКГ в стандартных и грудных отведениях.

При сохранении тенденции к развитию метаболического ацидоза, вследствие сохраняющейся выраженной артериальной гипоксемии, пациентам необходима патофизиологическая терапия. Основой патофизиологического лечения является факт перекреста кровообращения между малым и большим кругами на уровне МПС (овального окна) и открытого артериального протока. Поэтому в терапии критического состояния у пациентов с ТМА с 1979 г. используются препараты ПГЕ. Они увеличивают легочный кровоток, вызывают открытие артериального протока и рост объема межциркуляторного смешивания. По данным литературы, у новорожденных с простой ТМА обычно отмечается быстрый ответ на введение ПГЕ₁ в дозе 0,1 мкг/кг/мин с очевидным повышением артериальной оксигенации (повышение среднего P_{O₂} на 47,8%).

Закрытая баллонная атриосептостомия в настоящее время занимает ведущее место в плане подготовки новорожденных с ТМА к хирургическому лечению. Предложенная в 1966 г. Миллером (W.W.Miller) и Рашкиндо

(W.J.Rashkind), она коренным образом изменила судьбу пациентов с ТМА. Выполнение процедуры по «классической» методике возможно только в центрах, оснащенных дорогостоящим ангиографическим оборудованием. Однако транспортировка новорожденных, находящихся в критическом состоянии, в специализированный центр не всегда возможна. Стремительное развитие ЭхоКГ в последние десятилетия позволило использовать ультразвук в качестве метода контроля при выполнении процедуры Рашкинда. Показаниями к проведению закрытой баллонной атриосептостомии является размер МПС менее 2,5 мм; признаки левопредсердной гипертензии при наличии функционирующего ОАП (турбулентный характер сброса на МПС с градиентом давления между предсердиями выше 8 мм рт. ст., выгибание МПС в сторону ПП по данным ЭхоКГ с использованием доплеровского исследования); противопоказания для проведения терапии ПГЕ₁ (геморрагическая болезнь новорожденных, внутричерепные кровоизлияния); осложнения в результате терапии ПГЕ₁ (стойкие нарушения дыхания при нецелесообразности перевода ребенка на длительную ИВЛ); невозможность хирургического лечения ВПС в ближайшие сутки.

Таким образом, процедура Рашкинда может проводиться под ультразвуковым контролем в условиях палаты интенсивной терапии отделения новорожденных на самостоятельном дыхании или в отделении реанимации на ИВЛ, а так же в рентгенооперационной под рентгенологическим или комбинированным (рентгенологическим и ультразвуковым) контролем. Для проведения процедуры используются катетеры Рашкинда (Medtronic, Bard) размерами 4, 5 и 6F.

Таким образом, алгоритм ведения новорожденного с транспозицией магистральных сосудов включает в себя следующие этапы:

1. Перед организацией экстренного перевода в специализированное лечебное учреждение необходимо начинать симптоматическую терапию, заключающуюся в согревании больного, проведении инфузионной терапии с коррекцией ОЦК, кислотно-основного и электролитного состава крови. При сохранении ацидоза все пациентам должны быть назначены ПГЕ в дозе 0,02 мкг/кг/мин.
2. Не рекомендуется использовать ПГЕ₁ свыше 3 суток.
3. Неотложная атриосептостомия показана пациентам с рестриктивным МПС (менее 2,5 мм), осложнениями терапии ПГЕ₁ и тем, кому не рекомендовано оперативное вмешательство в ближайшие трое суток.
4. У новорожденных первых 72 часов жизни без воспалительных проявлений в пупочной области катетеризацию сердца необходимо начинать с катетеризации пупочной вены.
5. В качестве ЭхоКГ-признаков эффективности процедуры должны использоваться увеличение размера до 5 мм и появление флоттирующих краев МПС.
6. Все дети незамедлительно должны направляться в кардиохирургический стационар для своевременного проведения коррекции порока сердца.

Обструктивные пороки дуги аорты

Типичная коарктация аорты — врожденное сегментарное сужение или полная атрезия в области перешейка аорты, на границе дистального отдела дуги и нисходящего отдела аорты. Порок может быть изолированным или сочетаться с другими ВПС, что оказывает значительное влияние на течение и прогноз заболевания. Разница между условиями кровообращения выше и ниже сужения

составляет основную патофизиологическую и клиническую характеристику коарктации аорты независимо от анатомии порока.

В зависимости от степени гемодинамических нарушений и времени их возникновения в ходе онтогенеза могут возникнуть различные врожденные обструктивные поражения дуги аорты: перерыв, атрезия, тубулярная гипоплазия, юкстадуктальная коарктация.

Коарктация аорты относится к критическим врожденным порокам сердца периода новорожденности. По классификации А.В. Покровского, выделяют 4 типа:

I тип — изолированная коарктация аорты;

II тип — сочетание коарктации аорты с открытым артериальным протоком;

III тип — сочетание коарктации аорты с другими ВПС;

IV тип — атипично расположенная коарктация аорты.

Частота встречаемости этого порока среди критических ВПС составляет 10%. Современные диагностические методики позволяют выявлять ВПС не только в первые часы жизни ребенка, но и пренатально. **Ежегодное увеличение количества новорожденных с обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты объясняет актуальность данного вопроса с точки зрения диагностики, лечения и профилактики. При этом наличие выраженной коарктации аорты, особенно в сочетании с другими сложными ВПС (гипоплазия ЛЖ, ТМС и другие), является причиной быстрого развития критического состояния, и в связи с этим безотлагательность хирургического лечения становится объективной необходимостью.**

Критическая коарктация аорты является дуктус-зависимой патологией. Во внутриутробном периоде данный порок не оказывает влияния на развитие плода. Это обусловлено тем, что вследствие особенностей внутриутробной гемодинамики ОАП функционирует, а область перешейка аорты и в норме бывает сужена. Кровоснабжение коронарных артерий, сосудов головного мозга и верхних конечностей происходит за счет выброса крови из левого желудочка. Через перешеек аорты протекает не более 15% всего выброса левого желудочка. В обеспечении системного кровотока основную роль играет правый желудочек, и кровоснабжение нижней половины туловища осуществляется за счет открытого артериального протока. После рождения происходит закрытие открытого артериального протока и, при наличии истинной коарктации аорты, это приводит к снижению кровотока в нисходящей аорте с гипоперфузией нижней половины туловища и внутренних органов и повышению давления в брахиоцефальных сосудах и левом желудочке.

Тяжесть состояния новорожденных с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты обусловлена прогрессирующей сердечной недостаточностью, гипоперфузией нижней половины туловища, развитием метаболического ацидоза. Выживаемость детей при этих пороках определяется функционированием открытого артериального протока, обеспечивающим кровоток в нижней половине туловища. Прогноз при перерыве дуги аорты и критической коарктации аорты и уровень смертности зависят от степени сопутствующих аномалий, времени диагностики и тактики дооперационного ведения больного.

В большинстве случаев проявления порока начинаются с нарушения дыхания — тахипноэ, одышки, наполнение пульса на руках и ногах различное: на нижних конечностях пульсация может не определяться или быть ослабленной. Как уже отмечалось, у новорожденных физиологическая узость перешейка аорты создает градиент давления между давлением на руках и давлением на ногах, который

у 16% детей превышает 20, а может достигать и до 30 мм рт. ст. Однако, как правило, у здоровых детей он быстро снижается в течение нескольких дней, а при наличии истинной коарктации, наоборот, нарастает. При перерыве дуги аорты в зависимости от анатомического варианта имеется различное наполнение пульса на конечностях. При типе А пульс на руках выше, чем на ногах, а при типах В и С отмечается снижение пульса на ногах и левой руке. При коарктации аорты и перерыве дуги аорты (тип А) в сочетании с аномальным отхождением правой подключичной артерии отмечается снижение пульса на правой руке, при перерыве дуги аорты (тип В) в сочетании с аномальным отхождением правой подключичной артерии — на всех конечностях. Прогностически плохим признаком является исчезновение пульса на ногах, что свидетельствует о закрытии артериального протока. В дальнейшем симптомы недостаточности кровообращения прогрессируют, отмечается одышка, тахикардия, задержка жидкости, периферические отеки, гепатомегалия, крепитирующие хрипы в легких. У новорожденных с дуктус-зависимой патологией при закрытии артериального протока возможно резкое ухудшение состояния в связи с развитием синдрома низкого сердечного выброса. Развивается декомпенсированный метаболический ацидоз. Ишемическое повреждение печени приводит к повышению концентрации в крови трансаминаз и лактатдегидрогеназы, кишечника — к некротизирующему энтероколиту, почек — олигоурии, повышению содержания в крови креатинина и мочевины. Неблагоприятным прогностическим признаком является уровень мочевины в крови более 12 ммоль/л.

1. На ЭКГ отмечается отклонение электрической оси сердца вправо, признаки перегрузки правых отделов сердца.
2. При рентгенологическом обследовании наблюдается усиление легочного рисунка, кардиомегалия.
3. Точную топическую диагностику коарктации и перерыва дуги аорты можно получить с помощью ЭхоКГ.
4. АКГ, а именно аортография, позволяет определить место коарктации или перерыва дуги аорты, оценить степень гипоплазии, расположение сосудов, расстояние между прерванными сегментами дуги аорты.
5. Компьютерная томография (КТ) позволяет проводить не только точную топическую диагностику, но и использовать 3D и 4D реконструкции для получения пространственного изображения различных структур, их взаимоотношений и функциональных характеристик.

Период новорожденности является наиболее критическим возрастом, в котором наблюдается высокая естественная смертность при данном пороке. Для подтверждения у новорожденного критического обструктивного поражения дуги аорты и оказания безотлагательной помощи, ребенка в экстренном порядке следует транспортировать в кардиохирургический стационар.

В целях стабилизации состояния и создания благоприятного фона для оперативного лечения необходима интенсивная терапия, в основе которой лежит два принципа: сохранение кровотока по ОАП путем инфузии ППЕ и обеспечение адекватного соотношения между системным и легочным кровотоком.

Инфузия ППЕ₁ позволяет не только сохранить кровоток в нисходящую аорту через открытый артериальный проток, но и приводит к релаксации дуктальной ткани в стенке аорты в зоне коарктации. Одновременно снижается легочное сосудистое и общепериферическое сопротивление. До введения в практику ППЕ борются с критическим

состоянием пациента, обусловленным закрытием артериального протока сразу после рождения, было очень трудно. Новорожденные оперировались в декомпенсированном состоянии — в стадии анурии и метаболического ацидоза, часто исход был фатальным. С началом инфузии ПГЕ состояние больных может относительно стабилизироваться: исчезает метаболический ацидоз, улучшается мочеотделение, уменьшается постнагрузка на левый желудочек. Это простое решение позволяет на некоторое время отложить операцию для стабилизации состояния больного.

В ряде случаев для поддержания адекватного сердечного выброса показана инфузия кардиотоников. Наиболее часто используются такие препараты, как допамин, добутамин, адреналин. В некоторых случаях, особенно при наличии дополнительных ВПС, несмотря на проводимое лечение, сердечная недостаточность прогрессирует с развитием отека легких или кардиогенного шока. При прогрессирующей сердечной недостаточности показано проведение искусственной вентиляции легких. Вентиляционные параметры должны быть отрегулированы так, чтобы поддерживать легочное сосудистое сопротивление высоким, избегая легочной гиперволемии, и не допускать закрытия артериального протока. Эта цель может быть достигнута ограничением применения гипероксических газовых смесей (вентиляцией воздухом), с высоким значением РЕЕР (до 10 мбр) и поддержанием рСО₂ на уровне 40–45 мм рт. ст., так как высокий рО₂ уменьшает легочное сосудистое и увеличивает системное сосудистое сопротивление, распределяя поток крови так, что большое количество крови остается в сосудах малого круга кровообращения.

Наши исследования показали, что при необходимости патогенетическая терапия должна быть начата в процессе экстренной транспортировки новорожденного в кардиохирургический стационар:

- **Сохранение кровотока по ОАП (1-й принцип).**
- **Обеспечение адекватного соотношения системного и легочного кровотоков (2-й принцип).**
- Инфузия ПГЕ.
- Ограничение жидкости.
- Диуретики.
- Кардиотоники.
- ИВЛ.
- Коррекция метаболического ацидоза путем инфузионной терапии с ограничением жидкости до 12 мл/кг/ч, введением диуретиков, инфузией кардиотоников (допамина, добутамина, адреналина), ИВЛ (вентиляция воздухом с высоким значением РЕЕР (до 10 мбр) и поддержанием рСО₂ на уровне 40–45 мм рт. ст. для сохранения легочнососудистого сопротивления на высоком уровне).
- **После стабилизации состояния следует проводить хирургическое лечение.**

Открытый артериальный проток (в том числе у недоношенных детей)

Открытый артериальный проток (ОАП) у недоношенных детей выделяется зарубежными исследователями как отдельная нозологическая единица, что связано с патофизиологическими особенностями течения данного ВПС. Чем меньше гестационный возраст новорожденного, тем чаще диагностируется ОАП. По данным ВОЗ, каждая 10-я беременность заканчивается рождением недоношенного ребенка, при этом из года в год увеличивается количество преждевременных родов. Сам факт невынашивания беременности следует отнести к фактору потенциального риска развития сердечно-сосудистой патологии у ребенка. В последнее время частота данной нозологиче-

ской формы ВПС растет в связи со значительными успехами в области интенсивной терапии новорожденных, повышением показателя выживаемости и более благоприятным прогнозом у преждевременно рожденных маловесных детей. Различное клиническое течение ОАП у недоношенных детей требует индивидуального подхода при выборе метода лечения: можно ли его вести консервативно или требуется срочное оперативное вмешательство?

Диагностика ОАП, прежде всего, его гемодинамической значимости, должна проводиться на основании осмотра, пальпации, аускультации с лабораторным и инструментальным подтверждением в дальнейшем, прежде всего, наличия ОАП с последующим определением его гемодинамической значимости. Обследование недоношенных младенцев с ОАП должно быть комплексным и включать: клинико-anamnestический анализ; ЭКГ; рентгенографию органов грудной клетки; одномерную и двухмерную ЭхоКГ, доплерЭхоКГ; оценку газового состава и КЩС крови.

Для оценки гемодинамической значимости ОАП следует использовать коэффициенты и ЭхоКГ-параметры, такие как:

- размер и форма ОАП;
- направление шунтирования крови по ОАП;
- увеличение левого желудочка (ЛЖ) и возможные изменения его контрактильной функции (конечного диастолического размера — КДР, КДО и ФВ ЛЖ);
- расширение легочной артерии и давление в ней;
- обратный или отсутствующий диастолический поток в нисходящей аорте;
- отношение ЛП/Ао > 1,2;
- отношение КДР ЛЖ к диаметру корня аорты (LVIDd/Ао) > 1,92;
- коэффициент отношения диаметра легочной артерии к диаметру аорты — ЛА/Ао, который был введен для оценки степени увеличения легочной артерии. Он позволил нам трактовать степень увеличения легочной артерии и явился аналогом индекса Мура, рассчитываемого по данным рентгенографии. Помимо этого, мы оценивали КДО правого желудочка (ПЖ) и давление в ПЖ по недостаточности трикуспидального клапана.

При анализе газового состава капиллярной крови для этих пациентов характерны признаки метаболического ацидоза и изменение показателя SatO₂ (%); до операции — увеличение рСО₂ и снижение оксигенации рО₂ и SatO₂, а также рН и ВЕ, что, по нашему мнению, связано с выраженной дыхательной недостаточностью (дыхательный ацидоз) на фоне декомпенсации состояния ребенка по ВПС. У многих детей на ИВЛ, по нашим наблюдениям, имели место увеличение рСО₂, снижение оксигенации и рН с дефицитом буферных оснований (ВЕ).

Рентгенологическое исследование в до- и послеоперационном периоде дает возможность оценить состояние легочного рисунка и размеры сердечной тени (до операции усиление легочного сосудистого рисунка и увеличение кардиоторакального индекса (КТИ) > 55% мы наблюдали у большинства детей (69,4%).

ДопплерЭхоКГ является основным методом диагностики данной патологии, так как позволяет судить о гемодинамической значимости ОАП. Мы столкнулись с трудностями при визуализации ОАП у данного контингента больных, находящихся на ИВЛ: небольшие размеры межреберных промежутков маловесного младенца и увеличение воздухонаполнения легких при ИВЛ обуславливали маленький размер «акустического окна». «Жесткие» режимы вентиляции опосредованно повышают давление

в системе легочной артерии, что приводит к изменениям гемодинамики при данном ВПС, например, уменьшается лево-правое шунтирование крови по ОАП или усиливается право-левое. Перегрузки левых отделов сердца у детей, находящихся на ИВЛ, позволяют получить представление о гемодинамической значимости ОАП.

Таким образом, длительное естественное течение ОАП значительно утяжеляет соматическое состояние недоношенного младенца, а длительная ИВЛ способствует присоединению осложнений и летальному исходу.

Гемодинамическая значимость ОАП предполагает проведение следующей терапии:

- ограничение жидкости (несмотря на то, что недоношенные нуждаются в относительно большом объеме жидкости для восполнения потерь, ограничение жидкости у тех детей, которые находятся на ИВЛ, снижает легочное венозное давление и опосредованно увеличивает легочный compliance, что может способствовать прекращению ИВЛ);
- назначение мочегонных препаратов (фуросемид 1 мг/кг с каждой дозой индометацина) с поддержанием гематокрита более 40%;
- парентеральное применение ибупрофена («Педеа»®, Nicomed) 10 мг/кг, а через 24 часа 5 мг/кг² р. или индометацина 0,2 мг/кг внутривенно через 12 часа до 3 дней; возможны повторные курсы (противопоказания: гиперазотемия, тромбоцитопения, кровоточивость, язвенно-некротический энтероколит, гипербилирубинемия);
- для новорожденных, находящихся в тяжелом состоянии с клиническими и ЭхоКГ-признаками дисфункции ЛЖ, системным ацидозом и олигоурией, дигоксин и другие инотропные препараты должны оставаться в резерве.

Отсутствие эффекта от медикаментозной терапии, зависимость от ИВЛ и кислорода, клинические проявления сердечной и дыхательной недостаточности, а также инструментальное подтверждение значимости ОАП являются показаниями к хирургическому лечению ОАП. Таким образом, разработанные нами алгоритмы оказания помощи недоношенным новорожденным с ОАП, а именно: диагностика ВПС «на местах», при необходимости перевод в кардиохирургический стационар, комплексное обследование и подготовка к оперативному вмешательству, операция с последующим переводом в реанимационное отделение 2-го этапа с целью выхаживания этих детей, можно считать оптимальным для применения в практическом здравоохранении.

В дальнейшем, независимо от топика и типа критического ВПС, всем новорожденным должна быть оказана хирургическая помощь. Экстренный перевод на операцию определяется:

- Выраженностью тех или иных клинических и анатомических проявлений кардиальной патологии.
- Адекватностью условий в момент транспортировки новорожденных с критическими ВПС (тяжесть их состояния, условия перевозки, дальность расстояния, возможности оказания медицинской помощи в пути следования).

Помимо тяжести состояния младенца, в большой степени определяемое течением ВПС, на исход лечения значительно влияют также особенности и нарушения функции внесердечных органов и структур. Анализируя результаты хирургического лечения ВПС у новорожденных и младенцев, ведущие кардиохирургические клиники мира и небольшие региональные центры в настоящее

время большое внимание уделяют не только развитию хирургической техники, но и особенностям периоперационной курации новорожденных и детей до 1 года.

Мы в своей работе, при изучении различных факторов риска, рассматривали шесть основных признаков (характеристик соматического состояния ребенка), которые, по нашим наблюдениям, в наибольшей степени влияли на выживаемость детей. В результате была сформирована группа факторов, сопоставимая с отягощающими состоянием признаками, изучаемыми в литературе. Каждый из них оказывал достоверное влияние на летальность: степень недоношенности и наличие гипотрофии ($p < 0,05$), ранний неонатальный возраст — до 7 суток жизни ($p < 0,05$). Наибольшее значение при этом имели сочетание малого веса до 3,0 кг и недоношенности ($p < 0,00001$), синдромальные формы ВПС и МВПР ($p < 0,00001$), внутриутробные инфекции — ВУИ ($p < 0,00001$), ИВЛ до операции ($p < 0,00001$), соматические заболевания ($p < 0,0001$). Наши наблюдения подтвердили, что у детей без факторов риска исходы хирургического лечения являются наиболее благоприятными, независимо от типа вмешательства. Однако, характеризуя тяжесть соматического состояния больного количеством факторов вне зависимости от их сочетания, мы пришли к выводу, что каждое прибавление одного фактора лавинообразно ухудшает исходы лечения ($p < 0,000001$). При этом «критическим» уровнем можно с уверенностью считать сочетание трех факторов риска. На основании полученных данных сформулированы конкретные динамические шаги в лечении детей в зависимости от факторов риска, повлиявшие как на увеличение числа оперированных новорожденных за эти годы, так и на значительное снижение (в 2,5 раза) общей хирургической летальности в этой группе (до 10%).

Основным подходом в детской кардиологии при наличии осложненных пациентов считаем разработку индивидуальных программ с учетом факторов риска. В осложненных случаях эти программы должны содержать весь комплекс защитных мер.

Таким образом, индивидуализация программ подготовки к операции и выхаживания новорожденных с учетом факторов риска будет позитивно влиять на улучшение исходов лечения у новорожденных и младенцев с ВПС. Однако отличительной особенностью кардиохирургии в неонатальном периоде является «невозможность выждать», пока ребенок наберет вес, вылечится от ВУИ, вентилятор-ассоциированной пневмонии, стабилизируется по сердечной недостаточности после длительной транспортировки и так далее. Расширение показаний к операции с уверенным положительным исходом возможно при повышении качества самой хирургии, анестезиологического пособия и выхаживания, включая ведение детей в раннем послеоперационном периоде.

Именно поэтому детские кардиологи, специалисты неонатального возраста, должны ориентироваться в основных хирургических подходах кардиохирургии новорожденных.

Строго говоря, мы имеем 3 позиции при решении вопроса о типе хирургического вмешательства у ребенка с ВПС:

1. «Благоприятная» анатомия + стабильное клиническое состояние — необходима радикальная коррекция.
2. «Сложная» анатомия — показано паллиативное (гемодинамическое) вмешательство.
3. «Благоприятная» анатомия + критическое состояние по ВПС и «Благоприятная» анатомия + тяжелая соматическая патология

— именно в этих случаях возникает наибольшее количество вопросов и трудностей при определении его тактики (радикальная или паллиативная) и подготовке новорожденного к хирургическому вмешательству.

Для понимания методологии процесса, необходимы, в первую очередь, базовые понятия. Формулируя определение радикальности и паллиативности на современном этапе, мы считаем, что:

Радикальная коррекция — это сохранение двухжелудочкового кровообращения (с системным левым желудочком), обеспечивающего нормальный рост отделов сердца и магистральных сосудов; отсутствие шунтов справа-налево, отсутствие анатомических оснований для сердечной недостаточности (дисфункции клапанов, септальных дефектов, стенозов магистральных сосудов).

Паллиативное вмешательство — это устранение одного из клинических симптомов ВПС (цианоз, НК, ЛГ и т.д.) без коррекции анатомических компонентов самого порока.

Наш выбор определяется: анатомическими особенностями порока, клиническим состоянием и нехирургическими факторами риска и организационными факторами. Расширяя представленную структуру, мы более подробно можем сформулировать основные параметры, которые влияют на принятие решения:

1) Анатомические особенности порока:

- a) морфо-функциональные характеристики структур сердца и крупных сосудов;
- b) при выполнении ПВ возможности динамического роста структур с перспективой выполнения радикальной коррекции ВПС.

2) Клиническое состояние:

- a) исходная тяжесть клинического состояния, обусловленная течением самого порока;
- b) исходная тяжесть клинического состояния, обусловленная сопутствующими состояниями/заболеваниями.

3) Организационные факторы:

- a) возможности клиники;
- b) опыт хирурга.

Итак, при развитии критического состояния по ВПС необходимо обращаться к алгоритмам, а в случае тяжелой сопутствующей патологии — работать по индивидуальным программам с учетом факторов риска. Особенно целесообразно при планировании хирургического подхода — и это непосредственно входит в сферу работы (влияния) неонатологов и детских кардиологов — учитывать количество и тип имеющихся факторов риска, используя программы с этой же направленностью на догоспитальном этапе. Эти принципы позволяют выхаживать новорожденных с тяжелой внехирургической патологией, при этом если в 1999 г. в нашем центре критическим уровнем было наличие одного фактора риска, то в 2005–2007 гг. — уже три фактора, а в 2009–2011 гг. — четыре фактора риска. При этом, по нашим наблюдениям, поздняя диагностика и запоздалая госпитализация в кардиохирургических стационар резко снижает возможность выполнения радикальной коррекции, в значительной степени увеличивая тяжесть больного по ВПС и количество факторов риска.

Диаграммы актуарной ранней послеоперационной выживаемости (по Каплану Майеру) новорожденных в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН в сравнении по годам (2005–2007. и 2009–2011 гг.) демонстрируют статистически достоверное ($p=0,00001$) влияние количества факторов риска на хирургическую выживаемость у детей. Можно отметить, что в 2005–2007 гг. у поступающих детей не было более 4 факторов риска, а в 2009–2011 гг.

мы принимали пациентов с 5 и 6 факторами. При этом различия в выживаемости являются статистически достоверными. Особенно важными и основополагающими являются 2 принципа нашей (клинической) работы:

1. Тяжелая соматическая патология не должна быть определяющей в выборе тактики.
2. Необходимо выходить пациента, невзирая на то, какая выбрана тактика лечения.

Таким образом, подводя итоги, мы можем сказать, что выбор тактики базируется: на прогнозируемой успешности в восстановлении анатомии и гемодинамики сердца и определяется с учетом рисков (индивидуальных особенностей и хирургического вмешательства). Использование алгоритмов диагностики и лечения на дооперационном этапе, разрабатываемые индивидуальные программы лечения и выхаживания новорожденных, наряду с развитием смежных специальностей и расширения медикаментозных возможностей, входят в сферу непосредственной работы детского кардиолога и неонатолога и, вместе с прогрессом в кардиохирургии, определяют наши успехи. Успех невозможен без общего развития системы перинатального здоровья, развитие которой необходимо для кардинального улучшения качества помощи новорожденным, в том числе и с врожденными пороками сердца. В работах Standards For Maternity And Newborn Care. Canada, 1968; Swyer PR, 1970; ВОЗ 2003–2012; Sidhu H, 1989; Chien LY, 2001; Papiernik E, 2001; Cornette L., 2004, Kattwinkela J 2004, Berry JG 2007, Бокерия Л.А., Туманян М.Р., 2009 были сформулированы основные задачи, решаемые этой системой:

1. Пренатальное наблюдение.
2. Родовспоможение и помощь родильнице.
3. Неонатальная помощь.
4. Консультативная помощь.
5. Возможность транспортировки.
6. Продвижение исследовательских программ и развитие.
7. Обеспечение наблюдения в регионе (по месту жительства).
8. Наблюдение за эффективностью и координация программ с системой общего здоровья населения.

Развитие региональных объектов (регионального перинатального центра) является той отправной точкой, которая кардинальным образом повлияет на общий профессиональный уровень помощи новорожденным с ВПС.

Специализированную помощь оказывает «Рабочая группа по проблеме ВПС», формирование которой позволит сконцентрировать решение сложных лечебно-диагностических проблем в руках профессионально обученных специалистов, которые оказывают и консультативную помощь акушерам-гинекологам, неонатологам, реаниматологам и педиатрам. Задачи этой группы ограничены «Функциональной диагностикой» и «Кардиологической службой».

Региональная группа по проблеме ВПС — это структурное подразделение Регионального перинатального центра, через который осуществляется связь с Федеральным центром по проблеме. Основные функции Рабочей группы включают диагностику ВПС, проведение патофизиологического и симптоматического лечения и, при необходимости, транспортировку новорожденных с ВПС. Поэтому в состав Рабочей группы должна входить кардиологическая служба (детский кардиолог и анестезиолог-реаниматолог) и сотрудники службы функциональной диагностики. При этом все специалисты должны владеть методами диагностики ВПС (в том числе ЭхоКГ), базовыми вопросами

интенсивной терапии и кардиореанимации новорожденных. Являясь основным звеном по проблеме ВПС в регионе, Рабочая группа решает следующие задачи:

1. Клинический блок:

- a) выездные консультации по области;
- b) диагностика ВПС (пре- и постнатальная);
- c) оценка состояния новорожденного и беременной;
- d) определение условий родовспоможения и транспортировки новорожденных с ВПС;
- e) определение показаний к экстренному переводу новорожденного в Федеральный Кардиохирургический Центр;
- f) сопровождение, в случае необходимости, новорожденного с ВПС до федерального кардиохирургического центра.

2. Образовательный и статистический блок:

- a) учет патологии в области;
- b) представление статистических данных на федеральный (центральный) уровень;
- c) образование.

3. Организационный блок:

- a) решение организационных вопросов (квота, согласие родителей и др.);
- b) связь с Центром управления Федерального Центра.

В заключение необходимо отметить, что основным методом лечения ВПС у новорожденных является только хирургическое вмешательство, и в настоящее время развитие кардиохирургии новорожденных в мире позволяет оказать эффективную специализированную помощь при любом ВПС. Раннее распознавание пороков сердца, установление тонического диагноза, определение степени нарушения гемодинамики и, в зависимости от этого, выбор метода лечения и оптимального срока хирургического вмешательства являются важнейшими задачами, решение которых поможет снизить как младенческую, так и общую детскую летальность.

Эта помощь должна быть не только высоко профессиональной, но и оказываемой на любом уровне работы с новорожденным. Необходимо изменить мышление акушеров-гинекологов с позиций невмешательства в диагностику и лечение ВПС у плода и новорожденного на позиции совместной планомерной работы с неонатологом и детским кардиологом, изменить отношение неонатологов и педиатров с позиции абсолютной бесперспективности детей с ВПС на позицию предполагаемого благоприятного исхода для жизни и здоровья ребенка. Только тогда можно кардинально расширить и улучшить качество оказания помощи новорожденным с пороками сердца.

ЩО РОБИТИ, ЯКЩО У НОВОНАРОДЖЕНОЇ ДИТИНИ ВРОДЖЕНА ВАДА СЕРЦЯ?

М.Р. Туманян, О.В. Филаретова

Науковий центр серцево-судинної хірургії ім. А.М. Бакулева РАМН, м. Москва, Російська Федерація

Резюме. Лекція присвячена вивченню вроджених вад серця у дітей, їх діагностиці та лікуванню в неонатальному періоді — актуальній проблемі сучасної медицини та дитячої кардіології. Висвітлено етапи діагностики в пренатальному періоді, в пологовому будинку, послідовність надання спеціалізованої медичної допомоги.

Ключові слова: вроджені вади серця, новонароджені, діагностика, лікування.

WHAT SHOULD BE DONE IF YOU SUSPECT CONGENITAL HEART DISEASE OF NEWBORNS?

M.R. Tumanyan, O.V. Filaretova

Bakoulev Scientific Centre for Cardiovascular Surgery RAMS, Russian Federation

Summary. This lecture is devoted to studying of congenital heart diseases of children, its diagnostic and treatment in neonatal period — the actual problem of modern medicine and pediatric cardiology. The stages of diagnosis are presented: prenatal, in maternity hospital, the steps of providing specialized medical care.

Key words: congenital heart diseases, newborns, diagnosis, treatment.

Сведения об авторах:

Туманян Маргарита Роландовна — доктор медицинских наук, проф., зав. отделения врожденных пороков сердца новорожденных Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, адрес: г.Москва, Ленинский проспект, дом 8

Филаретова О.В. — Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, адрес: г. Москва, Ленинский проспект, дом 8

Статья поступила в редакцию 14.02.2013 г.