

Дистанционная диагностика и определение тактики лечения сложных врожденных пороков сердца у новорожденных

Л.М. Миролюбов, И.Н. Нурмеев

ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань, Россия

Remote diagnostics and treatment tactics for complex congenital heart defects in newborns

L.M. Mirolubov, I.N. Nurmeev

Kazan State Medical University, Kazan, Russia

Лечение сложных врожденных пороков сердца у новорожденных требует выработки лечебной тактики в короткие временные сроки. Нередко возможность осмотра пациента кардиологом или кардиохирургом оказывается неосуществимой по причине удаленности нахождения новорожденного.

Цель — изложение принципов разработанного алгоритма дистанционной диагностики и выработки тактики лечения сложных врожденных пороков сердца у новорожденных.

Приведены особенности течения разных пороков сердца у новорожденных с учетом специфики гемодинамики. Изложены принципы установки диагноза с применением дистанционного консультирования пациента. Авторами разработана шкала в баллах, которая позволяет выбрать лечебную тактику по принадлежности выявленного порока сердца к определенной группе.

Выводы. 1. Дистанционное консультирование по поводу диагностики и тактики лечения пациентов с врожденными пороками сердца высоко актуально для регионов с низкой плотностью населения. 2. Особенно большое значение дистанционный бесконтактный способ приобретает в периоды чрезвычайных ситуаций и эпидемий.

Ключевые слова: дети, врожденные пороки сердца, диагностика, лечение, тест-опросник.

Для цитирования: Миролюбов Л.М., Нурмеев И.Н. Дистанционная диагностика и определение тактики лечения сложных врожденных пороков сердца у новорожденных. Рос вестн перинатол и педиатр 2020; 65:(5): 239–244. DOI: 10.21508/1027-4065-2020-65-5-239-244

Complex congenital heart defects in newborns require the development of therapeutic tactics in a short time. It is often impossible for the patient to visit a cardiologist or cardiac surgeon due to the remoteness.

Objective: to describe the principles of the algorithm for remote diagnostics and treatment tactics of newborns with complex congenital heart defects.

The article presents the features of the course of heart disease in newborns, taking into account the specificity of hemodynamics. The authors describe the diagnostic principles using remote consultation of the patient. The authors developed a scale to choose therapeutic tactics by the specific group of the identified heart disease.

Conclusions: 1. Remote consultation on the diagnosis and treatment tactics of patients with congenital heart defects is highly relevant for regions with a low population density; 2. Remote contactless consultation is particularly important during periods of emergency and epidemics.

Key words: children, congenital heart defects, diagnosis, treatment, test questionnaire.

For citation: Mirolubov L.M., Nurmeev I.N. Remote diagnostics and treatment tactics for complex congenital heart defects in newborns. Ros Vestn Perinatol i Pediatr 2020; 65:(5): 239–244 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2020-65-5-239-244

Известно более 90 вариантов врожденных пороков сердца и множество их сочетаний. Существует около 15 разработанных в разных странах в разные годы классификаций врожденных пороков сердца, такие как синие и бледные пороки; с обогащением и с обеднением малого круга кровообращения и т.д. [1, 2]. Ни одна из классификаций не может быть признана совершенной. У новорожденных и детей раннего возраста с врожденными пороками

сердца чрезвычайно важно прогнозирование возможных ухудшений состояния. Врожденные пороки сердца, приводящие к критическим состояниям в период новорожденности, составляют 28–30% от всех возможных пороков сердца. Поэтому в практической деятельности для удобства, а также с целью стандартизации возможных вариантов мы разработали следующую схему прогноза критических состояний — собственную классификацию врожденных пороков сердца (2001–2002 г.) [3, 4].

Доказано, что однажды допущенное критическое состояние (в основном гипоксия и сердечная недостаточность с выраженным падением показателей гемодинамики и насыщения крови кислородом) значительно снижает шансы ребенка с пороком сердца на выживание. Это связано с гипоксическим повреждением как нервных, так и гуморальных тонких механизмов регуляции деятельности сердца

© Коллектив авторов, 2020

Адрес для корреспонденции: Миролюбов Леонид Михайлович — д.м.н., проф. кафедры детской хирургии Казанского государственного медицинского университета, ORCID: 0000-0002-2712-8309
e-mail: mirolubov@mail.ru

Нурмеев Ильдар Наилевич — д.м.н., проф. кафедры детской хирургии Казанского государственного медицинского университета, сосудистый хирург Детской республиканской клинической больницы, ORCID: 0000-0002-1023-1158
420012 Казань, ул. Бутлерова, д. 49

и гомеостаза в организме. Ввиду незрелости всех органов и систем у новорожденного гипоксическое повреждение часто носит фатальный характер, а предстоящее оперативное вмешательство с дополнительными факторами хирургического риска в виде искусственного кровообращения, глубокого наркоза и общей гипотермии организма больного резко снижает шансы на выживание [3].

Цель — изложение принципов разработанного алгоритма дистанционной диагностики и выработки тактики лечения сложных врожденных пороков сердца у новорожденных.

Схема-классификация врожденных пороков сердца, разработанная автором [3], представлена на рисунке. Схема проста и наглядна, ее применение позволяет педиатру избежать сложной проблемы установки и верификации врожденного порока сердца, ограничивая диагностический поиск определением группы пороков с последующим выбором типовой тактики лечения. Схема включает синдромы и гемодинамические паттерны, их формирующие. Состояния кровообращения, соответственно, делятся на фетально-независимые и фетально-зависимые, что позволяет осуществить выбор хирургической тактики и срока коррекции.

Тип кровообращения, зависящего от функционирования фетальных коммуникаций, свойствен нескольким сложным порокам сердца, при которых гемодинамика всецело определяется работой открытого артериального протока, овального окна, аранциева протока. Как следует из определения группы пороков, самопроизвольная ликвидация указанных коммуникаций приводит к кризовому течению, что может быть реализовано посредством синдрома сердечной недостаточности или синдрома прогрессирующей артериальной гипоксемии, равно как и комбинации двух синдромов.

Оставшаяся часть пороков сердца характеризуется наличием лево-правого шунта крови. У таких новорожденных тяжесть состояния не коррелирует с наличием фетальных коммуникаций, что определяет гладкое течение в 1-й месяц жизни. Тем не менее к концу периода новорожденности, по мере снижения легочного сопротивления начинают появляться признаки сердечной недостаточности и легочной гипертензии. В этом случае уместнее говорить о легочной гиперволемии как предшественнике гипертензии. Кроме того, фетально-зависимые пороки делятся на подгруппы по сходности механизма реализации патогенеза и требующегося набора лечебных мероприятий.



Рисунок. Схема-классификация врожденных пороков сердца.

ВПС — врожденный порок сердца; ТАДВЛ — тотальный аномальный дренаж вен легкого; ЛГ — легочная гипертензия; СВУГ — синдром Бланда—Уайта—Гарланда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии); СН — сердечная недостаточность; СЦПС — сложные цианотические пороки сердца.

Figure. Scheme-classification of congenital heart defects.

К дуктус-зависимым порокам относят те, при которых новорожденный нежизнеспособен без функционирующего открытого артериального (боталова) протока. В зависимости от того, какой круг кровообращения претерпевает изменения, рассматривают легочную и системную дуктус-зависимую гемодинамику. Единственным действенным способом влияния на закрытие боталова протока остается простагландин E_1 .

Аналогично дуктус-зависимости введен термин «форамен-зависимость», что объясняется доминирующим влиянием овального окна на кровообращение [3, 4]. К форамен-зависимым порокам относят тотальный аномальный дренаж легочных вен, транспозицию магистральных артерий, атрезию трехстворчатого клапана, синдромы гипоплазии левых и правых отделов сердца. В большей степени в указанную группу относят варианты пороков, при которых стабилизация гемодинамики возможна путем увеличения диаметра овального окна.

На практике дети с диагнозом «транспозиция магистральных артерий, дуктус-зависимая гемодинамика, прогрессирующая артериальная гипоксемия» нуждаются в лечении препаратами группы простагландина E . Равно как установление диагноза «синдром гипоплазии левого отдела сердца, форамен-зависимая гемодинамика, прогрессирующая левожелудочковая недостаточность» диктует необходимость выполнения процедуры Рашкинда [5].

Следует отметить, что при синдроме гипоплазии левого отдела сердца и транспозиции магистральных сосудов гемодинамика зависит от работы овального окна и открытого артериального протока одновременно. В первом случае через овальное окно осуществляется поток крови в правый, единственный желудочек и посредством открытого артериального протока заполняются аорта, церебральные и коронарные сосуды. При транспозиции магистральных сосудов артериальный проток обеспечивает смешивание артериальной крови непосредственно после рождения ребенка и пропорционально снижению уровня сопротивления легочных сосудов происходит смешение крови посредством овального окна.

Отдельно рассматривается подгруппа, представленная лишь одним пороком — тотальным аномальным дренажом легочных вен инфракардиального типа. Этот порок определен в отдельную подгруппу согласно архитектуре схемы, несмотря на то что не обладает сходством с другими пороками и нет типовых методик его паллиативного лечения [3, 4].

С целью оптимизации диагностики и обеспечения быстроты реагирования была разработана схема-алгоритм оценки состояния новорожденного с пороком сердца. В основе алгоритма лежит

фокусирование внимания специалистов-педиатров и неонатологов на отдельные симптомы, для каждого из которых был выполнен достоверный расчет долевой ценности в диагностическом процессе. Зачастую тяжесть состояния ребенка с врожденным пороком сердца диктует необходимость начала специальной терапии уже в родовом зале и в течение процесса транспортировки. В отдельных случаях, напротив, наличие шума в сердце у ребенка с тяжелым неврологическим статусом исключает возможность транспортировки.

Разработанный опросник применяется для определения тяжести состояния родившегося ребенка с предполагаемым врожденным пороком сердца. Тест-опросник должен применяться педиатрами и неонатологами стационаров первого уровня, к коим относят родильные отделения центральных районных больниц и родильные дома; неонатологами и реаниматологами стационаров второго уровня — отделений патологии и реанимации для новорожденных и отделений патологии новорожденных в перинатальных центрах и стационарах педиатрического профиля. Среди множества симптомов были выделены и «взвешены» наиболее существенные из них, способные объективно отразить тип гемодинамики порока и тяжесть состояния ребенка. Тест применяется двумя способами:

- применение инструмента «офлайн» с пошаговым выбором соответствующих ответов, калькуляцией количества баллов и выбором направления диагностики;
- дистанционная «онлайн» работа с детским кардиологом специализированного отделения, когда выбор и определение значения симптомов осуществляется коллегиально.

В результате заполнения анкеты-опросника (см. таблицу) должны быть получены ответы на 24 вопроса. Диагностическая значимость каждого ответа суммируется, и в конце получаем ключ, который подсказывает вероятный диагноз и тактику лечения [6].

Ключ теста-опросника

1. Сумма баллов больше 35 — высокая вероятность наличия врожденного порока сердца с дуктус-зависимой гемодинамикой.

- Оксигенотерапия нежелательна;
- внутривенное введение путем титрации препаратов простагландина E_1 с начальной дозой 0,05 мкг/кг/мин, по факту появления результата лечения дозу снижают до 0,01–0,025 мкг/кг/мин;
- нормализация кислотно-щелочного баланса;
- при появлении показаний к применению искусственной вентиляции легких ее необходимо осуществлять при низких концентрациях кислорода.

В случаях идентификации сердечной недостаточности как основного синдрома, а также ее комбина-

ции с артериальной гипоксемией, к указанному следует добавить следующее:

- кардиотоническая поддержка и мочегонные;
- транспортировка новорожденного в отделение сердечно-сосудистой хирургии по мере стабилизации состояния с продолжением лечебных мероприятий во время всего перемещения новорожденного.

2. Сумма баллов от 20 до 35 — ребенок имеет врожденный порок сердца с дуктус-зависимой легочной гемодинамикой или форамен-зависимой гемодинамикой.

- Оксигенотерапия может быть назначена по результатам пробы с кислородом: показана при положительной пробе (сатурация повышается, гемодинамика по типу форамен-зависимой);
- оксигенотерапия противопоказана при отрицательной пробе (гемодинамика по типу дуктус-зависимой);
- введение простагландинов не требуется при гемодинамике по типу форамен-зависимой;
- ведение простагландинов требуется при гемодинамике по типу дуктус-зависимой, легочной.

Наличие сердечной недостаточности при гемодинамике типа форамен-зависимой — показано назначение фуросемида и инфузионной терапии в дозе 2/3 от физиологической расчетной потребности;

3. Сумма баллов от 10 до 20 — в любой из диагностических групп ребенок пребывает в компенсированном состоянии.

- Лечение не требуется;
- дообследование и верификация диагноза в специализированном отделении сердечно-сосудистой хирургии (в возрасте до 1 мес).

4. Сумма баллов от 0 до 10 — диагноз врожденного порока сердца маловероятен.

- Ребенку требуется обследование в профильном отделении (патологии новорожденных).

5. Менее 0 баллов — результаты тестирования нетипичны для врожденного порока сердца.

Если у ребенка подозревается дуктус-зависимый порок, диагноз формируется следующим образом:

- врожденный порок сердца (гемодинамика дуктус-зависимая, легочная), прогрессирующая артериальная гипоксемия;
- врожденный порок сердца (гемодинамика дуктус-зависимая, системная), сердечная недостаточность, недостаточность кровообращения (указывается степень).

Установление диагноза такого типа не предполагает обязательной анатомической детализации вида порока, обуславливает действие — отмену оксигенотерапии, начало внутривенного введения препарата простагландина E_1 непосредственно после выявления принадлежности к диагностической группе.

Препараты группы простагландина E_1 разных фирм-производителей известны под различными торговыми марками с одинаковым действующим

Таблица. Тест-опросник

Table. Test questionnaire

Оцениваемые параметры	Баллы
Недоношенность	–2
Аспирация околоплодных вод (особенно меконияльная)	–2
Апгар	
3–5	–2
5–7	0
7–9	1
Динамика состояния	
улучшение состояния без медицинской поддержки	2
тяжелое состояние с момента рождения	–2
ухудшение к 3–4-й неделям жизни	4
быстрое ухудшение спустя несколько часов после рождения	5
Число дыханий в покое, в минуту	
40 и реже (брадипноэ с элементами апноэ)	3
от 40 до 60	0
от 60 до 80	2
от 80 до 100	4
Частота сердечных сокращений в покое, в минуту	
реже 110	0
от 110 до 140	–3
от 140 до 150	0
от 160 до 180	1
чаще 180	5
Окраска кожи	
цвет физиологический	2
акроцианоз	0
мраморность	4
цианоз тотальный	5
цианоз дифференцированный	5
Периферический пульс	
наполнение удовлетворительное на всех конечностях	0
не определяется на бедренной артерии	5
снижен, симметрично	5
Аускультативная картина	
шум систолический 1/6 на основании	0
шум систолический 2–3/6 вдоль левого края грудины	2

Продолжение таблицы

Оцениваемые параметры	Баллы
шум систолический 2/6 с максимумом на спине	4
сердечного шума нет	–1
Динамика шума	
возникает спустя несколько часов или дней после рождения	0
выслушивается в родильном зале	4
усиливается с ухудшением состояния	3
исчезает с ухудшением состояния	6
Динамика массы тела в первые дни жизни	
в пределах нормы	0
нет динамики	1
патологическая прибавка	2
Оценка состояния новорожденного с подозрением на ВПС	
Диурез	
нормальный	0
стимулируется мочегонными	2
олигурия с переходом в анурию	3
Аускультативная картина в легких	
дыхание проводится по всем полям, хрипов нет	0
очаговые нарушения	–2
постоянная крепитация по всем полям	1
Динамика на кардиотонических препаратах	
не использовались	0
улучшение	2
без изменений	3
Проба с дыханием 100% кислородом	
положительная	–2
отрицательная	6
Артериальное давление руки/ноги	
равное	0
постоянный градиент более 30 мм рт.ст.	5
системная гипотония	5
ЭКГ	
без особенностей	0
гипертрофия правых отделов	4
комбинированная гипертрофия или левого желудочка	2
патологическое отклонение ЭОС влево	5

Окончание таблицы

Оцениваемые параметры	Баллы
Рентгенография органов гр. клетки	
нормальные размеры сердца	–1
умеренное увеличение	3
кардиомегалия	4
Легочные поля	
патологии нет	3
инфильтрация очаговая	–2
легочной рисунок усилен	2
диффузное снижение пневматизации	5
легочной рисунок обеднен	4
иные изменения	–5
Сатурация O ₂ , %	
от 95 до 100	0
от 90 до 95	2
от 80 до 90	1
менее 80	4
КЩС (pO ₂)	
норма	–2
умеренно снижено	0
менее 30 мм рт.ст.	3
КЩС	
pH норма, pCO ₂ норма	1
pH снижено, pCO ₂ повышено	–2
pH снижено, pCO ₂ норма	2
pH снижено, pCO ₂ снижено	3

Примечание. ВПС – врожденный порок сердца; ЭОС – электрическая ось сердца; КЩС – кислотно-щелочное состояние.

веществом – алпростадил. Наиболее удобна форма выпуска в виде ампул с 100 мкг алпростадил. Средняя доза препарата составляет 0,05 мкг/кг/мин.

При разведении ампулы алпростана до 20 мл в изотоническом растворе натрия хлорида расчет производится по формуле: $[D \cdot M \cdot 12]$ мл/ч, где D – скорость введения (мкг/кг/мин); M – масса тела (кг). Результат введения алпростадил отмечается «на игле». По факту достижения искомого эффекта (повышение насыщения крови кислородом до уровня от 85 до 90% или устранения симптоматики сердечной недостаточности) лечебная доза может быть снижена до 0,01–0,025 мкг/кг/мин.

Алпростадил характеризуется некоторыми побочными эффектами, наиболее опасное из которых – апноэ. Таким образом, при применении этого препарата коллектив должен быть подготовлен к экс-

тренному переходу к искусственной вентиляции легких. Другие побочные эффекты (судороги, гиперемия кожи, диарея) могут быть купированы снижением дозы и полной отменой алпростадила.

Предлагаемый алгоритм дистанционной диагностики врожденных пороков сердца прошел апробацию на территории республики Татарстан в течение более 15 лет с положительным результатом.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечная и сосудистая хирургия. Москва: Медицина, 1996; 1018. [Burakovskiy V.I., Bokeria L.A. Heart and vascular surgery. Moscow: Meditsina, 1996; 1018. (in Russ.)]
2. Болезни сердца и сосудов. Под ред. Е.И. Чазова. Москва: Медицина, 1992; 2: 250. [Heart and vascular diseases. E.I. Chazov (ed.). Moscow: Meditsina, 1992; 2: 250. (in Russ.)]
3. Миролубов Л.М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. Казань: Медицина, 2008; 149. [Mirolyubov L.M. Congenital heart defects in newborns and children of the first year of life. Kazan, Meditsina, 2008; 149. (in Russ.)]

В заключении следует отметить, что дистанционное консультирование по поводу диагностики и тактики лечения пациентов с врожденными пороками сердца высоко актуально для регионов с низкой плотностью населения. Особенно большое значение дистанционный бесконтактный способ приобретает в периоды чрезвычайных ситуаций и эпидемий.

4. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца». Серия Библиотека практического врача. М.: Медицина, 1990; 352. [Belokon' N.A., Podzolkov V.P. Congenital heart defects. The Library of a practicing physician series. Moscow: Meditsina, 1990; 352. (in Russ.)]
5. Mavroudis C., Backer C.L. Pediatric Cardiac Surgery. Wiley, 2012; 960.
6. Миролубов Л.М., Петрушенко Д.Ю., Калиничева Ю.Б., Сабирова Д.Р. Диагностика и лечение врожденных пороков сердца у новорожденных. Казанский медицинский журнал 2015; 96(4): 628–632. [Mirolyubov L.M., Petrushenko D.Yu., Kalinicheva Yu.B., Sabirova D.R. Diagnosis and treatment of congenital heart defects in newborns. Kazanskii meditsinskii zhurnal 2015; 96: 628–632. (in Russ.)]

Поступила: 14.07.20

Received on: 2020.07.14

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.