

Клинический протокол
«Скрининговый метод диагностики врожденных пороков сердца в раннем неонатальном периоде»

Автор: главный внештатный неонатолог Облздрава Заячникова Т.Е.
2016 г.

Вид оказания медицинской помощи: стационарный;

Уровень оказания медицинской помощи: акушерские стационары 1-й, 2-й и 3-й группы;

Цели внедрения протокола:

- выявление у новорожденных детей ранних симптомов критических врожденных пороков сердца (ВПС) с использованием клинического обследования и измерения сатурации крови кислородом (SpO_2) у всех новорожденных в раннем неонатальном периоде;
- снижение младенческой смертности от критических ВПС, не установленных антенатально.

Необходимое оборудование: пульсоксиметр с неонатальным датчиком, позволяющим измерять сатурацию с погрешностью 2-4%.

Критические ВПС периода новорожденности — ВПС, сопровождающийся развитием критического состояния. 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

Критическое состояние — состояние, сопровождающееся острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечно-сосудистой недостаточности, тканевой гипоксией с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза.



Критические ВПС могут не проявляться клинически сразу после рождения, но при закрытии открытого артериального протока (ОАП) наблюдается прогрессирующее ухудшение состояния ребенка. При тяжелых ВПС клиническая симптоматика в раннем неонатальном периоде может быть крайне скудной, что существенно затрудняет диагностику, основанную только лишь на клиническом осмотре. Видимый цианоз может отсутствовать, шум в сердце, как правило, не дает объективной характеристики тяжести поражения сердечно-сосудистой системы у новорожденных. Нередко при критических ВПС в раннем неонатальном периоде шума в сердце либо нет, либо он может появляться гораздо позже, только после снижения сопротивления в малом круге кровообращения. Смертность в подобных случаях выше, чем при других вариантах ВПС. Более 70% детей с критическими

ВПС могут быть спасены при точной ранней диагностике, адекватной интенсивной терапии и своевременном хирургическом вмешательстве

К ВПС, требующим экстренного медицинского вмешательства в **первые семь дней жизни**, относятся:

- простая транспозиция магистральных артерий;
- синдром гипоплазии левых отделов сердца;
- синдром гипоплазии правых отделов сердца;
- предуктальная коарктация аорты;
- перерыв дуги аорты;
- критический стеноз легочной артерии;
- критический стеноз клапана аорты;
- сложные ВПС, сопровождающиеся стенозом легочной артерии;
- атрезия легочной артерии;
- тотальный аномальный дренаж легочных вен;

К ВПС, требующим планового хирургического вмешательства в течение **первых 28 дней жизни** ребенка, относятся:

- общий артериальный ствол;
- коарктация аорты (внутриутробно) с признаками нарастания градиента на перешейке после рождения (оценка посредством динамического пренатального эхокардиографического контроля);
- умеренный стеноз клапана аорты, легочной артерии с признаками нарастания градиента давления (оценка посредством динамического пренатального эхокардиографического контроля);
- гемодинамически значимый открытый артериальный проток;
- большой дефект аорто-легочной перегородки;
- аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии;
- гемодинамически значимый открытый артериальный проток у недоношенных;

Сроки манифестации ВПС.

Время манифестации	Варианты ВПС
шок в родильном доме	• Синдром гипоплазии левого сердца с интактной МПП; • Транспозиция магистральных сосудов с интактной МЖП и интактной МПП/рестриктивным ООС;
первые 3 дня жизни	• Критический стеноз аорты; • Тяжелая форма аномалии Эбштейна; • Синдром гипоплазии левого сердца; • Транспозиция магистральных сосудов с интактной МЖП; • Атрезия легочной артерии с интактной МЖП; • Перерыв дуги аорты; • Обструктивная форма тотального аномального дренажа; Легочных вен (ТАДЛВ); • Тетрада Фалло с отсутствующим клапаном легочной артерии
4-14 дней	• Тетрада Фалло; • Атрезия трикуспидального клапана; • Транспозиция магистральных сосудов с ДМЖП; • Дефект межжелудочковой перегородки; • Стеноз легочной артерии; • Коарктация аорты; • Большой открытый артериальный проток; • Дефект аортолегочной перегородки; • Общий артериальный ствол; • Единственный желудочек со стенозом легочной артерии;

3-18 неделя	· Полная форма атриовентрикулярного септального дефекта; · Тетрада Фалло с невыраженным СЛА; · Большой дефект межжелудочковой перегородки; · Тотальный аномальный дренаж легочных вен; · Аномальное отхождение левой коронарной артерии; · Транспозиция магистральных сосудов с ДМЖП и без СЛА; · Единственный желудочек без стеноза легочной артерии;
4-12 месяцев	· Небольшой дефект межжелудочковой перегородки; · Небольшой открытый артериальный проток; · Дефект межпредсердной перегородки · Некритическая коарктация аорты; · Некритический стеноз легочной артерии; · Некритический стеноз аорты;

Основными симптомами, которые должны привлечь внимание врача неонатолога родильного дома, являются следующие.

1. Центральная цианоз с рождения или возникший через некоторое время.
2. Постоянная тахикардия или брадикардия, не связанные с какой-либо соматической патологией новорожденного; ослабленный или значительно усиленный периферический пульс.
3. Тахипноэ, в том числе во сне.
4. Изменения в поведении новорожденного (беспокойство или заторможенность, отказ от еды).
5. Олигоурия, задержка жидкости (отеки, необоснованная прибавка веса).

Особое внимание при осмотре необходимо обращать на детей, имеющих экстракардиальные пороки развития и стигмы дизэмбриогенеза, ввиду их частого сочетания с патологией сердца

Основные симптомы, ассоциированные с патологией сердца.

Исследование новорожденных происходит в период быстрых изменений со стороны сердечно-сосудистой системы вследствие адаптации к внеутробной жизни. Кардиологические проблемы, которые встречаются у новорожденных, можно разделить на следующие основные группы:

- шумы над областью сердца;
- изменения артериального давления;
- отклонения на ЭКГ;
- отклонения на рентгенограмме грудной клетки;
- цианоз или артериальная гипоксемия;
- сердечная недостаточность;
- аритмии.

Шумы над областью сердца имеются примерно у 0,6% новорожденных — здоровых или с кардиологическими проблемами. Выделяют так называемые невинные шумы, а также шумы, связанные с патологическими структурными изменениями сердца.

Нevinные шумы не сопровождаются нарушениями гемодинамики, влияющими на состояние сердца или других органов, к ним относятся следующие:

1. Систолический шум на легочной артерии. Он связан с относительным стенозом легочной артерии в период послеродовой перестройки кровообращения, чаще встречается у недоношенных детей, имеет мягкий, дующий характер, выслушивается во втором межреберье слева от грудины. Не сопровождается изменениями ЭКГ или рентгенографической картины. Шум может сохраняться в течение нескольких недель или месяцев, но к шести месяцам исчезает полностью.
2. Систолический шум закрывающегося артериального протока (нормальная эволюция данной коммуникации). Локализуется во втором межреберье слева, мягкий, усиливается ко второму тону. Исчезает в течение нескольких дней.

3. Систолический шум трикуспидальной недостаточности. Шум начинается сразу после первого тона, локализуется слева от грудины в третьем - четвертом межреберье. Так как в период новорожденности имеется высокое давление в правом желудочке, этот шум появляется даже при небольших отклонениях в строении трикуспидального клапана. По мере снижения резистентности легочных сосудов шум исчезает. Данный феномен чаще возникает у детей, перенесших асфиксию, которая приводит к длительному сохранению высокого легочного сопротивления.

Патологические шумы, связанные со структурными изменениями сердца, выявляют в течение первого месяца жизни примерно у 54% пациентов с ВПС.

1. Шум стенотического генеза (аортальный стеноз, легочный стеноз, коарктация аорты, опухоль сердца) выслушивается сразу после рождения, так как не зависит от величины резистентности легочных сосудов; его частота составляет около 12% всех шумов.

2. Шум, связанный с шунтированием крови слева направо в камерах высокого давления (ДМЖП, дефект аортолегочной перегородки, ОАП) появляется по мере снижения общего легочного сопротивления, обычно к концу месяца; его частота составляет около 40% от всех шумов.

3. Шум, связанный с шунтированием крови слева направо в камерах низкого давления (ДМПП) даже при большом дефекте может отсутствовать длительное время. В большинстве случаев он появляется позже одного года и отражает относительно высокий кровоток через легочный клапан; его частота не более 2%.

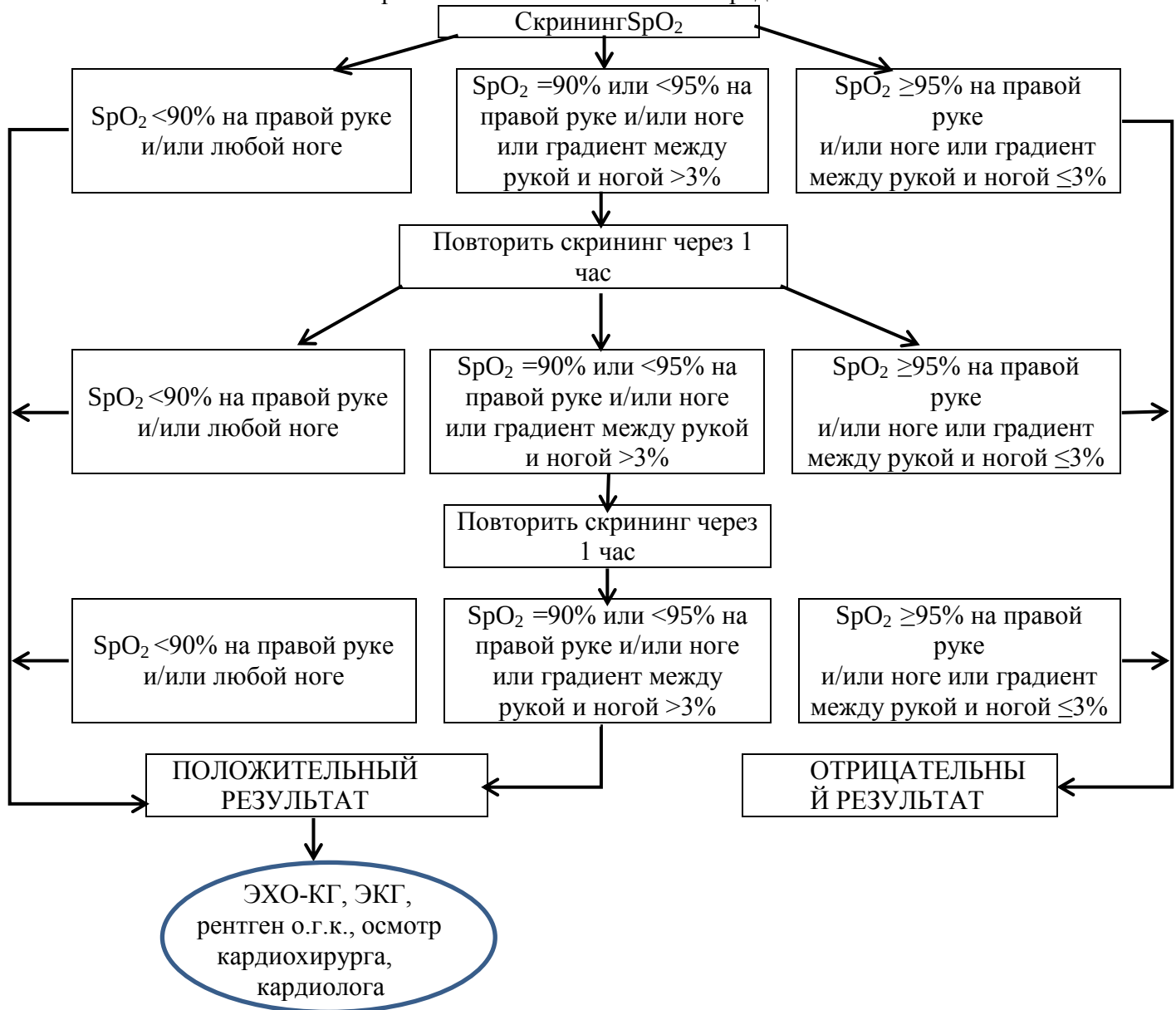
При некоторых ВПС патологические шумы могут отсутствовать совсем или быть минимальными (транспозиция магистральных артерий, атрезия легочной артерии). К уменьшению интенсивности шума может приводить выраженная сердечная недостаточность. Но в этом случае по мере проведения терапии и улучшения сократимости миокарда громкость шума увеличивается.

Следует подчеркнуть, что обнаружение любого шума является показанием для обязательного эхокардиографического исследования, несмотря на то, что серьезная патология может отсутствовать в значительном проценте случаев

Правила проведения скрининга SpO₂:

1. Проводится ВСЕМ новорожденным детям в отделении новорожденных, за исключением тех, у кого ВПС выявлен антенатально;
2. Необходимо получение информированного согласия родителей, которое можно получить до родов;
3. Выполнение скрининга оптимально на 2-е сутки жизни, возможно – за 24 часа до выписки;
4. Скрининг проводится палатной медицинской сестрой;
5. Важно поддержание нормальной температуры в помещении (ножки ребенка должны быть равномерно тёплыми);
6. Оценка показателей проводится при наличии на пульсоксиметре стабильной непрерывной пульсовой кривой (в течение как минимум 3-х минут при условии отсутствия артефактов);
7. Оптимальным считается проведение двухзонной пульсоксиметрии, когда SpO₂ измеряется на правой руке и на любой ноге (в зонах кровоснабжения выше и ниже артериального протока), что позволяет выявить не только потенциально цианотичные ВПС, но ВПС с дуктус-зависимым системным кровообращением за счет обнаружения различия значений сатурации крови кислородом между верхними и нижними конечностями с более низкими показателями на ногах
8. Продолжительность измерения не менее 5 минут на каждой конечности;
9. О результатах измерения необходима запись в истории развития новорожденного.
10. Интерпретацию результатов измерения проводит врач неонатолог в день проведения скрининга.

Интерпретация результатов пульсксиметрии:
В возрасте 24-48 часов или <24 ч перед выпиской



Важно: С целью снижения частоты ложноотрицательных результатов скрининга SpO₂ (например, при коарктации аорты в сочетании с ДМЖП), обязательно прицельное клиническое обследование каждого новорожденного, включающее не только поиск признаков сердечной и дыхательной недостаточности, но и сравнительный анализ пульсации периферических сосудов (см рис. в Приложении):

- Визуальный осмотр: оценка общего состояния, цвета кожных покровов и слизистых, частота дыхательных движений;
- Оценку пульсации на лучевых и бедренных артериях, и в случае асимметрии – измерение АД на обеих руках и ногах;
- Аускультацию: частоты и ритмичности сердечных сокращений, наличие сердечных шумов, расщепления и акцентов сердечных шумов.

**ОСНОВАНИЯ ДЛЯ НЕОТЛОЖНОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ
ребенка кардиологом и возможного перевода в
специализированный стационар:**

1. Центральные цианоз или серость кожных покровов;
2. Отсутствие или значительное ослабление пульсации артерий конечностей, олигурия;
3. Снижение систолического артериального давления (АД) на нижних конечностях на

- 10 мм. рт. ст. и более, по сравнению с давлением на правой руке;
4. Насыщение крови кислородом (SO_2) по данным пульсоксиметрии на правой руке выше на 5% и более, чем SO_2 на ноге;
 5. Тахипное выше 60 в мин с элементами дыхательного дистресса;
 6. Увеличение печени (нижний край печени более чем на 2 см выступает из-под края реберной дуги);
 7. Частота сердечных сокращений выше 180 в мин или менее 100 в мин, сердечная аритмия;
 8. Шумы в сердце (наименее информативный симптом)

В случаях, когда адекватная оценка состояния сердечно-сосудистой системы ребенка не была выполнена в течение первых 3-х суток жизни, **целесообразно выписку ребенка с подозрением на ВПС отложить до 5-х суток жизни.**

Литература:

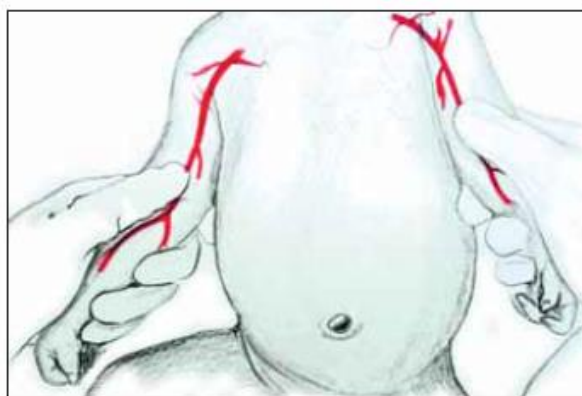
1. Шарыкин А.С. Перинатальная кардиология.- М.: «Волшебный фонарь», 2007.- 264с.
2. Карпова А.Л., Бокерия Е.Л., Николаева Т.Н. и др. Скрининговые технологии выявления врожденных пороков сердца у новорожденных//Неонатология: новости, мнения, обучение, №2, 2016, С 40-47.
3. Миролюбов Л.М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. – Казань, 2008. – С. 32.
4. Zuppa A.A., Riccardi R., Catenazzi P., D'Andrea V., Cavani M., D'Antuono A., Lafisco A., Romagnoli C. Clinical examination and pulse oximetry as screening for congenital heart disease in low-risk newborn. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2015; 28:7-11

Главный внештатный неонатолог Облздрави
Заячникова Т.Е.

Приложение



а



б

Рис. 2. Оценка пульсации на лучевых артериях (а, б)

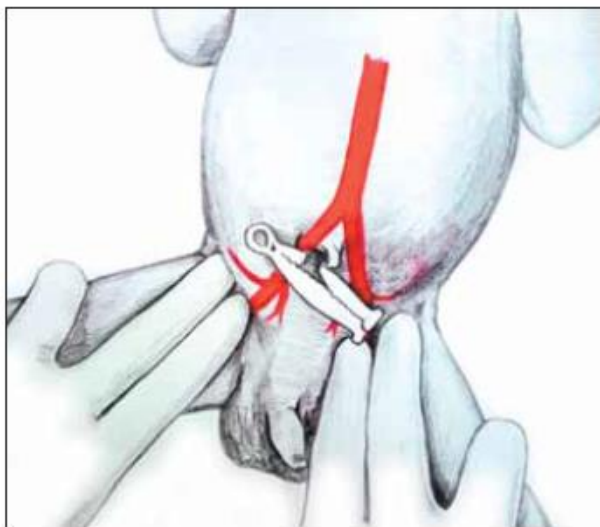


Рис. 3. Оценка пульсации на бедренных артериях (а-в)

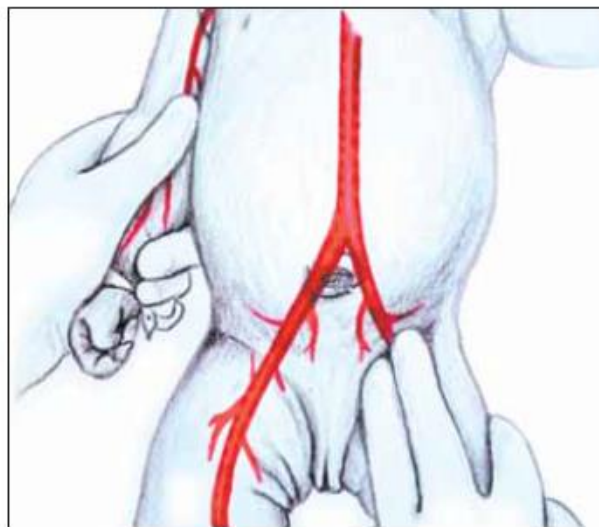


Рис. 4. Оценка пульсации на правой лучевой и левой бедренной артериях (а-в)