

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ХАБАРОВСКОГО КРАЯ
федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«ДАЛЬНЕВОСТОЧНЫЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»

"СОГЛАСОВАНО"

Ректор ФГБОУ ВПО

"Дальневосточный государственный
медицинский университет"

Министерства Здравоохранения
Российской Федерации

Е.В. Жмеренецкий



"УТВЕРЖДАЮ"

Министр Здравоохранения

Хабаровского края

А.В. Витько

А.В. Витько
13 июня 2018 г.

Сенькевич О.А.

Плотоненко З.А.

Карманова Е.Ж.

**Критические ВПС и нарушения ритма у
новорожденных**
(клинические рекомендации)

Хабаровск

2018

Составители:

- **О.А. Сенькевич** - д.м.н., профессор кафедры дополнительного профессионального образования Института непрерывного профессионального образования и аккредитации ФГБОУ ВО «Дальневосточный государственный медицинский университет Минздрава России
- **З.А. Плотоненко** - к.м.н., доцент кафедры дополнительного профессионального образования Института непрерывного профессионального образования и аккредитации ФГБОУ ВО «Дальневосточный государственный медицинский университет Минздрава России, главный внештатный специалист-неонатолог Министерства здравоохранения Хабаровского края
- **Е.Ж. Карманова** – главный специалист-детский кардиолог Министерства здравоохранения Хабаровского края

Рецензенты:

- **В.В. Бондарь** - д.м.н., профессор ФГБОУ ВО «Дальневосточный государственный медицинский университет Минздрава России
- **Е.Н. Щепилова** - врач детский кардиолог Федерального государственного бюджетного учреждения «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Хабаровск, главный внештатный детский специалист-кардиолог Министерства здравоохранения Дальневосточного федерального округа Российской Федерации

В методических рекомендациях представлены данные об основных симптомах, сопровождающих нарушение формирования сердца и сосудов у новорожденных детей. Дано понятие «критический порок сердца», предложен алгоритм диагностических и неотложных терапевтических действий, необходимых при подозрении на ВПС на любом уровне оказания помощи.

Методические рекомендации предназначены для использования в практической деятельности врачей-неонатологов, анестезиологов-реаниматологов, педиатров, кардиологов, акушеров-гинекологов, неонатальных хирургов.

ОГЛАВЛЕНИЕ

1.	Актуальность проблемы	4
2.	Классификация	5
3	Диагностика ВПС	6
4	Схема обследования	6
5	Последовательность неотложных мероприятий	6
6	Первичный скрининг	12
7	Угрожающие жизни нарушения ритма	14
8	Приложения	16
9	Цитируемая литература	20

Актуальность

Врожденные пороки сердца – это аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникшие на 2-8 неделе внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза, которые могут встречаться изолированно или в сочетании друг с другом. Частота встречаемости критических ВПС в первые 28 дней жизни составляет от 20 до 30%. Критические ВПС могут не проявляться клинически сразу после рождения, но при закрытии открытого артериального протока (ОАП) наблюдается прогрессирующее ухудшение состояния ребенка. Более 70% детей с критическими ВПС могут быть спасены при точной ранней диагностике, адекватной интенсивной терапии и своевременном хирургическом вмешательстве.

По МКБ – 10 пересмотра ВПС относятся к классу 17 «Врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения» (Q20 – Q28.9).

В педиатрической практике наиболее удобна классификация Marder (1957), в основу которой положены характеристика кровотока в МКК и наличие цианоза.

Таблица 1

Классификация врожденных пороков сердца²

Особенности гемодинамики	Цианоз есть	Цианоза нет
Обогащение МКК	ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК	Комплекс Эйзенменгера, АДЛВ, ТМС, ОАС
Обеднение МКК	Изолированный СЛА	ТФ, ТМС+СЛА, трикуспидальная атрезия, болезнь Эбштейна, ложный ОАС

Препятствие кровотоку в БКК	СА, КоА		-
Без существенных нарушений гемодинамики	Декстрокардия, расположения сосудистое кольцо-ДДА, болезнь Толочинова-Роже	аномалия сосудов,	-

Понятие **«критический порок сердца»** применяется для обозначения ВПС, сопровождающихся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения. ВПС можно рассматривать как критический в случае, если порок приводит к смерти ребенка в отсутствие хирургического вмешательства в течение первого года жизни.

Критическое состояние новорожденного с ВПС:

- острый дефицит сердечного выброса,
- быстрое прогрессирование сердечной недостаточности,
- кислородное голодание тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза,
- нарушение функций жизненно важных органов.

Основные причины развития критического состояния у больного с ВПС:

- 1) закрытие ОАП при дуктус-зависимом кровообращении;
- 2) резкая обструкция выхода из правого или левого желудочка (легочный стеноз, аортальный стеноз, коарктация аорты, синдром гипоплазии левого сердца);
- 3) неадекватный возврат крови к левому сердцу (тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой);
- 4) выраженная гиперволемиа малого круга кровообращения и объемная перегрузка сердца (общий артериальный ствол, большой ДМЖП, недостаточность атриовентрикулярных клапанов);
- 5) выраженная артериальная гипоксемия (транспозиция магистральных артерий, критический стеноз лёгочной артерии, атрезия легочной артерии);

- 6) ишемия или гипоксия миокарда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, транспозиция магистральных артерий).
- Некоторые из этих причин могут сочетаться.

ДИАГНОСТИКА ВПС

Таблица 2

Данные физикального осмотра, позволяющие заподозрить ВПС

Характеристика	Описание	
Цианоз	Не исчезает на фоне оксигенотерапии Усиливается при физической нагрузке	
Изменение пульсовой волны	Характер изменений	Патология
	Отсутствие пульса или ослабление его на периферических артериях нижних конечностей	Коарктация аорты
	Равномерное ослабление пульса на верхних и нижних конечностях	Синдром гипоплазии левых отделов сердца. Шок
	«высокий пульс»	ВПС, сопровожающийся сбросом крови из аорты
Тахипное более 60 в мин	Втяжение уступчивых мест грудной клетки, как правило, отсутствует	
Гепатомегалия	Проявление правожелудочковой недостаточности	
Шум при аускультации сердца	Чаще отсутствует, тяжелые пороки протекают бесшумно!	
Нарушение ритма сердца	Синдром WPW Суправентрикулярная тахикардия АВ-блокада различной степени	

Повышение влажности кожи	Проявление правожелудочковой СН, дыхательный ацидоз
-----------------------------	--

Схема обследования пациента с подозрением на ВПС

1. Анализ анамнеза (генетические заболевания, наличие в семье родственников с ВПС, течение настоящей беременности (вирусные инфекции, прием матерью медикаментов, заболевания матери и т.д.).
2. Жалобы (плохой аппетит или вялое сосание из груди/бутылочки, цианоз, недостаточная прибавка веса).
3. Осмотр (цвет кожных покровов, наличие стигм дисэмбриогенеза, видимых пороков развития);
4. Определение пульсации на периферических артериях (обязательно правая рука и любая нога), измерение АД (обязательно правая рука и любая нога) и его динамический контроль. При коарктации аорты или перерыве дуги аорты давление на правой руке отражает перфузию головного мозга;
5. Аускультация сердца (ЧСС, тоны сердца, наличие, характер и локализация шума);
6. Аускультация легких (характер и частота дыхания, хрипы в легких);
7. Размеры печени, наличие периферических отеков;
8. Пульсоксиметрия с определением насыщения крови кислородом неинвазивным путем на правой руке и любой ноге;
9. Определение диуреза.
10. Обзорная рентгенограмма грудной клетки (размеры сердца, сосудов, легочный кровоток, состояние легочной гемодинамики, паренхимы легких) и брюшной полости.
11. ЭКГ (ритм, частота, направление ЭОС, вольтаж зубцов, наличие коронарно - ишемических изменений);
12. Эхокардиография (анатомия, дефекты, сбросы, клапанный аппарат)
13. Консультация генетика при множественных врожденных аномалиях, лицевом дисморфизме.
14. Проведение гипервентиляционной и гипероксидной проб.

Ведущие симптомы в клинической картине ВПС:

- 1) цианоз (ТМА, ТФ, АТК, ТАДЛВ, ОАС);
- 2) кардиогенный шок (критическое состояние) наиболее часто развивается при пороках, сопровождающихся обструкцией выводного отверстия ЛЖ, при дуктус-зависимых пороках и ТАДЛВ с обструкцией венозного возврата;
- 3) сердечная недостаточность (ДМЖП, ОАП, АВК, ТАДЛВ, дефект аорто-легочной перегородки и другие).

Симптомы, указывающие на возможность критического ВПС:

- 1) Центральная цианоз или серость, бледность кожных покровов
- 2) Отсутствие или резкое ослабление пульсации артерий на конечностях
- 3) Снижение АД на ногах на 10 мм рт ст и более по сравнению с правой рукой
- 4) По данным пульсоксиметрии снижение сатурации или насыщение крови кислородом на правой руке выше на 5% и более, чем на ноге
- 5) Одышка более 60 в 1 мин
- 6) ЧСС более 180 в 1 мин или менее 100 уд в 1 мин
- 7) Нарушение ритма сердца
- 8) Гепатомегалия (нижний край более, чем на 2 см выступает из-под края реберной дуги)
- 9) Олигурия
- 10) Шум в сердце

Последовательность неотложных диагностических мероприятий:

1. Подсчет ЧСС и исключение декомпенсированной брадикардии (доношенный ребенок - менее 80 уд./мин, недоношенный - менее 100 уд./мин). При брадикардии в/в или эндотрахеально вводят атропин или адреналин.
2. Диагностику остановки дыхания или брадипноэ (частота дыхания менее 20 в 1 мин). При их наличии - интубация трахеи и ИВЛ 100% кислородом.
3. Термонейтральное окружение.
4. Забор крови для лабораторного исследования (гематокрит, количество эритроцитов, концентрация глюкозы и кальция, КОС крови).
5. В зависимости от результатов лабораторного исследования, при необходимости, применение частичного ЗПК (при гематокрите более 65 об%) и коррекция ацидоза (при pH менее 7,25, BE - менее 10 ммоль/л), коррекция гипогликемии и электролитных нарушений.

6. Если все перечисленные мероприятия не улучшили состояния больного и сохраняется гипоксия (цианоз), рефрактерная к большим концентрациям кислорода, то далее диагностику проводят по данным физикального обследования и гипероксидных проб.

Первичный скрининг и тактика у новорожденных с подозрением ВПС.

1 этап - сразу после рождения (в родильном зале)

- Осмотр и оценка цвета кожных покровов
- Оценка пульсации периферических артерий на всех конечностях
- Пульсоксиметрия на правой руке и любой ноге
- Аускультация сердца с подсчетом частоты сердечных сокращений

2 этап — сразу после рождения (в родильном доме)

1. Оказание первичной реанимационной помощи по общему стандарту (методическое письмо «Порядок оказания первичной реанимационной помощи новорожденному в родзале», 2010). Интубация при повторяющихся апноэ, ОСН и шоке. **Кислород противопоказан:** стимулирует сокращение гладкомышечного слоя стенки артериального протока, что способствует его закрытию. Первичная дыхательная поддержка доношенному ребенку проводится с применением воздуха, помнить о возможности дуктус-зависимого порока сердца и воздерживаться от применения высокого процента кислорода!

NB! Возможно добавление кислорода для достижения сатурации 75-85%. При налаженной инфузии простагландина E1 возможна инсуфляция кислорода (30-35%) с целью профилактики выраженной гипоксемии.

2. Перевод ребенка на пост (отделение) реанимации и интенсивной терапии
3. При цианозе – проведение гипероксического теста: вдыхание 100% кислорода в течение 10 минут. Сохранение низкого уровня сатурации – высокая вероятность ВПС
4. Обеспечение венозного доступа 2 вен (возможна кратковременная катетеризация пупочной вены или одна из вен должна быть центральной)
5. Мониторинг: пульсоксиметрия (желательно правая рука и любая нижняя конечность), АД (руки/ноги), ЭКГ
6. Обеспечение условий для уменьшения потребления кислорода: температурный комфорт, снижение болевых, тактильных, слуховых, световых раздражителей
7. Коррекция КЩР: поддерживаемые параметры:
 - рН артериальной крови 7,35-7,45
 - ВЕ +/- 3

- pCO_2 - 40-45 мм рт ст

- pO_2 — не ниже 40 мм рт ст

8. Показания для перевода ребенка на ИВЛ: наличие метаболического и/или респираторного ацидоза: $pH < 7,28$, $pCO_2 > 60$ мм рт ст

9. Необходимо избегать гипервентиляции и алкалоза

10. Поддержание среднего АД > 40 мм рт ст (среднее АД в норме = ГВ ребенка), при необходимости использование инотропов: допамин, добутрекс, мезатон, норадреналин, адреналин

11. Инфузионная терапия проводится по общим показаниям, цель - нулевой или отрицательный водный баланс

12. Вазопрессорная поддержка при артериальной гипотензии:

- изотонический раствор NaCl 10 мл/кг болюсно, максимально 30 мл/кг;

- при сохраняющейся гипотензии: введения **Дофамина** 4% (0,5%), стартовая дозировка 5 - 20 мкг/кг/мин.

- при дуктус - зависимом системном кровотоке (обструкция левых отделов сердца) дофамин не применять!). Использовать добутамин, адреналин.

Расчет:

вес (кг) $\times$ 5 мкг/кг/мин $\times$ 24 $\times$ 60 / 40000 = ____ (мл, р-ра Дофамина, 4%).

Это количество добавить в 24 мл 0,9% р-ра физиологического раствора или в 5% Декстрозы (глюкозы), скорость инфузии 1 мл/ч соответствует 5 мкг/кг/мин Дофамина.

- при необходимости: **Адреналин** (Эпинефрин) 0,1% 0,1-0,5 мкг/кг/мин.

Расчет:

вес (кг) $\times$ 0,1 мкг/кг/мин $\times$ 24 $\times$ 60 / 1000 = ____ (мл, р-ра Эпинефрина, 0,1%).

Это количество добавить в 24 мл 0,9% р-ра физиологического раствора или в 5% Декстрозы (глюкозы), скорость инфузии 1 мл/ч соответствует 0,1 мкг/кг/мин Эпинефрина. Должен вводиться только через центральную вену!

13. Антибактериальная терапия по общим показаниям

14. Поддержание функции артериального протока: начать инфузию препарата простагландина E2 20-50 нг/кг/мин (0,02-0,05 мкг/кг/мин). С целью открытия ОАП доза 50- 100 нг/кг/мин (0,05- 0,1 мкг/кг/мин). В 1 нг = 0,001 мкг.

Вазaproстан, содержит в 1 мл (1 ампула препарата) 20 мкг алпростатида (находится в комплексе с альфадексом).

Расчет: вес (кг) $\times$ 0,05 мкг/кг/мин $\times$ 24ч (12ч) $\times$ 60 = ____ (мкг/сутки, препарата простагландина E2).

Доза в сутки/20 мкг = ____ (кол\во ампул, сутки)

С учетом высокой возможности распада препарата вводить в течение суток рекомендуется дробно суточную дозировку.

ПРИМЕР: ребенок с массой тела 3 кг

Расчет = 3 кг * 0,05 мкг/кг/мин * 24 * 60 = 216 мкг/сут

Дробно за первые 12 часов - 108 мкг (/ 20 мкг (1 ампула)) = 5,5 ампулы (5,5 мл). Это количество довести до 12 мл 0,9% физиологического раствора или в 5% Декстрозы (глюкозы), скорость инфузии 1 мл/ч соответствует 0,05 мкг/кг/мин).

Дробно за вторые 12 часов - 108 мкг (/ 20 мкг (1 ампула)) = 5,5 ампулы (5,5 мл). Это количество довести до 12 мл 0,9% физиологического раствора или в 5% Декстрозы (глюкозы), скорость инфузии 1 мл/ч соответствует 0,05 мкг/кг/мин).

Побочные эффекты Простагладина Е2 (гипотензия, гипогликемия, апноэ, лихорадка) чаще связаны с высокими дозами (выше 10 нг/кг).

15. Учет диуреза, при снижении физиологического темпа диуреза - мочегонные (лазикс 0,1-0,2 мг/кг до 4 р в сутки)

16. Определение структуры анатомического дефекта путем Эхо-КГ с доплерографией.

При наличии у ребёнка рестриктивного открытого овального окна на фоне синдрома гипоплазии левых отделов сердца, критического аортального стеноза, ТАДЛВ, простой ТМС требуется экстренное проведение баллонной атрисептостомии.

17. Максимально ранняя консультация кардиолога, кардиохирурга (первично возможно дистанционно) (через РКЦ ПЦ, тел)

18. Диагностика и коррекция вторичных нарушений функции органов и систем (легких, почек, печени, ЦНС).

19. Выявление пороков развития других органов: комплексное УЗ-исследование внутренних органов.

20. Генетическое обследование.

ПОКАЗАНИЯ К КОНСУЛЬТАЦИИ КАРДИОЛОГА В РОДИЛЬНОМ ДОМЕ

Консультация кардиолога в родильном доме необходима, если в результате осмотра и первичного обследования будет обнаружен хотя бы один из перечисленных патологических признаков или симптомов:

1. Центральный цианоз (цианоз всех кожных покровов и слизистых) с показателями пульсоксиметрии на руке <90%, цианозом нижних конечностей

или дифференцированным (асимметричным) цианозом («симптом Арлекина»);

2. Признаки сниженного системного кровообращения: низкое наполнение пульса на артериях правой руки и/или ног, похолодание конечностей, слабое наполнение капиллярного русла кончиков пальцев, бледность/серость кожных покровов, снижение диуреза, угнетение ЦНС;

3. Шумы при аускультации сердца;

4. Тахипное с признаками дыхательного дистресса;

5. Выявление частоты сердечных сокращений > 180 в мин или < 100 в мин, а также — аритмичной работы сердца (!)

Клиническая картина ВПС и аускультативная симптоматика могут изменяться на протяжении первых дней жизни, что диктует необходимость повторного тщательного осмотра и обследования ребенка с подозрением на ВПС перед выпиской из родильного дома. В связи с тем, что ВПС могут являться составной частью МВПР и разнообразной синдромальной патологии, у детей с МВПР кардиологический скрининг должен быть проведен независимо от наличия или отсутствия явной кардиальной симптоматики.

Новорождённые с подозрением на ВПС не могут быть выписаны домой из родильного отделения без консультации кардиолога и решения вопроса о тактике дальнейшего наблюдения.

3 этап — осмотр и обследование ребенка на 3 – 4 сутки жизни и/или при выписке из родильного дома:

- Оценка цвета кожных покровов
- Измерение артериального давления на правой руке и любой ноге
- Пульсоксиметрия на правой руке и любой ноге (желательно одномоментная)
- Подсчет частоты дыхания и оценка его характеристик
- Аускультация сердца и легких
- Оценка расположения сердца в грудной полости и печени в брюшной полости
- Оценка наличия синдромальной патологии и других врожденных дефектов развития
- ЭКГ

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

1. Центральный цианоз или серость кожных покровов;

2. Отсутствие или значительное ослабление пульсации артерий конечностей, олигурия;
3. Снижение систолического 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 суток жизни, целесообразно выписку ребенка с подозрением на ВПС отложить до 5 суток жизни.

Инструкция по неонатальному скринингу на наличие сердечно-сосудистой патологии:

1. Оценка цвета кожных покровов (центральный цианоз, дифференцированный цианоз на правой руке, лице и ногах, бледность/серость). Целесообразно проводить в теплом помещении в состоянии покоя ребенка.
2. Оценка системного кровообращения должна включать:
 - характеристику пульсации артерий конечностей и наполнения;
 - характеристику капиллярного русла;
 - регистрацию систолического АД на правой руке и любой ноге;
 - одновременную пульсоксиметрию на правой руке и любой ноге.
3. Подсчет частоты дыханий и характеристика дыхания с регистрацией наличия втяжения уступчивых мест грудной клетки, раздувания крыльев носа, шумного, периодического дыхания. Тахипноэ имеет меньшее диагностическое значение по сравнению с наличием признаков дистресса.
4. Аускультация области сердца проводится на верхушке и основании сердца, во II межреберье справа и слева от грудины, а также в точке Боткина.
Многие тяжелые пороки сердца у новорожденных афоничны!
5. Все новорожденные дети с синдромом Дауна или подозрением на другую синдромальную патологию, а также с МВПР (независимо от наличия или

отсутствия шума в сердце) должны быть обследованы кардиологом в течение первых дней жизни.

6. Все дети с аномалией расположения сердца в грудной клетке (праворасположенное, неопределенно расположенное сердце и др.) и атипичным расположением печени в брюшной полости нуждаются в консультации кардиолога.

7. Все новорожденные дети с аритмией должны быть переведены из родильного дома в профильный стационар.

8. Для проведения продолжительной инфузионной терапии использовать периферический или центральный венозный катетеры. Использование пупочного катетера должно быть краткосрочным.

УГРОЖАЮЩИЕ ЖИЗНИ НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА

Общие немедленные мероприятия

Закрытый массаж сердца, вентиляция 100 % кислородом, коррекция ацидоза, ЭКГ-мониторинг.

Брадиаритмии

1. Асистолия:

- Адреналин 1:10 000 в/в в дозе 0,1-0,5 мл/кг (= 0,01-0,05 мг/кг). Не вводить вместе с бикарбонатом: катехоламины нейтрализуются в щелочной среде. Адреналин по возможности вводить через центральный венозный катетер или эндотрахеально (при эндотрахеальном введении дозу можно увеличить в 10 раз, т.е. до 0,1 мг/кг).
- Са глюконат 10 % 1-2 мл/кг в/в, вводить медленно (опасность брадикардии), не смешивать с бикарбонатом натрия (появление осадка), нельзя комбинировать с дигиталисом (риск аритмии!), введение осуществлять преимущественно в центральную вену (риск некроза!).
- Атропин 0,01-0,03 мг/кг в/в (возможно также эндотрахеальное введение, доза удваивается).
- последующая терапия: инфузия допамина со скоростью 4 мкг/кг-мин.

2. **Брадиаритмии** (патологическая синусовая брадикардия различной этиологии/синдром слабости синусового узла/абсолютная брадиаритмия с трепетанием предсердий/сино-атриальный блок/А-V блокада II-III степени/блокада ножек пучка Гисса):

- атропин и/или адреналин (см. выше);

- возможна инфузия добутамина в дозе 5-10 мкг/кг-мин.

Тахикардии

1. Пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия (ЧСС 200-300 уд/мин; reentry феномен).

- раздражение п. vagus: холод на лицо и грудную клетку; закрыть рот, надавливая на нижнюю челюсть; у новорожденных детей не допускается надавливание на глазные яблоки (опасность травматизации!) и каротидный синус (опасность падения давления).

- аденозин (артериотонин) 0,05 мг/кг каждые 2 минуты до максимальной дозы 0,25 мг/кг. Вводить только под контролем ЭКГ. Период полувыведения 10-30 секунд. Эффективность 80-90 %.

NB! Осторожно: препарат может вызвать бронхоспазм, апноэ. Частота возникновения рецидивов достигает 30 %. Противопоказан при синдроме WPW!

- быстрая дигитализация: 2 введения по 1/2 дозы насыщения в течение 1 часа, пропafenон (ритмонорм, доцитон) назначается по 10-20 мг/кг/сут в 3-4 приема, внутривенно. Доза по 0,5 мг/кг вводится с интервалом 5-10 минут до стабилизации гемодинамики с последующим увеличением до 1-2 мг/кг, со скоростью 1 мг/мин (максимальная доза 2 мг/кг). Если эффект достигнут, то можно назначить длительную инфузию со скоростью 2-4 мкг/кг-мин.

Препарат off-label, противопоказан до 18 лет, может быть применен только по жизненным показаниям, обязательно информированное согласие родителей и оформление консилиумом или ВКК.

NB! Осторожно: препарат обладает отрицательным инотропным эффектом! Необходим эхо-кардиографический контроль!

- верапамил (изоптин) - в/в медленно 0,1-0,3 мг/кг, (оптимальная доза 0,15 мг/кг массы тела). Разведение: 1 ампулу изоптина (2 мл = 5 мг) развести в 8 мл 0,9 % NaCl (1мл = 0,5 мг верапамила). После введения каждые 0,1 мг/кг необходимо ожидать 3 минуты (отсроченный ответ). Одновременный ЭКГ-мониторинг, при урежении ЧСС на 10-20 % введение верапамила немедленно прервать (если инфузию верапамила продолжать до восстановления синусового ритма, то очень велика опасность развития асистолии), Не желательно применять на первом году жизни (опасность асистолии).

Препарат off-label, противопоказан до 18 лет, может быть применен только по жизненным показаниям, обязательно информированное согласие родителей и оформление консилиумом или ВКК.

- последующая терапия: длительная дигитализация.

2. Мерцание и трепетание предсердий (абсолютная аритмия):

- быстрая дигитализация: два введения по 1/2 дозы насыщения в течение 1 часа,
- β -блокаторы: например, пропранолол 0,01-0,1 мг/кг в/в медленно,
- верапамил или пропафенон: см. выше,
- Хороший эффект лечения при комбинации 2- 3 препаратов. Наиболее успешное сочетание дигоксин, амиодарон или дигоксин и пропафенон (Только в условиях специализированного стационара!).
- дефибрилляция: изначально 0,5-1 J/кг. Перед этим нормализовать уровень калия, ввести лидокаин 1 мг/кг в/в, дать кратковременный наркоз,
- последующая терапия: длительная дигитализация.

3. Трепетание и мерцание желудочков:

- лидокаин (ксилокаин 2 %) 1-2 мг/кг = 0,05-0,1 мл/кг в/в,
- электрическая дефибрилляция 1-2 J/кг, при необходимости удвоить энергетический потенциал.

ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложение 1

Протокол осмотра новорожденного перед выпиской из роддома для выявления основных признаков кардиальной патологии: (нужное подчеркнуть)

1. Кожные покровы:

Розовые Цианотичные слабо, умеренно, выражено, дифференцировано (синюшность ног более/менее выражена) (нужное подчеркнуть) Бледные Другое _____

2. Пульсация артерий конечностей:

Правая рука (лучевая/локтевая артерии) – отчетливая – сниженная – отсутствует Нога (дорзальная артерия стопы/бедренная артерия) – отчетливая – сниженная – отсутствует

3. Пульсоксиметрия на конечностях одновременная:

Правая рука _____ Нога _____

4. Регистрация артериального давления одновременная

Правая рука _____ мм.рт.ст. Нога _____ мм.рт.ст.

5. Характеристика дыхания:

частота в мин _____ – втяжение межреберных промежутков да нет –
движения крыльев носа да нет – шумное дыхание да нет

6. Характеристика деятельности ЦНС:

активность нормальная угнетена

7. Локализация верхушечного толчка:

слева от грудины справа от грудины

8. Локализация края печени:

в правом подреберье в левом подреберье по срединной линии

9. Характеристика сердечного ритма:

частота в мин _____ ритмичный аритмичный

10. Шумы в сердце Да Нет

11. Характеристика диуреза:

нормальный снижен

12. Дополнительные сведения (подозрение на синдромальную патологию,
множественные пороки развития _____

Приложение 2

Неональный скрининг на ВПС (осмотр, пульсоксиметрия)*

* А.Л. Карпова и соавт., Неонатология №2, 2016 Скрининговые технологии выявления врожденных пороков сердца у новорожденных

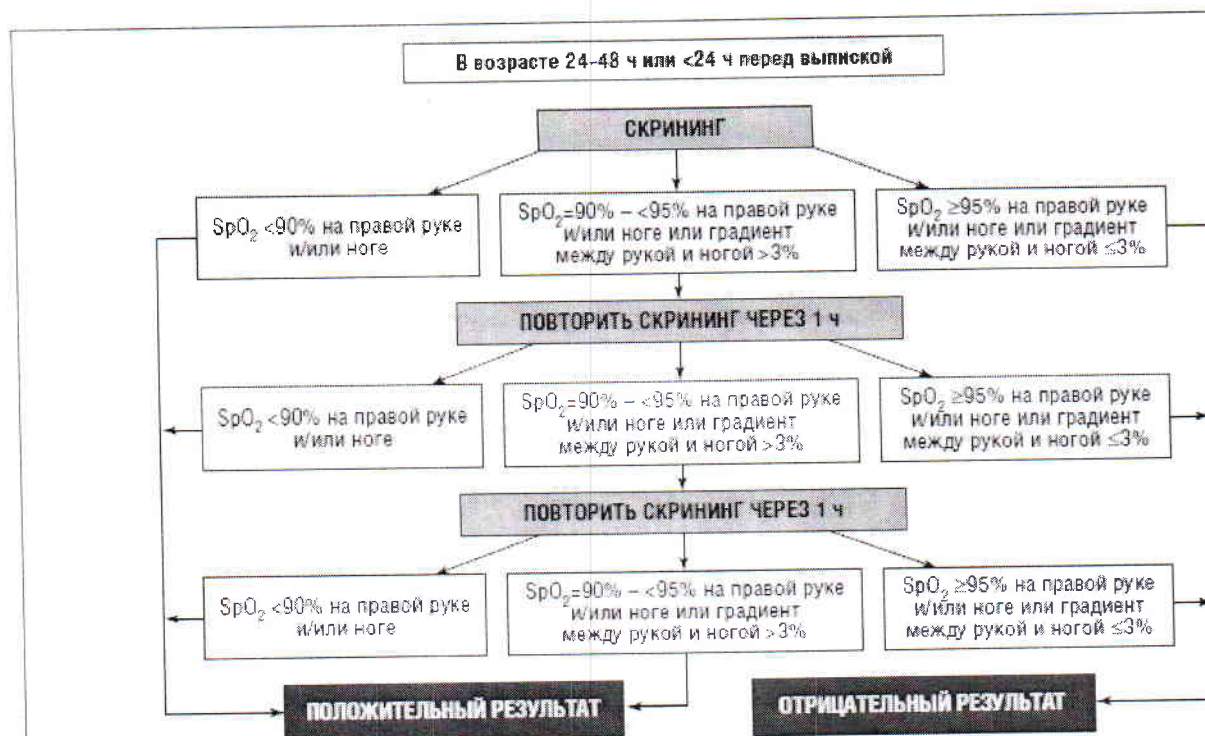
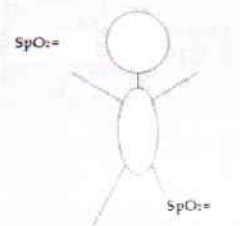
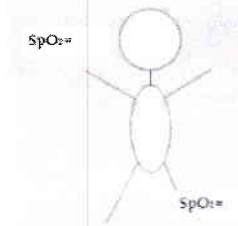
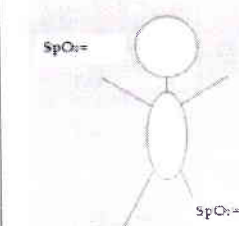


Рис. 1. Интерпретация результатов скрининга [36]

Приложение 3

Бланк обследования

ФИО _____ Дата _____ Время _____ Возраст_в_часах _____ Ps _____		
I измерение 	II измерение 	III измерение 
Заключение: отрицательно / положительно (ВПС?)		

Приложение 4

Показатели среднего артериального давления*
в зависимости от массы тела при рождении в возрасте от 3 до 96 часов жизни [66]

Масса тела (г)	Постнатальный возраст (часы)								
	3	12	24	36	48	60	72	84	96
500	35/23	36/24	37/25	38/26	39/28	41/29	42/30	42/31	44/33
600	35/24	36/25	37/26	39/27	40/28	41/29	42/31	44/32	45/33
700	36/24	37/25	38/26	39/28	42/29	42/30	41/31	44/32	45/34
800	36/25	37/26	39/27	40/28	41/29	42/31	44/32	45/33	46/34
900	37/25	38/26	39/27	40/29	42/30	43/31	44/32	45/34	47/35
1000	38/26	39/27	40/28	41/29	42/31	43/32	45/33	46/34	47/35
1100	38/27	39/27	40/29	42/30	43/31	44/32	45/34	46/35	48/36
1200	39/27	40/28	41/29	42/30	43/32	45/33	46/34	47/35	48/37
1300	39/28	40/29	41/30	43/31	44/32	45/33	46/35	48/36	49/37
1400	40/28	41/29	42/30	43/32	44/33	46/34	47/35	48/36	49/38
1500	40/29	42/30	43/31	44/32	45/33	46/35	48/36	49/37	50/38

*В таблице указаны средние величины среднего артериального давления/10-я перцентиль среднего артериального давления.

Приложение 5

Клинические рекомендации (проект): шок у новорожденных

Авторы: Д.С. Крючко (Москва), А.Л. Карпова (Санкт-Петербург), М.Е. Пруткин (Екатеринбург), О.И. Сапун (Краснодар), А.В. Мостовой (Санкт-Петербург), О.С. Являнская (Курск), А.А. Буров(Москва), Д.Н. Дегтярев (Москва)

Приложение 3

Признаки шока: Нарушенная микроциркуляция, резкое ухудшение состояния, низкое АД, нарушения ритма сердца (тахикардия, брадикардия).

0 мин

Интубация, ИВЛ, катетеризация периферической/центральной вены – введение 20 мл/кг ФР за 15 мин

0 - 20 мин

Катетеризация центр вены, инфузия допамина 5-10* мкг/кг/мин, повторное введение ФР. Анализ КОС, электролитов, лактат, посев крови. Исключить пневмоторакс, выпот в перикард, ВПС. Отменить энтеральное кормление, эвакуировать содержимое желудка

20-40 мин

Предварительная оценка вида шока. Коррекция ацидоза, дисэлектролитных нарушений. При наличии показаний – эр.масса. При подозрении на септический шок – коррекция антибактериальной терапии - введение антибиотика. ЭХО.

СВ $\geq$ 100 мл/кг/мин,
кровоток в
ВПВ $\geq$ 40мл/кг/мин, ФУ $\geq$ 60%:
Увеличивать допамин до
15-20 мкг/кг/мин*
- При неэффективности –
адреналин 0,1-0,3
мкг/кг/мин**
- Для ЭНМТ –
гидрокортизон, затем при
неэффективности -
адреналин

СВ $<$ 100 мл/кг/мин,
кровоток в
ВПВ $<$ 40мл/кг/мин, ФУ $\geq$ 60%:
Продолжить введение
волюм-эспандеров,
рассмотреть вопрос об
использовании ГЭК.
Продолжить увеличение
дозы допамина*
- При неэффективности –
адреналин 0,1-0,3
мкг/кг/мин
- Для ЭНМТ –
гидрокортизон, затем при
неэффективности -
адреналин

ФУ $<$ 60%:
Добавить Добутамин 5-
15-20 мкг/кг/мин*
При неэффективности
суммарной дозы
(допамин+добутамин) –
адреналин 0,1-0,3
мкг/кг/мин**
- Для ЭНМТ –
гидрокортизон, затем
при неэффективности -
адреналин

При отсутствии эффекта от увеличения дозы адреналина – гидрокортизон 2 мг/кг или дексаметазон 0,5-1,0 мг/кг.

При отсутствии эффекта - норадреналин 0,1-0,3 мкг/кг/мин

*В условиях ацидоза могут потребоваться более высокие дозы кардиотонических препаратов и более быстрые темпы увеличения дозы.

**Повторное введение волюм-эспандеров возможно на любом этапе

Правила неинвазивного измерения АД (Devinck A. et al., 2013)

1. Ширина манжетки тонометра должна быть равна $\frac{2}{3}$ длины соответствующего отдела конечности. Длина манжетки должна быть на 25% больше окружности конечности.
2. Измерения АД необходимо проводить не ранее, чем через 1,5 часа после кормления или медицинского вмешательства.
3. Для получения более объективного результата измерение АД проводится трижды с интервалом в 10 минут.

Рекомендуемая литература

1. Александрович Ю.С., Пшеничнов К.В. Реанимация и интенсивная терапия новорожденных. Пособие для врачей.- Спб.:ГПМА. 2008. – 62-66 с.
2. Белозёров Ю.М. Детская кардиология.-М.: МЕДпресс-информ, 2004. 597 с.
3. Мутафьян О.А. Неотложная кардиология детского и подросткового возраста.- СПб: ООО «Издательство ФОЛИАНТ», 2013. - 400 с.
4. Мутафьян О.А. Пороки сердца у детей и подростков. Руководство.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 556 с.
5. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца. Методические рекомендации / под ред. М.А. Школьниковой.- Москва, 2012 г.- 36 с.
6. Неонатология – Нац. руководство. Нацпроект «Здоровье».- М.:РАСПМ; Изд. Группа «ГЭОТАР - Медиа», 2013.- С. 468-475.
7. Шабалов, Н.П. Неонатология: учебное пособие для вузов: в 2 т. / Н.П. Шабалов. - М.: МЕДпресс-информ, 2009.
8. Шарыкин А.С.. Перинатальная кардиология – руководство для педиатров, акушеров, неонатологов. – М., Волшебный фонарь, 2007. – 260 с.
9. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца, 2015. - 20 с.
10. Федеральные клинические рекомендации по оказанию скорой медицинской помощи при острой сердечной недостаточности у детей, 2015. - 10 с.
11. Федеральные клинические рекомендации по оказанию скорой медицинской помощи детям с хронической сердечной недостаточностью, 2014. - 20 с.