



Совершенствование диагностики ВПС у новорожденных как резерв снижения младенческой смертности

Л. М. МИРОЛЮБОВ, Ю. Б. КАЛИНИЧЕВА, ДРКБ МЗ РТ (главрач — к.м.н. Е. В. Карпукхин).

Младенческая смертность (количество умерших детей до 1 года на 1000 живорожденных) отражает как социальный уровень развития общества в целом, так и качественный уровень системы здравоохранения в стране и регионе. Доля умерших от ВПС во всей младенческой смертности по РФ в течение последних 5 лет находится приблизительно на одном уровне и составляет 10% [4]. С развитием кардиохирургии раннего возраста и возможностью реальной помощи детям интерес кардиологов и педиатров нашей страны к этой области медицины значительно возрос [1, 2, 3]. Поскольку смертность от ВПС в 80% случаев — это смертность детей до 1 года, улучшив качество оказания медицинской помощи этой группе больных, мы можем реально влиять на показатели младенческой смертности в целом.

Самую сложную группу из этих детей составляют новорожденные, так как при естественном течении пороков умирает в течение первого месяца жизни более трети детей. Попытки улучшить выживаемость новорожденных с ВПС, как правило, базируются на совершенствовании хирургического этапа лечения. Однако часть новорожденных погибает до операции в результате раннего развития декомпенсации. Отсутствие корректного лечения на этапе диспансеризованной помощи усугубляет состояние и делает исход операции практически предсказуемым вне зависимости от сложности вмешательства.

миз с большим объемом сброса по шунту и появлением признаков сердечной недостаточности начинала проявляться на 4-5-й неделе во время физиологического снижения ОЛС (67%). В других случаях (33%) на фоне 100% легочной гипертензии сброс по дефекту практически отсутствовал. Часть больных (79%) этой группы отвечали на терапию. Больные оставшейся группы (21%) оставались в тяжелом состоянии, практически не реагировали на лечебные мероприятия в течение 10-12 дней. В клинику на первый план выходили проявления кризов легочной гипертензии или их эквиваленты в виде бронхообструкции с дистанционными хрипами. Дальнейшая отсрочка оперативного лечения не имела смысла. Наиболее показательным пациентом в данной группе был ребенок с большим ДМЖП весом 2200 г, который в течение 2 месяцев не набирал веса, на фоне интенсивной терапии находился в НК 2а-2б степени и был успешно оперирован.

Из 188 больных, оперированных нами по поводу больших лево-правых шунтов, 58 (30,8%) человек нуждались в экстренном и срочном хирургическом вмешательстве в возрасте до 5 месяцев. Возрастной интервал 5-8 месяцев характеризовался меньшим количеством больных вообще и «кризующих» в частности — 29 (15,4%), операция выполнена им по срочным показаниям. Наиболее тяжелые и запущенные случаи связаны с запоздалой диагностикой на местах. Группа пациентов старше 8 месяцев оказалась самой многочисленной — 101 (53,2%) и наиболее соматически сохранной. У них присутствовал хороший систолический шум, который до сих пор является основным признаком порока сердца для большинства педиатров.

Анализ летальности в различных группах показал, что наибольшее количество смертей в послеоперационном периоде приходится на группу экстренных больных — 10 (17,2%). Среди причин смерти лидирует острая сердечная недостаточность, а также «криз легочной гипертензии». У троих пациентов длительная ИВЛ осложнилась пневмотораксом, который оказался фатальным. Все умершие отличались выраженной реакцией на любую манипуляцию в палате реанимации (санация бронхиального дерева, поворот тела, снижение дозы фентанила, кардиотоников или кислорода и др.). Однажды допущенный криз ЛГ значительно понижал шансы выживания.

В группе больных, оперированных по срочным показаниям, летальность оказалась значительно ниже — 3 (10%); в двух случаях причиной явилась сердечная недостаточность,

С 2000 года в РТ создана и начала внедряться система этапной диагностики врожденных пороков развития, а именно:

1. Пренатальный скрининг порока развития по месту жительства;
2. При подозрении на ВПР — централизованное обследование, включающее определение кариотипа;
3. Перинатальный консилиум;
4. Плановое родоразрешение в перинатальном центре РКБ с последующим переводом ребенка отделение кардиореанимации для подготовки к оперативному вмешательству.

Однако за 3 года (2000-2002) в нашем отделении было прооперировано лишь 3 больных, выявленных пренатально. Более того, при анализе следующих этапов диагностики, а именно роддом-ОПН-кардиолог-кардиохирург, преобладающей также была минимальной (табл. 1). Большинство ВПС выявляются на раннем неонатальном этапе, то есть в роддоме. Данные по родильным домам несколько превышают ожидаемое число детей с ВПС за год по Казани (55-70 чел.), однако до кардиологов и кардиохирургов из них дошла лишь половина — 42 чел. А прооперировано в периоде новорожденности в ДРКБ было только 4 казанских больных при прогнозируемом числе таких операций — 20 в год.

Продолжение на 10-й стр.

...7

в третьем — ятрогенный аортальный стеноз с повреждением створки клапана.

Среди плановых больных, оперированных в возрасте ближе к 1 году, в последние 2 года летальные случаи отсутствовали.

Выводы

- Клинические проявления пороков сердца с большим лево-правым сбросом на 1-м году жизни разнообразны и требуют дифференцированного подхода.
- Наиболее тяжелым контингентом являются дети с наличием сердечной недостаточности на фоне высокой легочной гипертензии, в возрасте до 5 месяцев. Относительное количество этих больных в структуре пациентов с усиленным легочным кровотоком достигает 30% и более.
- Анализ летальных исходов показывает достаточно большую разницу между первым и вторым полугодием жизни при лечении пороков с одинаковым названием.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бураковский В. И., Бокерия Л. А. Сердечно-сосудистая хирургия, 1996 г., 768 с.
2. Белоконь Н. А., Подзолков В. П. Врожденные пороки сердца, 1991 г.
3. Бокерия Л. А. Материалы шестого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва 5-8 декабря 2000 г.
4. Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Зайченко Н. М., Гудкова Р. Г. «Врожденные аномалии в Российской Федерации». Журнал «Детская больница», № 1, 2003 г., с. 7-15.
5. Бокерия Л. А., Плахова В. В., Горбачевский С. В. «Возможности эхокардиографии в оценке морфофункционального состояния сердца и определения прогноза естественного течения высокой легочной гипертензии», Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. № 3, 2002 г., с. 15-22.
6. Ильин В. Н., Винокуров А. В., Ким А. И. и др. Хирургическая коррекция дефектов межжелудочковой перегородки у детей первых 6 месяцев жизни. Москва, 1996 г., 3-й Всероссийский съезд ССХ, с. 285.
7. Ильин В. Н., Винокуров А. В., Беришвили Д. О. и др. Неотложные хирургические вмешательства у детей до 1 года жизни с ДМЖП. 4-я ежегодная научная сессия НЦССХ, Москва, 2000 г., с. 13.
8. Любомудров В. Г., Довгань В. С., Цытко А. Л. и др. Операции с искусственным кровообращением у детей раннего возраста. Опыт последних 3 лет. 2-я ежегодная научная сессия НЦССХ, Москва, 1998 г., с. 18.
9. Aldo R. Castaneda. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. 1994.
10. McNicholas K., de Leval M., Stark J., et al. Surgical treatment of ventricular septal defect in infancy. Primary repair versus banding of palmar artery and later repair. Br Heart J 41: 133, 1979.
11. Serraf A., Lacour-Gayet F., Brumiaux J., et al. Surgical management of isolated multiple ventricular septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 103: 437, 1992.

Совершенствование диагностики ВПС у новорожденных как резерв снижения младенческой смертности

Окончание. Начало на 9-й стр.

Таблица 1

Выявляемость ВПС по г. Казани в 2000 году

	Частота	%
ВПС впервые выявлен на доспециализированном этапе (в роддоме)	89	65,9
ВПС впервые зарегистрирован у специалиста (кардиолог, кардиохирург)	42	31
Проведено операций в период новорожденности	4	3
ВПС впервые выявлен в роддоме	4	3

Таблица 2

Частота встречаемости разных видов ВПС

Виды ВПС	Частота встречаемости	
	По г. Казани	По России
ТМС	2	7,8
ТФ	3,5	7
АВК	2,7	5
ДМЖП	36	26,3
ДМПП	25	8,1
Стеноз ЛА	6	8,7
КА	1,5	8
АА	0,5	8,7
ОАП	10	7,4

Данные таблицы 2 наглядно демонстрируют причину такого несоответствия. Среди выявленных пороков преобладают септальные дефекты, тогда как пороки, вызывающие критическое состояние в период новорожденности, выявляются в 4 раза реже, чем в среднем по России (транспозиция магистральных сосудов, коарктация аорты, атрезия аорты). Становится также понятной причина выявления 3% пороков впервые в патанатомии.

Целью данной работы было создание унифицированного подхода к диагностике и тактике дохирургического этапа лечения новорожденных с ВПС.

На наш взгляд, у новорожденных детей с ВПС чрезвычайно важным является прогнозирование возможных неотложных состояний. Поэтому для удобства в практической деятельности, а также с целью стандартизации возможных вариантов мы разработали следующую схему прогноза критических состояний (схема).

Схема



Схема достаточно проста в применении, так как не ставит перед педиатром трудноразрешимой задачи точной топической диагностики ВПС, а приводит врача от синдромальной диагностики к принадлежности к определенной группе пороков и, следовательно, определенной тактике ведения и лечения больного. В схеме мы решили совместить как синдромы, так и состояния их вызывающие. А состояния, в свою очередь, разделить на фетально-зависимые и фетально-независимые, что в большинстве случаев определяет сроки оперативного вмешательства.

Состояния, зависящие от фетальных коммуникаций, — это большая группа сложных пороков, гемодинамика которых зависит от функционирования ОАП, открытого овального окна, Аранциева протока. При их естественном закрытии возникает критическая ситуация, которая реализуется либо через синдром прогрессирующей артериальной гипоксемии, либо через синдром сердечной недостаточности.

Ко второй группе относятся пороки с большими левыми шунтами. Состояние таких детей не зависит от функционирования фетальных коммуникаций, поэтому первые дни жизни для них не столь опасны. Однако к концу первого месяца, когда легочное сопротивление падает, реализация патологического процесса осуществляется через синдромы сердечной недостаточности и легочной гипертензии (или, правильнее сказать, легочной гиперволемии).

Первая группа пороков, в свою очередь, разделена на подгруппы. В подгруппы объединены пороки с одинаковым механизмом запуска патологического процесса, и, следовательно, однотипным механизмом паллиативного лечения.

Известно, что группа пороков, при которой жизнь невозможна без функции боталова протока, носит название дуктус-зависимой. В зависимости от того, какой круг кровообращения страдает при закрытии протока, дуктус-зависимая циркуляция разделена на системную и легочную (табл. 3).

Таблица 3

Дуктус-зависимая циркуляция

Системная	Легочная
Синдром гипоплазии левых отделов	Атрезия легочной артерии
Коарктация аорты	Атрезия трикуспидального клапана
Перерыв дуги аорты	Транспозиция магистральных сосудов
Критический аортальный стеноз	Критический легочный стеноз

Всем известно, что основным способом воздействия на закрывающийся проток являются простагландины.

Понятие «форамен-зависимости» введено нами впервые по аналогии с дуктус-зависимостью и связано с релаксационной ролью овального окна на гемодинамику. К порокам этой группы относятся: синдром гипоплазии левых и правых отделов, тотальный аномальный дренаж легочных вен, транспозиция магистральных сосудов. Правильнее сказать, те их анатомические варианты, когда необходимо расширить размеры овального окна для стабилизации гемодинамики.

В такой ситуации выставяемый диагноз «ТМС, дуктус-зависимая циркуляция, нарастающая артериальная гипоксемия» просто обязывает начать терапию простагландинами. Так же как диагноз «СГЛС, форамен-зависимая циркуляция, прогрессирующая левожелудочковая недостаточность» говорит о предстоящей процедуре Рашкинда.

К третьей подгруппе относится только один порок — инфракардиальный ТАДЛВ. Он выделен в отдельную группу только следуя логике схемы, хотя не имеет сходных пороков и способов паллиативного лечения.

Сориентироваться же в симптомах и синдромах врачу поможет прилагающийся опросник, представляющий собой ряд вопросов с несколькими вариантами ответов. Вопросы сформулированы так, что акцентируют внимание педиатров на определенных симптомах, нюансах анамнеза и динамики состояния. Хочется обратить ваше внимание, что из 20 вопросов 13 базируются на данных анамнеза и клиники, 7 уделены общелaborаторным методам, таким как ЭКГ, рентгенография. И совершенно не упоминается Эхо-КС. В первую очередь это связано, конечно, с плохим оснащением роддомов и отделений патологии новорожденных. Однако, на наш взгляд, внимательный врач в большинстве случаев может быть лучшим диагностом, чем эхокардиографист, часто не имеющий специальной подготовки по врожденным порокам сердца.

С 2000 года этот опросник внедрен на территории РТ в качестве рекомендуемой схемы обследования новорожденных с ВПС. Дистанционные консультации с роддомом проводятся только на его основе. Он несет определенную обучающую нагрузку, так как врачи, проговаривая вслух все пункты теста, постепенно доводят свою схему

...→

обследования практически до автоматизма. Кардиолог кардиохирургического отделения, консультирующий больного, может сориентироваться в постановке диагноза и дать рекомендации о титровании простагландинов, либо об экстренном переводе в отделение кардиохирургии.

Опросник

Оценка состояния новорожденного с подозрением на ВПС (фрагмент)

Динамика состояния

Положительная без медицинской поддержки
Тяжелое состояние с момента рождения
Ухудшение к 3-4-й неделе жизни
Резкое ухудшение через несколько часов или дней после рождения

Окраска кожных покровов

Физиологическая
Акроцианоз или цианоз носогубного треугольника
Мраморность с сероватым колоритом
Тотальный цианоз
Дифференцированный (больше на ногах)

В настоящее время проводится статистическая обработка полученных с помощью этого опросника данных по более чем 100 больным для определения чувствительности и специфичности каждого признака. И в ближайшее время наша задача — еще более упростить работу врача, который получит возможность путем определения того или иного количества баллов, набранных больным по результатам опросника, определить к какой группе принадлежит больной. В результате этого диагноз будет выставляться следующим образом: «ВПС, дуктус-зависимая циркуляция, нарастающая артериальная гипоксемия».

Полученные предварительные результаты на основе внедрения данного подхода мы попытались обобщить путем проведения экспертного анализа выписок из историй болезни детей, прошедших через отделение кардиохирургии за период с 1996 по 2002 годы. Больные были разделены на 2 большие группы по годам с рубежом в 2000, когда впервые мы начали внедрять в виде лекций, занятий, дистанционных консультаций, структурированных вокруг опросника, свой унифицированный подход к диагностике ВПС у новорожденных.

Общее количество детей, включенных в исследование, — 79 чел. 1 группа — 26 чел., 2 группа — 53 чел. (табл. 4). Средний возраст во 2-й группе несколько выше за счет того, что мы начали оперировать детей с фетально-независимыми пороками в возрасте около 1 месяца жизни. Из этой же таблицы видно, что значительно возросло количество детей, поступающих в стационар до 5 дней жизни. Это свидетельствует о более ранней диагностике фетально-зависимых пороков.

Таблица 4

Возраст детей при поступлении в отделение кардиохирургии до и после 2000 года

	1-я группа	2-я группа
Средний возраст	12,8 дней	15 дней
Количество детей до 5 дней жизни	23%	40%

Таблица 5 демонстрирует улучшение качества диагностики. До 2000 года в отделение в основном поступали дети с диагнозом «ВПС», а попытки верификации диагноза (самая сложная из которых — тетрада Фалло) увенчались успехом лишь в 16% случаев. С 2000 года ситуация изменилась в противоположную сторону — более половины (54%) детей поступали с верифицированными диагнозами (причем появились такие диагнозы, как коарктация аорты, синдром гипоплазии левых отделов, транспозиция магистральных сосудов), и практически треть из них были верными.

Таблица 5

Качество диагностики ВПС на этапе деспециализированной помощи

	1-я группа	2-я группа
Верификация диагноза ВПС есть	30%	54%
% совпадений	16%	28%
Диагноз «ВПС?»	52%	30%
Диагноз ВПС не заподозрен	17%	14%

К сожалению, практически прежним остается доля детей, у которых диагноз ВПС не был заподозрен. Как правило, это дети с подозрением на патологию легких. Они поступали в отделение реанимации новорожденных с диагнозами: «состояние после тяжелой асфиксии», «СДР», «внутриутробная или аспирационная пневмония». На сле-

дующем по частоте месте — подозрение на патологию ЦНС. Звучали также диагнозы «диафрагмальная грыжа», «геморрагический синдром», «диабетическая фетопатия».

Все это говорит об отсутствии автоматизма в постановке диагноза, об искаженном мнении о высокой распространенности легочной патологии, ненастороженности в отношении ВПС.

Таблица 6 демонстрирует изменение терапевтических подходов к лечению новорожденных с ВПС. Терапию для различных групп пороков разделили на адекватную, возможную и потенциально опасную. Например, для дуктус-зависимой легочной циркуляции адекватной терапией является отсутствие кислородотерапии, простагландины в/в, коррекция кислотно-щелочного состояния. Возможной считалась терапия кардиотрофиками или отсутствие терапии. Потенциально опасной для таких больных будет инсуффляция или ИВЛ кислородом. Для пороков с большими левоправыми шунтами (фетально-независимые состояния), напротив, адекватной считалась терапия кислородом, кардиотониками, мочегонными; возможной — каким-либо из вышеуказанных элементов; потенциально опасной — вазодилататорами, увеличивающими объем сброса и усугубляющими легочную гиперволемию, тем самым снижая системный выброс. Из таблицы видно, что несмотря на то, что адекватную терапию и сейчас получает менее трети детей, почти в 2 раза снизилось количество детей, получающих потенциально опасную терапию.

Таблица 6

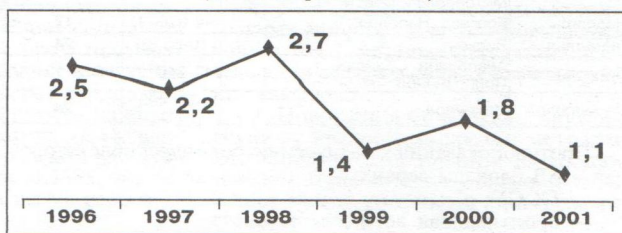
Характеристика проводимой терапии на этапе деспециализированной помощи

Терапия	1-я группа	2-я группа
Адекватная	8,5%	28%
Возможная	46,5%	48%
Потенциально опасная	45%	24%

Можно считать нашим значимым достижением начало использования простагландинов неонатологами в роддомах и ОПН на территории РТ. Конечно, в основном это происходит после очной или заочной консультации кардиолога. Но наличие этого препарата в постоянном резерве неонатолога позволит ему в экстренной ситуации на основе острой пробы сделать вывод о наличии или отсутствии дуктус-зависимого ВПС. В какой-то степени нам удалось также справиться с догмой об обязательной кислородотерапии для ребенка с цианозом. И это было не легче, чем убедить применять простагландины, хотя в данном случае речь и не шла о каких-либо экономических затратах.

В результате всего этого нам удалось увеличить среднее количество оперируемых новорожденных в год до 27 чел., по сравнению с 12 в год до 2000 года, а выживаемость довести до 58% (до 2000 года — 28%). Это не замедлило сказаться на динамике младенческой смертности от ВПС (диаграмма).

Динамика младенческой смертности от ВПС по РТ (на 1000 родившихся)



Таким образом, поступление в специализированное отделение детей с ВПС на ранних сроках и в состоянии компенсации наряду с усовершенствованием хирургической техники приводит к улучшению непосредственных и отдаленных результатов и ведет к снижению младенческой смертности в целом.

ЛИТЕРАТУРА

1. Шарыкин А. С. Неотложная помощь новорожденным с пороками сердца. — М.: НЦ ССХ им. Бакулева, 2000.
2. Физиология и патология сердечно-сосудистой системы у детей первого года жизни (Под ред. Школьниковой М. А.) — М.: «Медпрактика-М», 2002.
3. Прахов А. В., Галоненко В. А., Игнашина Е. Г. Болезни сердца плода и новорожденного ребенка — Н. Новгород: «НГМА», 2002.
4. Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Зайченко Н. М., Гудкова Р. Г. Врожденные аномалии (пороки развития) в Российской Федерации «Детская больница» № 1, 2003.
5. Ступаков И. Н., Самородская И. В. Вопросы организации специализированной помощи детям с врожденными пороками сердца и сосудов «Детская больница» № 1, 2003.