

УДК: 616.12–007.2–07–053.31

© Коллектив авторів, 2013.

## ПРОБЛЕМНІ ПИТАННЯ ДІАГНОСТИКИ ТА МОНІТОРИНГУ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ У НОВОНАРОДЖЕНИХ

Г.С. Сенаторова, М.О. Гончарь, А.Д. Бойченко, І.Ю. Кондратова,  
О.І. Страшок, А.В. Сенаторова, Т.О. Тесленко

*Кафедра педіатрії № 1 та неонатології, Україна (завідуюча кафедри д. мед. н., проф. Сенаторова Г. С.),  
Харківський національний медичний університет (ректор д. мед. н., проф. Лісовий В. М.), м. Харків;  
Регіональний перинатальний центр КЗОЗ ОКЛ-ЦЕМД та МК (керівник к. мед. н. Кондратова І.Ю.), м. Харків.*

### PROBLEMS OF DIAGNOSTICS AND MONITORING IN NEWBORNS WITH CONGENITAL HEART DISEASE

A.S. Senatorova, M.A. Gonchar, A.D. Boychenko, I.Y. Kondratova, A.I. Strashok,  
A.V. Senatorova, T.A. Teslenko, K.A. Pugachova

#### SUMMARY

The problem of early diagnostics followed by timely surgery is of great importance due to high mortality rates accompanying natural current of congenital heart disease (CHD). The survival of infants with CHD depends on complexity of cardiovascular abnormality, presence of associated extracardiac malformations, and patient's age by the time of establishing the diagnosis of CHD.

Prenatal echocardiography have influenced significantly the possibilities and efficacy of treatment strategies in most cases of CHD, including critical ones. According to fetal echocardiographical studies, CHD are revealed in 0,4% of pregnant women of high risk.

### ПРОБЛЕМНЫЕ ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ И МОНИТОРИНГА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ

А.С. Сенаторова, М.А. Гончарь, А.Д. Бойченко, И.Ю. Кондратова, А.И. Страшок,  
А.В. Сенаторова, Т.А. Тесленко, Е.А. Пугачова

#### РЕЗЮМЕ

В статье освещены и проанализированы основные проблемные вопросы диагностики и мониторинга врожденных пороков сердца у новорожденных с учетом данных современной литературы и на основании клинического опыта авторов; обсуждается тактика ведения пациентов в условиях родовспомогательных учреждений.

**Ключові слова:** вроджені вади серця, новонароджені, пренатальна та постнатальна діагностика.

Вроджені вади серця (ВВС) зустрічаються з частотою 6–8 випадків на кожну тисячу пологів та найбільше загрожують життю дитини в період новонародженості, особливо якщо за своїми анатомічними характеристиками відносяться до так званих критичних вад [1,2,3]. Природний перебіг ВВС супроводжується високою летальністю, у зв'язку з чим постає питання про ранню діагностику з метою своєчасного проведення хірургічної корекції. За сучасних обставин, коли можливості вітчизняної кардіохірургії досягли світового рівня, виживання немовлят із ВВС значною мірою залежить від складності серцево-судинної аномалії, наявності супутніх екстракардіальних вад розвитку та віку пацієнта на момент виявлення вродженої патології [7,8,15].

До факторів ризику народження дитини з ВВС відносять вік матері, ендокринні захворювання подружжя, токсикоз і загрозу переривання І триместру вагітності, мертвонароджені в анамнезі, наявність дітей з уродженими вадами розвитку в родині та у найближчих родичів [3,4,6]. Однак

кількісно оцінити ризик народження дитини з ВВС в сім'ї може тільки генетик, адже найбільш відомі причини вроджених вад серця – точкові генні зміни, або хромосомні мутації у вигляді делеції або дуплікації сегментів ДНК, що викликають близько 5–8% випадків ВВС, частіше у новонароджених чоловічої статі [9,12,13].

Пренатальна ехокардіографія суттєво вплинула на можливості і ефективність лікувальної тактики при більшості вад. Її використання (чотирикамерне сканування серця, оцінка вихідних трактів шлуночків) дозволяє запідозрити серцеву патологію у плоду вже на 12–18 тижні гестації [4,9,14]. В групі вагітних з високим ризиком ВВС виявляються з частотою 0,4% [5,9].

Особливості внутрішньоутробної циркуляції крові сприяють збереженню функціональних можливостей серця і запобігають істотним розладам кровообігу у плода навіть при наявності вродженої вади. Кровообіг, що здійснюється в єдиній функціональній системі «мати-плацента-плід», забезпечує нормальний розвиток плоду, адже

газообмін відбувається в плаценті; легені плоду анатомічно сформовані, але ще не функціонують, велика частина крові (близько 92%) надходить у низхідну аорту через відкриту артеріальну протоку (ВАП), таким чином оминаючи систему легеневого кровообігу [15,16,22]. ВАП між стовбуром легеневої артерії і аортою підтримується відкритою за рахунок синтезу простагландинів у плаценті, судинах пуповини і в стінці протоки. Висока чутливість ВАП до скорочуючої дії кисню визначає перший вдих новонародженого як початок припинення кровоплину через плодovu комунікацію, що з'єднує системне та легеневе кола кровообігу [4,9,16].

Фетальний кровообіг у новонароджених частково функціонує протягом 10–15 годин позаутробного життя, знижуючи гемодинамічне навантаження на правий шлуночок в періоді серцево-

легеневої адаптації новонародженого. У пізньому неонатальному періоді плодovі комунікації вже не функціонують, тому опір крові в легених судинах низький, тиск у вихідному тракці правого шлуночка і легеневої артерії нижче системного. Відбувається поступове підвищення тону периферичних судин і системного артеріального тиску [2,11,12]. Вищевикладене важливо для розуміння особливостей патофізіології ВВС внутрішньоутробно і в ранньому неонатальному періоді. Так, патологічні міжшлуночкові комунікації внутрішньоутробно не чинять значного впливу на розвиток плоду в зв'язку з існуючим до народження фізіологічним високим легеним судинним опором, що запобігає значному шунтуванню крові між шлуночками [11,16,22]. Помірна коарктація аорти пренатально може виявлятися

Таблиця 1

## Діагностика ввс у новонароджених (для перинатальних центрів, родопомічних закладів)

Пренатальна діагностика ВВС	Пренатальна діагностика ВВС у плода (повна трансабдомінальна фетальна ЕХОКГ) проводиться на 16–20 тижнях гестації, оскільки до цього часу адекватна ідентифікація серцевих структур складна або неможлива; при збереженні вагітності уточнення анатомії вади після 22 тижня; діагностика екстракардіальних вад розвитку плода	Показання для проведення фетальної ДЕХОКГ: - наявність в сім'ї дитини з ВВС; - ВВС у когось з батьків; - кардіологічні порушення, виявлені при звичайному УЗД (12, 22 тижень гестації); - порушення росту плода, ознаки дистресу плода, виявлення інших вад розвитку плода, хромосомні аномалії; - вплив відомого тератогену; - виявлення аномального серцевого ритму або ЧСС; - наявність у матері захворювань високого ризику
2. Діагностика	1. Анамнез 2. Огляд 3. Фізикальне обстеження 4. Вимірювання артеріального тиску (АТ) на руках і ногах 5. Пульсоксиметрія 6. Доплерехокардіографія 7. Рентгенографія ОГК 8. ЕКГ 9. Клінічний аналіз крові Консультація кардіолога (уточнення діагнозу, вирішення питань що до її операбельності, необхідності та оптимального терміну хірургічного лікування, призначення медикаментозної терапії). При підозрі на критичну ВВС консультація кардіохірурга, вирішення питань транспортування в спеціалізовану кардіохірургічну клініку,	1. Збір анамнезу: наявність захворювань серцево-судинної системи у родичів першої та другої лінії споріднення, перебіг вагітності, перенесені захворювання під час вагітності, у які терміни. Наявність задишки, зниження апетиту, втома дитини та посилення ціанозу при годуванні. 2. Огляд передсерцевої ділянки, наявність патологічної пульсації, колір шкірних покривів. 3. Визначення меж відносної серцевої тупості. При аускультатії наявність патологічних шумів, їх характеристика. 4. Вимірювання АТ на руках і ногах 5. Пульсоксиметрія в стані спокою, при неспокої; інаміка показників від моменту народження (в нормі SatO <sub>2</sub> >95%) 6. Доплерехокардіографія 7. Рентгенографія органів грудної клітки з визначенням кардіоторакального індексу, форми серця й описом легених полів. 8. ЕКГ у 12 стандартних відведеннях. 9. Клінічний аналіз крові.

тільки ізольованим збільшенням правого шлуночка, яке розвивається внаслідок ліво-правого шунтування на тлі підвищеного системного судинного опору [9,17,18]. При цьому ВАП обумовлює відносно вирівнювання систолічного тиску в порожнинах шлуночків і магістральних судин, градієнти тиску не є діагностично значущими.

Помірна обструкція півмісяцевих клапанів магістральних артерій також може не супроводжуватися істотним зростанням відповідних градієнтів тиску, тому помірне стенозування магістральних судин пренатально частіше встановлюється на підставі виявлення їх постстенотичної дилатації [9,19].

Навіть при транспозиції магістральних артерій, яка обумовлює значні патофізіологічні зміни кровообігу плода, більшість новонароджених мають нормальну вагу при народженні. Це пов'язано з тим, що проста ТМС або ДМШП не призводять до зміни антеградного кровотоку внутрішньоутробно, тобто вони до народження значно не еволюціонують. Нормальний же ріст камер серця і магістральних судин залежить від антеградного кровотоку [5,14,18].

У той же час інші ВВС можуть призводити до значних патологічних змін гемодинаміки ще до закінчення терміну гестації [6,9,14]. Наприклад, внутрішньоутробне прогресування обструкції вихідного відділу правого шлуночка при критичній формі тетради Фалло відбувається тому, що важкий стеноз або атрезія клапана легеневої артерії поступово призводять до порушення нормального росту гілок легеневої артерії, правого шлуночка, розвитку тристулкової регургітації [9,15].

Прогресування анатомічної тяжкості пороку описують у плодів з патологією лівих відділів серця (гіпоплазією лівих камер, значним стенозом мітрального або аортального клапанів),- так, у плодів з пренатально діагностованою коарктацією аорти з часом може розвинути гіпоплазія дуги аорти [9,15,22].

Значна трикуспідальна регургітація у пацієнтів з аномалією Ебштейна сприяє розвитку легеневого стенозу до моменту пологів [20,21,22].

Узагальнюючи вищевикладене, важливо визначити, що реальна тяжкість структурного ураження

Таблиця 2

## Моніторинг та лікування новонароджених з ВВС

Консультація дитячого кардіоревматолога	Консультація дитячого кардіоревматолога
Посилений легеневий кровоток Моніторинг СН Моніторинг тиску в ЛА Діуретик Інгібітор АПФ Дигоксин Допамін, добутамін Моніторинг вітальних функцій до вирішення питання про доцільність і терміні хірургічної корекції	Збіднений легеневий малюнок Вада обструктивного типу (?) Простагландин Е1 За показаннями: балонна дилатація або хірургічна корекція з урахуванням ступеня обструкції
Консилиум у складі дитячого кардіолога, неонатолога, невропатолога, генетика для вирішення питання про можливість, доцільність та строки радикальної (паліативної) корекції ВВС	
Неможливість гемодинамічної корекції та / або наявність протипоказань до операції	Диспансерне спостереження, медикаментозне лікування в Обласному дитячому кардіологічному центрі і \ або за місцем проживання за показаннями
Операція не показана (гемодинамічно незначущі зміни)	Диспансерне спостереження, медикаментозне лікування в Обласному дитячому кардіологічному центрі і \ або за місцем проживання за показаннями
Операція показана	1.Обласний дитячий кардіологічний центр. Визначення тактики ведення хворого. Дообстеження за показаннями: черезстравохідна ЕхоКГ, ангіо-КТ або МРТ, зондування порожнин серця. 2.Вибір тактики хірургічної корекції сумісно з кардіохірургом 3. Кардіохірургічний центр Хірургічна корекція ВВС

серця може бути визначена тільки в пізніх термінах гестації у зв'язку з існуючою можливістю еволюції патофізіологічних порушень. Пренатальна оцінка анатомії і функції серця дає реальну можливість спостерігати еволюцію вади внутрішньоутробно і прогнозувати вірогідність розвитку критичного стану немовляти після народження, вибрати тактику ведення пологів, медикаментозної терапії, визначати оптимальні терміни і можливий обсяг хірургічного втручання. Пренатальна діагностика також сприяє виявленню сімейного генетичного захворювання при встановленому підвищеному ризику його виникнення. У ситуації, якщо плід виявляється хворим, батьки мають час для обговорення з фахівцями і вирішення питання про доцільність збереження вагітності.

Серце новонародженої дитини має свої морфофункціональні особливості, мало адаптоване до збільшення як післянавантаження, так і переднавантаження, що пов'язано зі структурними особливостями міокарда та його метаболізму [15,16,22]. Обмеження резервних функціональних можливостей зумовлено наявністю малодиференційованих клітин з меншою кількістю міофібрил, зниженням функції ферментів іонної помпи, низькою ефективністю зв'язування транспорту АТФ та ін. [16,22]. Адаптація серцевого викиду у новонароджених при підвищеній потребі організму в кисні відбувається за рахунок збільшення частоти серцевих скорочень, а меншою мірою – за рахунок зростання серцевого викиду [8,14,16]. В той же час, міокард новонародженого може витримувати високі функціональні гемодинамічні навантаження досить тривалий час для подолання стресових факторів і гострої постнатальної адаптації кровообігу [7,11]. Велика різноманітність вроджених вад серця обумовлює необхідність визначення чіткої послідовності преемні постнатальної діагностики останніх, виявлення вад, що є критичними, тобто можуть призвести до смерті дитини в періоді новонародженості при відсутності адекватної і своєчасної медикаментозної або/та хірургічної допомоги [10,15,21]. Істотні зміни кровообігу в перші дні після народження певною мірою утруднюють діагностику ВВС протягом раннього неонатального періоду. Саме тому набуває значущості відпрацювання певної послідовності дій лікаря-неонатолога при підозрі на наявність у дитини ВВС в умовах сучасних родопомічних закладів, перинатальних центрів. В табл. 1, 2 ми наводимо послідовність діагностичних заходів, принципи моніторингу та лікування ВВС у новонароджених, що впроваджено до практичної діяльності перинатального центру м.Харкова.

#### ЛІТЕРАТУРА

1. Белозеров М.Ю. Детская кардиология. – М.; «МЕД-информ», 2004. – 600 с.

2. Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / под ред. А. Джона Кэмма, Томаса Ф. Люшера, Патрика В. Серруиса; пер. с англ. под ред. Е. В. Шляхто. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 1480 с.

3. Волосовец А.П. Современные достижения и проблемы детской кардиоревматологической службы Украины. / Волосовец А.П. // Здоровье ребенка. – 2006. – № 1. – С. 9–14.

4. Волощак-Гембицька Б., Марушевський Б. Кардіологічні стани, які загрожують життю новонароджених. Друга регіональна школа-семинар «Рання діагностика та лікування новонароджених з вродженими вадами серця». – Львів, 2002. – 88с.

5. Воробьев А.С. Амбулаторная эхокардиография у детей. Руководство для врачей. – СПб.: СпецЛит, 2010. – 543 с.

6. Детская кардиология. Под ред. Дж.Хоффмана. Из книги «Педиатрия по Рудольфу», 21-е издание, под ред. К.Рудольфа, А.Рудольфа. Перевод с английского. – М.: «Практика», 2006. – 544 с.

7. Ємець І.М. Невідкладна допомога при критичних вроджених вадах серця./ Ємець І.М.// – Современная педиатрия. – 2008. – Т. 8. – № 1. – С. 125–127.

8. Ємець І.М., Руденко Н.М., Воробйова Г.М. Транспозиція магістральних судин (клініка, діагностика, лікування)./Ємець І.М. // . – Тернопіль ТДМУ. – «Укрмедкнига», 2012. – 152 с.

9. Дослідження в перинатології. Серцево-судинні захворювання у новонароджених. Під ред. Г.Верновського, С.Д.Рубенштейна. Переклад з англійської. – К.: «Молодь», 2004. – 312 с.

10. Клінічні протоколи надання медичної допомоги (Педіатрія):Нормативне виробничо-практичне видання. – К.:МНІАЦ медичної статистики; МВЦ «Медінформ», 2005. – 320 с.

11. Лазоришенець В.В., Руденко Н.М., Книшов Г.В. Невідкладна допомога при основних патологічних синдромах у немовлят з уродженими вадами серця. – К.: Вид-во «УкрНДІСВД», 2001. – 80 с.

12. Миролюбов Л.М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. – Казань: «Медицина», 2008. – 152 с.

13. Мутафьян О.А. Пороки сердца у детей и подростков. Руководство для врачей. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 560 с.

14. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца. /Методические рекомендации (№ 12). /Под ред. М.А.Школьниковой/ Москва, 2012. – 36 с.

15. Педіатричні аспекти ведення дітей з природженими вадами серця. За редакцією О.П.Волосовця, Г.С.Сенаторової, М.О.Гончарь. – Тернопіль ТДМУ. – «Укрмедкнига», 2008. – 175 с.

16. Прахов А.В. Неонатальная кардиология. // Нижний Новгород: Изд-во НижГМА. – 2008. – 388 с.

17. Програмна книжка Всеукраїнського форуму «Світовий та вітчизняний досвід допомоги дітям з вродженими вадами серця у ранньому віці». – К., 2004. – 40 с.

18. Протокол ведения недоношенных детей с гемодинамически значимым артериальным протоком. / Под редакцией проф. РАМН Н.Н.Володина, проф. Е.Н.Байбариной. – Москва, 2010. – 28 с.

19. Руденко Н.Н. Ранняя диагностика врожденных пороков сердца у новорожденных./ Руденко Н.Н.// Фонд допомоги дітям Чорнобиля «Світовий та Вітчизняний досвід допомоги дітям з вродженими вадами серця в ранньому віці». – К., 2004. – С. 36–37.

20. Сухарева Г.Э., Лагунова Н.В., Каладзе Н.Н., Лебедь И.Г., Садовой В.И. Алгоритмы ведения детей со сложными врожденными пороками сердца на различных этапах диспансеризации. Учебно-методическое пособие. – Симферополь, 2010. – 40 с.

21. Туманян М.Р., Беспалова Е.Д. Первичная диагностика врожденных пороков сердца и тактика ведения новорожденных и детей первого года жизни с патологией сердечно-сосудистой системы. Методические рекомендации. – М.: Изд-во НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН, 2004. – 24 с.

22. Шарыкин А.С. Перинатальная кардиология. – Москва, «ВОЛШЕБНЫЙ ФОНАРЬ». – 2007. – 264 с.