

На правах рукописи

Бутрим Елена Валерьевна

**КРИТИЧЕСКИЕ ОБСТРУКТИВНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ
ДУГИ И ПЕРЕШЕЙКА АОРТЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ:
ДИАГНОСТИКА, ТАКТИКА ДООПЕРАЦИОННОГО
ВЕДЕНИЯ.**

/Кардиология - 14.00.06/

/Сердечно-сосудистая хирургия – 14.00.44/

Автореферат диссертации
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва – 2007

Работа выполнена в отделении интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей с врожденными пороками сердца Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН.

Научные руководители: Академик РАМН, профессор
Леонид Антонович Бокерия

Доктор медицинских наук
Маргарита Ролландовна Туманян

Официальные оппоненты: Доктор медицинских наук, профессор
Валентина Николаевна Шведунова

Доктор медицинских наук, профессор
Вилор Тимофеевич Селиваненко

Ведущая организация: НИИ Клинической Кардиологии
им. А.А. Мясникова

Защита диссертации состоится «18» _____ мая _____ 2007г. в 16 часов на заседании специализированного ученого совета Д. 001.015.01 при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д.135).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН.

Автореферат разослан «13» апреля 2007г.

Ученый секретарь
диссертационного совета
доктор медицинских наук,
профессор

Динара Шавкатовна Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы

Врожденные пороки сердца занимают значительное место в структуре сердечно-сосудистой патологии. Половина врожденных пороков сердца является критическими пороками периода новорожденности, требующими неотложного хирургического вмешательства (Бокерия Л.А., Туманян М.Р. и др. 2004).

Современный уровень развития детской кардиологии и кардиохирургии позволяет оказывать помощь подавляющему большинству новорожденных с врожденными пороками сердца. В настоящее время на первый план выходит ранняя диагностика и дооперационная интенсивная терапия новорожденных с критическими врожденными пороками сердца. Вовремя установленный диагноз врожденного порока сердца, а также правильно проведенный первичный дифференциальный диагноз и патогенетическая терапия являются залогом успеха хирургического лечения (Миролюбов Л.М., Калиничева Ю.Б. 2004, Penne D.J., Shekerdemia L.S. 2001).

Обструктивные поражения дуги аорты, к которым относятся коарктация аорты и перерыв дуги аорты, являются критическими пороками периода новорожденности. Частота встречаемости этих пороков среди критических врожденных пороков сердца составляет 10% и 1% соответственно (Stark J., M. de Leval 1994, Park Myung H. 2002, Sandhu S.K., Pettitt T.W. 2002). Тяжесть состояния обусловлена прогрессирующей сердечной недостаточностью, гипоперфузией нижней половины туловища, ишемией внутренних органов, развитием тяжелого метаболического ацидоза. Выживаемость детей при этих пороках зависит от

функционирования артериального протока, поддерживающего адекватное системное кровоснабжение. Необходимость выбора правильной тактики лечения и хирургического вмешательства возникает нередко с первых часов жизни пациента (Шарыкин А.С. 2000, Рогова Т.В. 2002., Emmanouilides G.K., Baylen B.G. 1994, Park Myung H. 2002, Kirklin J.W. 2003).

В настоящее время в родильных домах и отделениях патологии новорожденных отсутствуют единые подходы к оценке состояния новорожденных с обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты, показания к началу терапии, её объёмы и сроки госпитализации в кардиохирургический стационар. Это приводит к некорректному ведению больных с данной патологией, что обуславливает высокую летальность и вызывает затруднения при хирургической коррекции порока. Трудности диагностики критических обструктивных поражений дуги аорты у новорожденных и отсутствие общепринятых подходов к тактике обследования и лечения данной группы пациентов объясняет актуальность данной работы.

Цель исследования

Разработать лечебно-диагностический алгоритм для новорожденных с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты.

Задачи исследования

1. Определить значимость клинических симптомов и инструментальных методов исследования в диагностике критических обструктивных поражений дуги и перешейка аорты у новорожденных.

2. Оценить роль ЭХО-кардиографии в выявлении критических обструктивных поражений дуги и перешейка аорты.

3. Определить тактику дооперационного ведения новорожденных с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты.

4. Определить оптимальные сроки проведения корригирующей операции при критических обструктивных поражениях дуги и перешейка аорты, с оценкой результатов хирургического лечения.

Научная новизна

Определены основные признаки критических обструктивных поражений дуги и перешейка аорты, которые могут быть значимыми на этапе первичной диагностики.

Разработан алгоритм клинико-диагностических исследований и комплекс мероприятий по ведению новорожденных с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты.

Определены оптимальные сроки хирургического лечения новорожденных с критической коарктацией аорты и перерывом дуги аорты с оценкой результатов хирургического лечения.

Практическая значимость результатов исследования

Предложенный алгоритм клинико-диагностических исследований и тактика дооперационного ведения, включающая объёмы и сроки оказываемой помощи, для новорожденных с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты могут быть использованы в работе неонатологов, реаниматологов, детских кардиологов и педиатров.

Внедрение в практику

Алгоритм ведения новорожденных с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты введен в практику лечебно-диагностической работы: отделения интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей с врожденными пороками сердца, отделения экстренной хирургии новорожденных и детей первого года жизни, отделения реконструктивной хирургии детей первого года жизни НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН г. Москва.

Основные положения, выносимые на защиту

Обоснование целесообразности ранней диагностики и проведения патогенетической терапии, у новорожденных с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты.

Оценка результатов хирургического лечения новорожденных с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты.

Апробация работы

Основные положения работы доложены на 10-ом всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, ноябрь 2004 год), на конференции «Критические пороки сердца периода новорожденности» (Москва, март 2005 год), на 11-ом всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, октябрь-ноябрь 2005 год), на конгрессе «Новые технологии в перинатологии» (Москва, ноябрь 2006год). Диссертационная работа прошла апробацию на объединенной научной конференции по

апробации кандидатской диссертации НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН 8 февраля 2007 года.

Публикации

По материалам диссертации опубликовано 9 научных работ (2 статьи в центральной печати, 7 тезисов).

Объём и структура диссертации

Диссертационная работа изложена на 140 страницах печатного текста, состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, результатов исследования, хирургического лечения, обсуждения полученных результатов, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы, включающего 200 источников: 37 отечественных и 163 зарубежных. Текст иллюстрирован 24 таблицами и 22 рисунками.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал и методы исследования

За период с 1998 года по 2005 год в Научном Центре Сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева находились на лечении 93 новорожденных с обструктивными поражениям дуги аорты. Все новорожденные были разделены на 2 группы: 1 группу составили 75 новорожденных с коарктацией аорты, 2 группу – 18 новорожденных с перерывом дуги аорты. Пациенты с коарктацией аорты были разделены на 2 подгруппы. Подгруппа А: 36 детей с критической коарктацией аорты. Пациенты данной группы поступали по экстренным показаниям в кардиохирургический стационар после постановки диагноза. У 22 новорожденных этой подгруппы были выраженные клинические проявления недостаточности кровообращения и критическое состояние в

периоде новорожденности. У 14 пациентов этой подгруппы была умеренная клиническая симптоматика при критической коарктации. Подгруппа В: 39 новорожденных. У данной группы пациентов обструкция аорты была менее выраженной. Дети данной группы находились на самостоятельном дыхании, с клиникой недостаточности кровообращения различной степени и поступали в кардиохирургический стационар в плановом порядке.

Характеристика пациентов в группах по возрасту, весовым показателям, полу и гестационному возрасту представлена в таблице 1.

Таблица 1

Характеристика детей по группам

	1 группа		2 группа (n=18)
	А (n=36)	В (n=39)	
Средний возраст (дни)	10,5±5,93	20,8±8,15	10,2±8,23
Средний рост (см)	49,7 ± 4,44	51,2 ± 2,59	50,3 ± 2,17
Средний вес (кг)	3,1 ± 0,72	3,3 ± 0,51	3,3±0,43
Мальчики/девочки	19/17	24/15	11/7
Недоношенные (n)/ гестационный возраст	8/ 34,9±2,64	6/ 36,0±0,63	3/ 36,2±0,89

У 22 (61,1%) пациентов подгруппы А и у 30 (76,9%) пациентов подгруппы В коарктация аорты была преддуктальной; у 13 (36,1%) новорожденных подгруппы А и у 7 (17,9%) новорожденных подгруппы В – юкстадуктальной; у 1 (2,8%) ребенка подгруппы А и у 2 (5,2%) детей подгруппы В – постдуктальной. Изолированная коарктация аорты диагностирована в 41,3% случаев, а в сочетании с другими пороками сердца в 58,7% случаев. У новорожденных 2 группы перерыв дуги аорты тип А диагностирован у 8 (44,5%)

пациентов, перерыв дуги аорты тип В у 8 (44,5%) пациентов, перерыв дуги аорты тип С у 2 (11%) пациентов. У 94,4% пациентов с перерывом дуги аорты были выявлены сопутствующие врожденные пороки сердца.

Всем 93 пациентам при поступлении было проведено комплексное обследование, включающее: анализ анамнестических данных, общеклиническое исследование, в том числе лабораторные исследования (клинический анализ крови, биохимический анализ крови, исследование системы гемостаза, клинический анализ мочи, газовый состав крови), электрокардиографическое исследование, рентгенологическое исследование грудной клетки, эхокардиографическое исследование. Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография проводилась 5 (27,7%) пациентам с перерывом дуги аорты и 4 (5,3%) пациентам с коарктацией аорты для уточнения топика и сопутствующей кардиальной патологии.

Результаты исследования

В связи с активной консультативной работой сотрудников НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева и улучшением ранней диагностики количество новорожденных, поступивших в кардиохирургический стационар с критической коарктацией аорты с 1998 по 2005 год, возросло в 10 раз. Перерыв дуги аорты, достаточно редко встречающийся и трудно диагностируемый порок сердца в периоде новорожденности, поэтому его выявляемость остается примерно одинаковой. Несмотря на то, что все женщины во время беременности наблюдались в женских консультациях, и пренатальная диагностика на местах выполнялась в 100% случаев, внутриутробно врожденный порок сердца был заподозрен лишь у 3 человек. Клинические симптомы, выявленные у новорожденных с

обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты представлены в таблице 2.

Таблица 2

***Данные клинического обследования пациентов 1 и 2 группы
при поступлении***

Симптомы	Частота		
	1 группа		2 группа
	А	В	
Одышка/тахипноэ	4/12	39/0	6/3
ИВЛ	20	0	9
Ослабление дыхания в легких	4	8	3
Крепитирующие хрипы	13	9	11
Тахикардия (>170 в мин)	25	8	12
Шум в проекции сердца: систолический	30	39	16
отсутствует	6	0	2
Расширение границ сердечной тупости	36	39	18
Пульсация на бедренных артериях: Резко ослаблена	23	15	15
Отсутствует	13	24	3
Увеличение размеров печени	36	32	18
Акроцианоз	30	0	18
Отеки	5	2	6
Бледность/мраморность кожных покровов	30/7	32/25	18/10

В клиническом статусе больных с обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты на момент поступления преобладающими симптомами были ослабление (57%) или отсутствие пульсации на бедренных артериях (43%), наличие положительного градиента давления между верхними и нижними конечностями от 30 до 65 мм.рт.ст. У большинства обследуемых детей (66,7%) подгруппы А и 2 группы аускультативная картина характеризовалась систолическим шумом 1–2/6 по Levine, за

исключением 8 детей, у которых шум в области сердца отсутствовал. У всех новорожденных подгруппы В выслушивался систолический шум, характерный для коарктации аорты, а так же шумы, специфичные для сопутствующих пороков сердца.

Симптомы недостаточности кровообращения различной степени выявлены у пациентов 2 групп. Прогрессирующая недостаточность кровообращения (НК 2б-3 ст.), декомпенсированный метаболический ацидоз потребовали проведение искусственной вентиляции легких у 20 больных подгруппы А и у 9 новорожденных 2 группы. Тахикардия более 170 ударов в минуту наблюдалась у 48,4% пациентов, одышка у 52,7% больных. Крепитирующие хрипы в легких выслушивались у 35,5% детей. Увеличение размеров печени из под края реберной дуги по средне-ключичной линии более 2 см отмечалось у 92,4% новорожденных. Бледность и мраморность кожных покровов выявлена у 86% и 45,2% пациентов соответственно, акроцианоз +/-++ отмечался у 51,6% новорожденных, отечность и пастозность тканей – у 13,9% детей. Признаки гипоперфузии нижней половины туловища отмечались у 3 детей подгруппы А и 2 новорожденных 2 группы. Декомпенсированный метаболический ацидоз был выявлен у 14 пациентов подгруппы А и у 6 пациентов 2 группы.

Как показали наши исследования, основными проявлениями критических обструктивных поражений дуги и перешейка аорты у новорожденных при проведении первичного осмотра являются: отсутствие или ослабление пульсации на бедренных артериях, наличие положительного градиента давления между верхними и нижними конечностями, симптомы недостаточности кровообращения различной степени, признаки гипоперфузии

нижней половины туловища. Однако, при диагностике следует учитывать, что при критических обструктивных поражениях дуги и перешейка аорты шумы над областью сердца могут отсутствовать. При перерыве дуги аорты пульсация на бедренных артериях может быть удовлетворительной или быть незначительно ослабленной. В зависимости от анатомического варианта порока может быть различным наполнение пульса на верхних конечностях.

При анализе ЭКГ мы не выявили специфических маркёров для данной патологии. Общие ЭКГ характеристики у новорожденных соответствуют особенностям внутриутробной гемодинамики и наличию сопутствующих пороков сердца. У новорожденных в двух группах в большинстве случаев электрическая ось сердца была отклонена вправо, и имело место увеличение правых отделов сердца. На рентгенограммах грудной клетки у новорожденных двух групп отмечалось усиление легочного рисунка и кардиомегалия.

Надежным и высокоинформативным методом диагностики обструктивных поражений дуги и перешейка аорты является эхокардиография. Однако двухмерное исследование из супрастеральной позиции длинной оси дуги аорты не всегда информативно в диагностике критической коарктации аорты. Цветное доплеровское картирование позволяет оценить кровоток через перешеек. С помощью непрерывного Доплера возможно рассчитать градиент давления в области коарктации аорты, но отсутствие градиента на перешейке аорты у новорожденных не является критерием степени сужения аорты, так как при наличии кровотока по открытому артериальному протоку разница давлений выше и ниже обструкции может быть незначимой, а при наличии септальных дефектов и вовсе отсутствовать. Данные

эхокардиографического обследования пациентов представлены в таблице 3.

Таблица 3

Эхокардиографические показатели

Показатели	1 группа		2 группа (n=18)
	A (n=36)	B (n=39)	
КДО ЛЖ (мл/м ²)	42,4±12,94	51,4±16,93	51,7±15,12
КДО ПЖ (мл/м ²)	58,6±15,51	57,2±12,95	59,2±11,53
ФВ ЛЖ (%)	58,5±12,13	58,8±11,12	6/46,3±6,62
ФВ ПЖ (%)	58,5±10,27	56,9±8,14	4/46,8±5,74
Градиент на перешейке (мм.рт.ст.)	57,2±25,23	60,5±19,11	—

При эхокардиографическом исследовании обращает на себя внимание значительное преобладание конечного диастолического объема правого желудочка над конечным диастолическим объемом левого желудочка у пациентов обеих групп. У 12 (16%) новорожденных отмечалась гипоплазия структур левого желудочка. У этих новорожденных имело место уменьшение размеров КДО левого желудочка (средн. $28,6 \pm 3,91$ мл/м²), умеренная гипоплазия митрального клапана с диаметром фиброзного кольца 8-9 мм отмечена у 5 новорожденных, гипоплазия аортального клапана с диаметром фиброзного кольца 4,6 мм диагностирована у 1 пациента. При сравнении эхокардиографических данных с интраоперационными мы получили следующие показатели: точный диагноз критической коарктации аорты установлен в 96% случаев, а перерыва дуги аорты – в 66,7% случаев. У 3 новорожденных подгруппы А дооперационный диагноз перерыв дуги аорты тип А после операции изменен на предуктальную коарктацию аорты. В

подгруппе А в 5 случаях, в подгруппе В в 4 случаях имело место неточность в определении локализации коарктации аорты в зависимости от места впадения открытого артериального протока. Во 2 группе у 2 новорожденных дооперационный диагноз перерыв дуги аорты тип В после операции изменился на перерыв дуги аорты тип А и перерыв дуги аорты тип С. А у 4 новорожденных с предуктальной коарктацией аорты – на перерыв дуги аорты тип А. Допущенные диагностические неточности при ЭХО-КГ исследовании на дооперационном этапе не повлияли на выбор тактики и результаты хирургического лечения новорожденных. Однако, необходимо совершенствовать эхокардиографическую диагностику, особенно перерыва дуги аорты, что позволит избежать использования инвазивных методов исследования у новорожденных, находящихся в критическом состоянии.

Анализ результатов диагностических исследований демонстрирует отсутствие специфических ЭКГ-показателей и рентгенологических данных, характерных для обструктивных поражений дуги аорты, однако изменения на ЭКГ и рентгенограмме грудной клетки могут подтвердить наличие порока сердца у новорожденного. Следует отметить особое место эхокардиографической диагностики при выявлении критических обструктивных поражений дуги и перешейка аорты. При наличии современного ультразвукового аппарата, оснащенного доплерэхокардиографическим датчиком, ЭХО-КГ следует проводить безотлагательно всем новорожденным с подозрением на обструктивное поражение дуги и перешейка аорты, для своевременного выявления порока сердца, при необходимости

начала патогенетической терапии и перевода ребенка в кардиохирургический стационар.

Трудности первичной диагностики и отсутствие общепринятых подходов обследования новорожденных с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты обусловили целесообразность описания алгоритма диагностики, который схематически представлен в приложении 2.

Помощь новорожденным в условиях кардиохирургического стационара оказывалась на основе разработанной нами схемы, которая включает 2 принципа: 1 принцип – это восстановление и сохранение кровотока по открытому артериальному протоку. 2 принцип – это обеспечение адекватного соотношения между системным и легочным кровотоком. Для стабилизации состояния и создания благоприятного фона для хирургического лечения все пациенты подгруппы А и 2 группы нуждались в проведении интенсивной терапии. При поступлении мы помещали новорожденных в кювет с температурой 32-34С, катетеризировали периферическую или центральную вену и проводили инфузионную терапию с ограничением жидкости до 2-3 мл/кг/час. Инфузия простагландинов группы E1 проводилась 37% (n=20) пациентов. Используемые препараты: Prostin VR, алпростадил, вазапостан. Инфузию начинали с дозы 0,04 мкг/кг/мин., с уменьшением до минимально эффективной ($0,018 \pm 0,002$ мкг/кг/мин) при появлении клинического эффекта. Диуретическую терапию – фуросемид получали 100% новорожденных, верошпирон 33,3% пациентов. 35,2% (n=19) новорожденных нуждались в инфузии кардиотоников. Все дети получали допамин в дозе 3-6 мкг/кг/мин. При значительном снижении сократительной способности миокарда

левого желудочка (фракция выброса=30%) в сочетании с допамином 1 новорожденный получал адреналин в дозе 0,035 мкг/кг/мин. 3,7% (n=2) новорожденных в сочетании с допамином добутамин в дозе 5 мкг/кг/мин. Искусственная вентиляция легких потребовалась 48,1% (n=26) новорожденным.

Пациенты подгруппы В не нуждались в проведении интенсивной терапии и на момент поступления получали терапию недостаточности кровообращения. В терапии недостаточности кровообращения у большинства пациентов (76,9%) подгруппы В использовалась комбинация диуретиков: фуросемида в дозе 1-2 мг/кг/сут. и верошпирона в дозе 3-4 мг/кг/сут. Сердечные гликозиды – дигоксин в дозе 0,00001 г/кг/сут. получали 56,4% новорожденных. Ингибиторы АПФ: капотен в дозе 2 мг/кг/сутки получал 1 новорожденный в связи с выраженной артериальной гипертензией.

В результате проводимой интенсивной терапии 94,4% новорожденным удалось корригировать метаболические нарушения, повысить диурез, создать относительно благоприятный фон для операции. Таким образом, предложенная комплексная патогенетическая терапия является оптимальной для стабилизации состояния пациентов с критическими обструктивными поражениями дуги аорты, а степень ее интенсивности определяется тяжестью состояния ребенка. Внедрение ее в практику позволит обеспечить удовлетворительные показатели гомеостаза, транспортировку новорожденного в кардиохирургический стационар и выполнение хирургической коррекции в ранние сроки.

Для реконструкции дуги аорты у новорожденных 1 группы был применен метод резекции коарктации аорты расширенным косым

анастомозом конец в конец, а у новорожденных с выраженной гипоплазией дуги аорты анастомоз был продлен проксимальнее устья левой общей сонной артерии. Изолированное устранение коарктации аорты выполнено 26 пациентам подгруппы А и 31 ребенку подгруппы В. В подгруппе А и подгруппе В в 8 случаях при сопутствующем большом дефекте межжелудочковой перегородки была сужена легочная артерия. Во 2 группе при реконструкции дуги аорты был создан прямой анастомоз между нисходящей аортой и дугой аорты. В 1 случае проходимость аорты была восстановлена путем релокации левой подключичной артерии в нисходящую аорту, а у 1 пациента для реконструкции дуги аорты использовался протез «Гор-Текс» 8 мм.

Всем новорожденным подгруппы А и 2 группы операция была выполнена в первые сутки после поступления в стационар в сроки от 4 до 16 часов (среднее $7 \pm 3,21$).

Продолжительность искусственной вентиляции легких у пациентов подгруппы А в среднем составила $2,7 \pm 2,13$ суток. Однако, продолжительность искусственной вентиляции легких у пациентов с критической коарктацией аорты и умеренной клинической симптоматикой была значительно меньше (средн. $1,5 \pm 1,13$ суток) чем у пациентов, находящихся в критическом состоянии (средн. $3,39 \pm 2,29$ суток). Послеоперационные осложнения у пациентов с критической коарктацией аорты и умеренной клинической симптоматикой отмечены только у 4 человек. Послеоперационная летальность у этих пациентов 0%.

У пациентов подгруппы В продолжительность искусственной вентиляции легких составила в среднем $1,8 \pm 1,36$ суток, а у новорожденных 2 группы – $4,9 \pm 2,34$ суток.

Наши исследования показали, что хирургическая коррекция у новорожденных без существенных нарушений гемодинамики уменьшает продолжительность искусственной вентиляции легких, частоту развития послеоперационных осложнений, летальность и сроки пребывания в кардиохирургическом стационаре.

После операции при измерении давления по методу Короткова разница давления между рукой и ногой максимально составила 10 мм.рт.ст. Градиент давления на перешейке по данным эхокардиографического исследования составил от 4 до 35 мм.рт.ст. (средн. $19,7 \pm 6,72$) в подгруппе А, от 8 до 40 мм.рт.ст. (средн. $22,5 \pm 8,84$) в подгруппе В и от 8 до 38 мм.рт.ст. (средн. $20,3 \pm 11,34$) во 2 группе. Дети были выписаны домой или переведены для выхаживания в специализированные учреждения в среднем на $12 \pm 4,54$ сутки после операции с симптомами недостаточности кровообращения 1-2 А ст.

Ранняя послеоперационная летальность в подгруппе А составила 8,8% в подгруппе В 10,2%, во 2 группе 35,3%. Причинами послеоперационной летальности явились - острая сердечная недостаточность, дыхательная недостаточность и прогрессирующая полиорганная недостаточность.

Выводы

1.Значимыми клиническими симптомами критических обструктивных поражений дуги и перешейка аорты у новорожденных являются: ослабление (57%) или отсутствие (47%) пульсации на бедренных артериях, положительный (более 30 мм.рт.ст.) градиент давления между верхними и нижними конечностями (100%) в сочетании с симптомами недостаточности кровообращения (100%), гипоперфузии нижней половины

туловища (5,4%) с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза (21,5%).

2.Электрокардиография и рентгенография грудной клетки не являются специфическими методами исследования в данной группе пациентов, однако изменения на ЭКГ (увеличение или перегрузка отделов сердца) и рентгенограмме грудной клетки (усиление легочного рисунка и увеличение размеров сердца), могут подтвердить наличие ВПС у новорожденного.

3.Основным методом диагностики обструктивных поражений дуги аорты является ЭХО-КГ исследование. При ЭХО-КГ исследовании диагноз обструктивного поражения дуги и перешейка аорты установлен в 100% случаев, с точной топической диагностикой уровня обструкции при перерыве дуги аорты в 66,7% случаев, а критической коарктации аорты в 96% случаев. Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография потребовалась 27,7% пациентов с перерывом дуги аорты для уточнения анатомии порока.

4.Предложенная тактика дооперационного ведения новорожденных позволила стабилизировать состояние более чем 94% новорожденных с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты.

5.Всем новорожденным с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты показано неотложное хирургическое вмешательство. Пациенты в критическом состоянии нуждаются в интенсивной дооперационной терапии с целью стабилизации состояния и создания благоприятного фона для хирургического лечения, что откладывает сроки оперативного вмешательства. Выполнение экстренной хирургической коррекции

порока у новорожденных без существенных нарушений гемодинамики уменьшает продолжительность искусственной вентиляции легких, частоту развития послеоперационных осложнений, летальность и сроки пребывания в кардиохирургическом стационаре.

5.Выживаемость детей после хирургической коррекции критической коарктации аорты составляет 90,4%, а перерыва дуги аорты 64,7%.

Практические рекомендации

1.Определение пульсации на бедренных артериях, измерение давления по методу Короткова на верхних и нижних конечностях должно являться скринингом для новорожденных в родильных домах.

2.При подозрении у новорожденного обструктивного поражения дуги аорты необходимо проведение неотложного эхокардиографического исследования с использованием цветного доплеровского картирования.

3.При подтверждении у новорожденного критического обструктивного поражения дуги аорты необходима экстренная транспортировка новорожденного в кардиохирургический стационар.

4.Для стабилизации состояния пациента и создания благоприятного фона для оперативного лечения необходимо проводить патогенетическую терапию, в соответствии с предложенным алгоритмом (приложение 1). Степень её интенсивности определяется тяжестью состояния ребенка.

5.Патогенетическая терапия при необходимости должна быть начата в процессе экстренной транспортировки новорожденного в кардиохирургический стационар.

6.Улучшить результаты лечения новорожденных с обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты возможно при совершенствовании всех этапов оказания медицинской помощи, включая, в первую очередь, раннюю диагностику и перевод в специализированный стационар, дооперационную подготовку, срочность выполнения хирургического вмешательства.

Приложение 1

Алгоритм дооперационного ведения новорожденных с критическими обструктивными поражениями дуги и перешейка аорты.

- 1.Создание оптимального температурного режима (использование кювезов с автоматической регуляцией температуры).
- 2.Мониторинг показателей гемодинамики (ЧСС, ЧД, АД, Sat O₂).
- 3.Катетеризация периферической или центральной вены.
- 4.Инфузионная терапия с ограничением жидкости до 2-3 мл/кг/час.
5. Введение простагландинов группы E1.
- 6.Введение диуретиков: фуросемида в дозе 1-2 мг/кг/сут., верошпирона 3-4 мкг/сут.
- 7.Инотропная поддержка: инфузия кардиотоников – допамина, добутамина, адреналина.
- 8.Искусственная вентиляция легких. (с высоким значением РЕЕР (до 10 мбр) и поддержанием PCO₂ на уровне 40-45 мм.рт.ст., исключая гипероксические газовые смеси (вентиляция воздухом).

Приложение 2

Алгоритм диагностики обструктивных поражений дуги и перешейка аорты у новорожденных.



Список опубликованных работ

1. Абрамян М.А, Туманян М.Р., Андерсон А.Г., Есаян А.А., Харькин А.В., Шихранов А.А., Елизаров М.Ю., Бутрим Е.В. Экстренное хирургическое лечение пациентов с критической коарктацией аорты. //Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Материалы восьмой ежегодной сессия НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева с всероссийской конференцией молодых ученых. – 2004 г. - Том 5. - №5. – С.335.
2. Абрамян М.А., Туманян М.Р., Андерсон А.Г., Харькин А.В., Есаян А.А., Шарыкин А.С., Бутрим Е.В., Шихранов А.А., Елизаров М.Ю. Экстренное хирургическое лечение пациентов с критической коарктацией аорты. //Серцево-судинна хірургія. – 2004 г. - Выпуск 12. - С. 4-5.
3. Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Бутрим Е.В., Абрамян М.А., Андерсон А.Г., Харькин А.В., Неталиева Г.С. Тактика дооперационного ведения новорожденных с критической коарктацией аорты. //Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Материалы десятого всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – 2004 г. - Том 5. - № 11. - с. 300.
4. Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Бутрим Е.В., Абрамян М.А., Андерсон А.Г., Харькин А.В., Неталиева Г.С. Перерыв дуги аорты у новорожденных. //Материалы всероссийской конференции Критические пороки сердца периода новорожденности. – 2005.-С. 39.
5. Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Бутрим Е.В., Абрамян М.А., Андерсон А.Г., Харькин А.В., Неталиева Г.С. Результаты лечения новорожденных с критической коарктацией аорты и объемной гипоплазией левого желудочка. //Бюллетень НЦССХ им.

А.Н.Бакулева РАМН. Материалы одиннадцатого всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – 2005. - Том 6. - № 5. – С. 274.

6. Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Бутрим Е.В., Абрамян М.А., Андерсон А.Г., Ильин В.Н., Харькин А.В., Неталиева Г.С. Опыт лечения новорожденных с перерывом дуги аорты. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2005 г. - № 5. - С. 35-38.

7. Abramyan A.M., Tumanyan R.M., Butrim V.E., Anderson G.A., Kharkin V.A. Urgent sugery in infants with coarctation of the aortic arch. //Interactive CardioVascular and Toracic Surgery. Abstracts for the European Society for CardioVascular Surgery. 55th International Congress. – 2006. - Vol.5. - Sappl.1. - P.558.

8. Туманян М.Р., Абрамян М.А., Андерсон А.Г., Харькин А.В., Плахова В.В., Бутрим Е.В. Алгоритм диагностики и дооперационного ведения новорожденных с критической коарктацией аорты. //Вопросы практической педиатрии. Материалы ежегодного конгресса специалистов перинатальной медицины «Новые технологии в перинатологии». 2006 г. - Том 1. - №4. – С.61.

9. Бутрим Е.В., Туманян М.Р. Критические обструктивные поражения дуги и перешейка аорты у новорожденных. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006 г. - № 6. - С. 21-30.

Подписано в печать 02.04.2007 г.
Исполнено 02.04.2007 г.
Печать трафаретная.

Заказ № 242
Тираж: 100 экз.

Типография «11-й ФОРМАТ»
ИНН 7726330900
115230, Москва, Варшавское ш., 36
(495) 975-78-56
www.autoreferat.ru