

ками сердца, влияние кардиохирургического лечения на госпитальные результаты // Мед. вестн. Башкортостана. — 2010. — Т. 5, №4. — С. 36–42. [Bockeria L.A., Samorodskaya I.V., Nurkeyev B.A. Concomitant pathology in adults with congenital heart disease, the impact on hospital outcomes cardiostomy treatment. *Meditsinskiy vestnik Bashkortostana*. 2010; 5 (4): 36–42. (In Russ.)]

3. Крупяно С.М., Милевская Е.Б., Ермоленко М.Л. Качество жизни после хирургического лечения врождённых пороков сердца у взрослых пациентов // Бюлл. НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Серд.-сосуд. забол. — 2014. — Т. 15, №2. — С. 26–35. [Krupyanko S.M., Milievskaya E.B., Ermolenko M.L. Quality of life after surgical treatment of congenital heart diseases in adult patients. *Byulleten' Nauchnogo tsentra serdechno-sosudistoy khirurgii imeni A.N. Bakuleva Rossiyskoy Meditsinskoy Akademii Nauk. Serdechno-sosudistye zabolevaniya*. 2015; 15 (2): 26–35. (In Russ.)]

4. Лебедь И.Г. Одноцентровое исследование хирургической активности у взрослых с врождёнными пороками сердца: 15-летний ретроспективный анализ // Украин. кардиол. ж. — 2014. — №4. — С. 111–118. [Lebid I.G. Single-center study of cardiac surgery practice in adults with congenital heart disease: 15 years retrospective review. *Ukrainskiy kardiologicheskij zhurnal*. 2014; 4: 111–118. (In Russ.)]

5. Медведев В.Н., Курмаев Ш.М., Харитонов Г.И. и др. Хирургическое лечение врождённых пороков сердца у взрослых // Казанский мед. ж. — 2001. — Т. 82, №3. — С. 161–163. [Medvedev V.N., Kurmaev Sh.M., Kharitonov G.I. et al. Surgical treatment of congenital heart diseases in adults. *Kazanskiy meditsinskiy zhurnal*. 2001; 4: 111–118. (In Russ.)]

6. Национальные рекомендации для взрослых пациентов с врождёнными пороками сердца. — М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2010. — 358 с. [Natsional'nye rekomendatsii dlya vzroslykh patsientov s vrozhdennymi porokami serdtsa. (National guidelines for adult patients with congenital heart disease.) Moscow: Nauchnyy tsentr serdechno-sosudistoy khirurgii imeni A.N. Bakuleva Rossiyskoy Meditsinskoy Akademii Nauk. 2010: 358 p. (In Russ.)]

7. Сосновская Е.А., Легконогов А.В. Особенности врождённых пороков сердца у взрослых // Крымский ж. эксп. и клин. мед. — 2011. — №1. — С. 129–131. [Sosnovskaya E.A., Legkonogov A.V. The features of congenital heart diseases in adults. *Krymskiy zhurnal eksperimental'noy i klinicheskoy meditsiny*. 2011; 1: 129–131. (In Russ.)]

8. Стенин В.Г., Базыржапов А.Д. Повторные операции после радикальной коррекции тетрады Фалло по поводу стеноза пути оттока из правого желудочка // Бюлл. ВШЦ СО РАМН. — 2011. — №6. — С. 92–94. [Stenin V.G., Bazirzhapov A.D. Repeated operations after radical correction of Fallot tetralogy for stenosis of outflows of the right ventricle. *Byulleten' Vostochno-Sibirskogo nauchnogo tsentra Sibirskogo otdeleniya Rossiyskoy akademii meditsinskikh nauk*. 2011; 6: 92–94. (In Russ.)]

9. Mulder B. Epidemiology of adult congenital heart disease: demographic variations worldwide // Neth. Heart J. — 2012. — Vol. 20. — P. 505–508.

10. Opatowsky A.R., Siddiqi O.K., Webb G.D. Trends in hospitalizations for adults with congenital heart disease in the U.S. // J. Am. Coll. Cardiol. — 2009 — Vol. 54. — P. 460–467.

УДК 616.12-053.1-053.3-008-089 (470.41)

## ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЁННЫХ

Леонид Михайлович Миролюбов<sup>1\*</sup>, Денис Юрьевич Петрушенко<sup>2</sup>, Юлия Борисовна Калиничева<sup>2</sup>, Дина Рашидовна Сабирова<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Казанский государственный медицинский университет, г. Казань, Россия;

<sup>2</sup>Детская республиканская клиническая больница, г. Казань, Россия;

<sup>3</sup>Казанская государственная медицинская академия, г. Казань, Россия

### Реферат

DOI: 10.17750/KMJ2015-628

**Цель.** Раннее выявление и своевременная хирургическая коррекция врождённых пороков сердца для снижения уровня младенческой смертности.

**Методы.** Нами была предложена схема прогноза критических состояний при врождённых пороках сердца у новорождённых. Схема достаточно проста в применении, так как не ставит перед педиатром-неонатологом трудной задачи точной диагностики врождённого порока сердца, а приводит врача от синдромальной диагностики к группе пороков и, следовательно, упорядоченной тактике ведения и лечения больного. В схеме совмещены как синдромы, так и состояния гемодинамики, их вызывающие. Состояния в свою очередь разделены на фетально-зависимые и фетально-независимые, что определяет сроки оперативного вмешательства. Ориентироваться в симптомах и синдромах врачу помогает прилагающийся тест-опросник, который представляет собой ряд вопросов с несколькими вариантами ответов. Вопросы сформулированы таким образом, что акцентируют внимание педиатров на определённых симптомах, нюансах анамнеза и динамики состояния. Хочется обратить внимание врачей на то, что из 20 вопросов 13 базируются на данных анамнеза и клинической картины, 7 уделены общелабораторным методам, таким как электрокардиография, рентгенография, и совершенно не упоминается эхокардиоскопия.

**Результаты.** С 2000 г. тест-опросник внедряется на территории Республики Татарстан в качестве рекомендуемой схемы обследования новорождённых с врождёнными пороками сердца, а с 2003 г. опросник и схема прогноза критических состояний введены в приказ №867 Министерства здравоохранения Республики Татарстан «О мерах по совершенствованию медицинской помощи при врождённых пороках сердца у детей». Дистанционные консультации с роддомами проводятся только на их основе. Они несут определённую обучающую нагрузку, так как врачи, проговаривая вслух все пункты теста, постепенно доводят свою схему обследования практически до автоматизма.

**Вывод.** За 13 лет использования предложенной системы выявления врождённых пороков сердца с физиологи-

чекским обоснованием паллиативной терапии и оптимальных сроков хирургического лечения удалось значительно снизить смертность от врождённых пороков сердца в Республике Татарстан.

**Ключевые слова:** врождённые пороки сердца, кардиохирургия, новорождённые, снижение младенческой смертности.

#### DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF CONGENITAL HEART DISEASES IN NEWBORNS

*L.M. Mirolyubov<sup>1</sup>, D.Yu. Petrushenko<sup>2</sup>, J.B. Kalinicheva<sup>2</sup>, D.R. Sabirova<sup>3</sup>*

<sup>1</sup>Kazan State Medical University, Kazan, Russia;

<sup>2</sup>Children's Clinical Hospital of the Health Ministry of the Republic of Tatarstan, Kazan, Russia;

<sup>3</sup>Kazan State Medical Academy, Kazan, Russia

**Aim.** Early detection and timely appropriate surgical treatment of congenital heart disease in order to reduce infant mortality.

**Methods.** The algorithm was designed for the prediction of critical conditions in congenital heart disease in newborns. The algorithm is simple to use, because it does not set a pediatrician-neonatologist a difficult task for the accurate diagnosis of congenital heart disease, but leads physician from the syndromic diagnosis to a certain group of diseases and, therefore, appropriate strategy of patient treatment and management. The algorithm combines both syndromes and hemodynamic conditions causing them. The conditions are divided into fetal-dependent and fetal-independent, which determines the time of surgery. The questionnaire consisting of a series of questions with multiple choice answers helps the doctor to see into the symptoms and syndromes. The questions are made in a way to emphasize the certain signs, the details of medical history and disease progression to pediatricians. It is important to notice that 13 out of 20 questions are based on the medical history and clinical picture, 7 questions are based on the test results such as electrocardiography, radiography, and do not include echocardiography.

**Results.** Since 2000, the questionnaire was implemented in the Republic of Tatarstan as a recommended diagnostic algorithm for examining newborns with congenital heart disease. Since 2003, the questionnaire and algorithm for prediction of the critical conditions was introduced by the order №867 of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan «On measures to improve health care in congenital heart disease in children». Remote consultations with maternity hospitals are strictly based on them. They carry a certain training load, and when doctors pronounce aloud all the items of the test, the examination algorithm gradually becomes automatic.

**Conclusion.** During 13 years of using the proposed diagnostic algorithm for congenital heart disease with physiological rationale for palliative care and timely terms of surgery, the mortality rate from congenital heart disease in the Republic of Tatarstan has significantly dropped.

**Keywords:** congenital heart disease, cardiac surgery, newborns, reduction of infant mortality.

Младенческая смертность отражает как социальный уровень развития общества в целом, так и работу системы здравоохранения в стране и регионе. Врождённые пороки сердца (ВПС) по-прежнему представляют одну из значимых причин младенческой смертности. Доля умерших от ВПС в структуре всей младенческой смертности по Российской Федерации в течение последних нескольких лет находится приблизительно на одном уровне и составляет 11,1-11,7% [1].

С развитием кардиохирургии раннего возраста и возможностью реальной помощи детям интерес кардиологов и педиатров нашей страны к этой области медицины значительно возрос [4, 6, 7]. Поскольку смертность от ВПС в 80% случаев — это смерть детей до 1 года, то, улучшив качество оказания медицинской помощи этой группе больных, мы можем реально влиять на показатели младенческой смертности в целом.

Самую сложную группу составляют новорождённые, так как при естественном течении пороков без медицинской помощи умирают в течение первого месяца жизни более трети детей. Попытки улучшить выживаемость новорождённых с ВПС, как правило, базируются на совершенствовании хирургического этапа лечения. Однако часть новорождённых погибают до операции в результате раннего развития декомпенсации. Отсутствие корректного лечения до этапа специализированной помощи усугубляет состояние больного до критического, что делает исход операции практически предreshённым вне зависимости от сложности вмешательства [5].

В 2000 г. в Республике Татарстан (РТ) была создана и в 2002 г. начала внедряться система этапной диагностики врождённых пороков развития:

- 1) пренатальный ультразвуковой скрининг беременных на предмет врождённого порока развития по месту жительства;
- 2) при подозрении на врождённый порок развития — централизованное обследование;
- 3) перинатальный консилиум с обязательным участием кардиохирурга при выявлении сложных пороков сердца;
- 4) плановое родоразрешение в перинатальном центре Республиканской клинической больницы с последующим переводом ребёнка в отделение кардиохирургии Детской республиканской клинической больницы (ДРКБ) для подготовки к оперативному вмешательству.

Однако эффективность данной схемы, которая повышается с каждым годом, не стопроцентная, и появляются дети с недиагностированными ВПС.

Целью исследования было раннее выявление и своевременная хирургическая коррекция ВПС для снижения уровня младенческой смертности.

Нами была предложена схема прогноза критических состояний при ВПС у новорождённых [2, 3], представленная на рис. 1.

Для сравнения мы приводим классификацию ВПС в зависимости от тактики хирургического лечения, которая принадлежит выдающемуся кардиохирургу Джону Кирклину и была

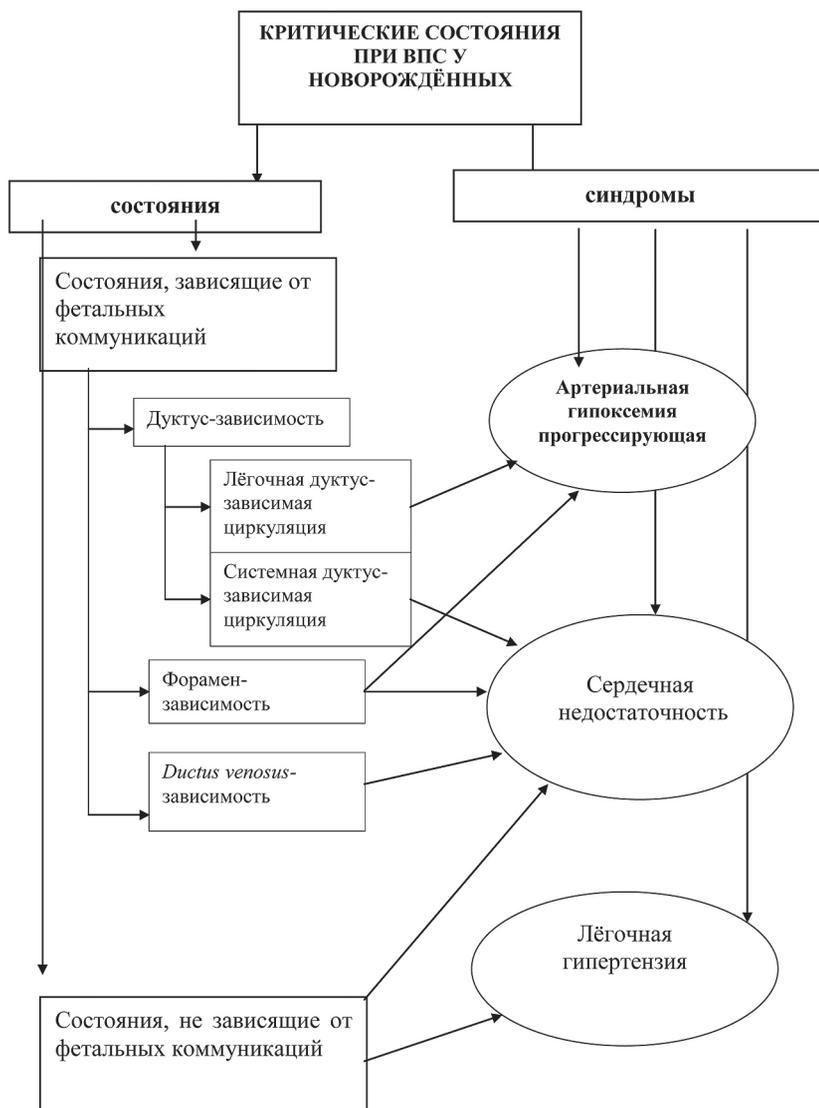


Рис. 1. Схема прогноза критических состояний; ВПС – врождённый порок сердца

Таблица 1

**Тактика хирургического лечения врождённых пороков сердца (ВПС), J. Kirklin и соавт. (1984)**

0-я группа	Больные с ВПС с незначительными нарушениями гемодинамики, которые не нуждаются в операции
1-я группа	Больные, состояние которых позволяет провести операцию в плановом порядке (через год и более)
2-я группа	Больные, которым операция показана в ближайшие 3-6 мес
3-я группа	Больные с тяжёлыми проявлениями ВПС, которых необходимо оперировать в течение нескольких недель
4-я группа	Больные, нуждающиеся в экстренной операции (в течение 48 ч после госпитализации)

принята кардиохирургами во всём мире в 1984 г. В ней выделены пять групп больных с различными ВПС и даны сроки оптимального хирургического лечения без объяснения причины, по которой пациента берут на операционный стол.

Безусловно, что специалисты, работающие в кардиохирургии, понимают, о чём идёт речь, но врачам общего профиля ориентироваться в этой узкой специальности достаточно трудно (табл. 1).

Предлагая свой вариант понимания и под-

Дуктус-зависимая гемодинамика

Системная	Лёгочная
Синдром гипоплазии левых отделов сердца	Атрезия лёгочной артерии
Коарктация аорты	Атрезия трикуспидального клапана
Перерыв дуги аорты	Транспозиция магистральных сосудов
Критический аортальный стеноз	Критический лёгочный стеноз

хода к диагностике ВПС, мы в первую очередь имели целью чёткое выделение экстренной и срочной групп больных на основе предсказуемости гемодинамики больного в ближайшем будущем. Рекомендуемые Д. Кирклиным сроки проведения операций у пациентов 3-й и 4-й групп совпадают с нашими группами больных с фетально-зависимой гемодинамикой без каких-либо противоречий.

Схема прогноза критических состояний достаточно проста в применении, так как не ставит перед педиатром-неонатологом трудной задачи точной диагностики ВПС, а приводит врача от синдромальной диагностики к группе пороков и, следовательно, целенаправленной тактике ведения и лечения больного. В схеме совмещены как синдромы, так и состояния гемодинамики, их вызывающие. Состояния в свою очередь разделены на фетально-зависимые и фетально-независимые, что определяет сроки оперативного вмешательства, поскольку естественное закрытие фетальных коммуникаций предусмотрено самой природой.

Состояния гемодинамики, зависящие от фетальных коммуникаций, — большая группа сложных пороков (первая), гемодинамика которых зависит от функционирования открытого артериального протока, открытого овального окна и аранциева протока, который соединяет систему воротной вены с нижней полой веной. При их естественном закрытии возникает критическая ситуация, которая реализуется либо через синдром прогрессирующей артериальной гипоксемии, либо через синдром сердечной недостаточности.

К второй группе относятся пороки с большими лево-правыми шунтами. Состояние и гемодинамика таких детей не зависят от функционирования фетальных коммуникаций, поэтому первые дни жизни и период новорожденности для них не опасны. Однако к концу первого месяца жизни, когда лёгочное сопротивление должно снизиться, реализация патологического процесса осуществляется через синдромы сердечной недостаточности и лёгочной гипертензии.

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 функционирования боталлова протока, носит название дуктус-зависимой. В зависимости от того, какой круг кровообращения страдает при закрытии протока, дуктус-за-

висимая гемодинамика разделена на системную и лёгочную (табл. 2).

Дуктус-зависимые пороки лечат титрованием простагландинов группы E1, которые поддерживают артериальный проток в открытом состоянии, и отказом от кислородотерапии, которая усиливает спазм открытого артериального протока.

Понятие «форамен-зависимости» введено нами впервые по аналогии с дуктус-зависимостью и связано с регламентирующей ролью овального окна в гемодинамике. К порокам этой подгруппы относятся синдром гипоплазии левых и правых отделов сердца, тотальный аномальный дренаж лёгочных вен, транспозиция магистральных сосудов, атрезия трикуспидального клапана. Правильнее сказать, те их анатомические варианты, когда необходимо расширить размеры овального окна для стабилизации гемодинамики.

В такой ситуации выставляемый диагноз «Транспозиция магистральных сосудов, дуктус-зависимая гемодинамика, нарастающая артериальная гипоксемия» просто обязывает начать терапию простагландинами. Так же, как диагноз «Тотальный аномальный дренаж лёгочных вен, форамен-зависимая гемодинамика, прогрессирующая левожелудочковая недостаточность» требует проведения процедуры Рашкинда. В настоящее время возможно проведение этой процедуры в роддоме под контролем эхокардиоскопии.

К третьей подгруппе относится только один порок — инфракардиальный тип тотального аномального дренажа лёгочных вен. Он выделен в отдельную группу, следуя только логике схемы. Функционирующий аранциев проток облегчает отток крови из лёгких.

Ориентироваться в симптомах и синдромах врачу поможет прилагающийся тест-опросник [3], который представляет собой ряд вопросов с несколькими вариантами ответов. Вопросы сформулированы таким образом, что акцентируют внимание педиатров на определённых симптомах, нюансах анамнеза и динамики состояния. Хочется обратить внимание врачей на то, что из 20 вопросов 13 базируются на данных анамнеза и клинической картины, 7 уделены общим лабораторным методам, таким как электрокардиография, рентгенография, и совершенно не упоминается эхокардиоскопия.

Без системного подхода к осмыслению отдельных симптомов изолированное проведение эхокардиоскопии может увести врачей в сторону от истинного диагноза. К примеру, при коарктации аорты четырёхкамерная проекция сердца

выявляет расширение правых отделов, а сохраняющееся в этом возрасте открытым овальное окно ведёт к неправильному диагнозу «Дефект межпредсердной перегородки с перегрузкой правых отделов сердца». Визуализировать участок сужения нисходящей аорты и выявить характерный поток не всегда бывает возможно из-за функционирования боталлова протока, тогда как мониторинг давления и сатурации на руках и ногах в сочетании с симптомами сердечной недостаточности приводит к правильному диагнозу более лёгким и точным путём.

Тест-опросник даёт возможность неонатологу и кардиологу говорить на одном языке, выделить ведущий синдром, понять причину его развития.

С 2000 г. этот тест-опросник внедряется на территории РТ в качестве рекомендуемой схемы обследования новорождённых с ВПС, а с 2003 г. опросник и схема прогноза критических состояний введены в приказ №867 Министерства здравоохранения РТ «О мерах по совершенствованию медицинской помощи при врождённых пороках сердца у детей». Дистанционные консультации с роддомами проводят только на их основе. Они несут определённую обучающую нагрузку, так как врачи, проговаривая вслух все пункты теста, постепенно доводят свою схему обследования практически до автоматизма.

#### ВЫВОДЫ

1. За 13 лет использования предложенной системы выявления врождённых пороков сердца с физиологическим обоснованием паллиативной терапии и оптимальных сроков хирургического лечения удалось значительно снизить смертность от врождённых пороков сердца в Республике Татарстан.

2. В 2014 г. в отделении кардиохирургии Детской республиканской клинической больницы (г. Казань) прооперированы 73 новорождённых пациента с врождёнными пороками сердца — это каждый нуждающийся в операции.

3. Предложенная идеология раннего выявления и своевременной коррекции врождённых пороков сердца внедрена в регионах Российской Федерации: в Тюмени, Сургуте и Тюменской области, а также в Республике Казахстан.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия — 2011. Болезни и врождённые аномалии системы кровообращения // Грудная и сердечно-сосудист. хир. — 2012. — № 5. — С. 19-72. [Bockeria L.A., Gudkova R.G. Cardiovascular surgery — 2011. Diseases and congenital abnormalities of the circulatory system. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya*. 2012; 5: 19-72. (In Russ.)]
2. Миролюбов Л.М. Врождённые пороки сердца у новорождённых и детей первого года жизни. — К.: Медицина, 2008. — 149 с. [Mirolyubov L.M. *Vrozhdennyye poroki serdtsa u novorozhdennykh i detey pervogo goda zhizni*. (Congenital heart disorders in newborns and infants.) Kazan: Meditsina. 2008: 149 p. (In Russ.)]
3. Миролюбов Л.М., Калинин Ю.Б. Пороки сердца у новорождённых (диагностика и лечение). — К.: КГМУ, 2002. — 58 с. [Mirolyubov L.M., Kalinicheva Yu.B. *Poroki serdtsa u novorozhdennykh (diagnostika i lechenie)*. (Congenital heart disorders in newborns: diagnosis and treatment.) Kazan: Kazan State Medical University. 2002: 58 p. (In Russ.)]
4. Прахов А.В., Гапоненко В.А., Игнашина Е.Г. Болезни сердца плода и новорождённого ребёнка. — Н.Н.: НГМА, 2001. — 188 с. [Prakhov A.V., Garonenko V.A., Ignashina E.G. *Bolezni serdtsa ploda i novorozhdennogo rebenka*. (Heart disorders in fetus and newborn.) Nizhny Novgorod: Nizhny Novgorod State Medical Academy. 2001: 188 p. (In Russ.)]
5. Ступаков И.Н., Самородская И.В. Вопросы организации специализированной помощи детям с врождёнными пороками сердца и сосудов // Детская больница. — 2003. — №1. — С. 15-19. [Stupakov I.N., Samorodskaya I.V. The questions of organization of specialized medical aid for children with congenital cardiovascular diseases. *Detskaya bol'nitsa*. 2003; 1: 15-19. (In Russ.)]
6. Физиология и патология сердечно-сосудистой системы у детей первого года жизни / Под ред. М.А. Школьниковой, Л.А. Кравцовой. — М.: Медпрактика-М, 2002. — 160 с. [Fiziologiya i patologiya serdechno-sosudistoy sistemy u detey pervogo goda zhizni. (Physiology and pathology of cardiovascular system in infants.) Ed. by M.A. Shkol'nikova, L.A. Kravtsova. Moscow: Medpraktika-M. 2002: 160 p. (In Russ.)]
7. Шарыкин А.С. Неотложная помощь новорождённым с врождёнными пороками сердца. — М.: НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2000. — 44 с. [Sharykin A.S. *Neotlozhnaya pomoshch' novorozhdennym s vrozhdennymi porokami serdtsa*. (Heart disorders in fetus and newborn.) Moscow: Bakulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery. 2000: 44 p. (In Russ.)]