

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ДУКТУС-ЗАВИСИМЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Крастелёва И.М.

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический
центр «Мать и дитя»

Назарова В.Ю.

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический
центр детской хирургии»

Берестень С.А.

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический
центр «Мать и дитя»,
Минск, Беларусь

Введение. Не своевременная диагностика продолжает быть причиной потенциально предотвратимых смертей среди детей с критическими врожденными пороками сердца. Несмотря на развитие детской кардиологии и кардиохирургии как области практической медицины, за последние 10–15 лет диагностика критических врожденных пороков сердца, не установленных на пренатальном этапе, остается сложной задачей для неонатальных служб.

На сегодняшний день нет единых стандартов и алгоритмов проведения неонатального скрининга и диагностики врожденных пороков сердца в родовспомогательных учреждениях. Дети с критическими врожденными пороками сердца имеют повышенные риски развития кардиореспираторной недостаточности, кардиогенного шока, олигоанурии, декомпенсированного ацидоза и смерти в течение первых дней жизни, как правило, вследствие закрытия открытого артериального протока при дуктус-зависимом кровотоке.

Ранняя диагностика пороков позволит снизить частоту этих осложнений и улучшить исходы. Прогрессивное развитие хирургической техники, возможности предоперационной стабилизации новорожденных и послеоперационное ведение позволили значительно снизить смертность от критических врожденных пороков сердца.

Цель исследования: проанализировать диагностические особенности при выявлении дуктус-зависимых врожденных пороков сердца у новорожденных детей.

Материалы и методы. Было обследовано 35 новорожденных, имевших пренатально по данным ультразвукового обследования признаки врожденного порока сердца, требующего хирургического лечения в раннем неонатальном периоде, с подтверждением порока эхокардиографически сразу после рождения. Все обследованные младенцы с врожденными

пороками сердца, родились доношенными в сроке гестации 39,0 (38,5-40,0) недель.

Результаты исследования. В динамике наблюдения на 12 часов жизни медиана снижения систолического артериального давления на нижних конечностях по сравнению с давлением на правой руке составила 12,3 мм рт. ст., что явилось основанием для неотложного обследования новорожденных кардиологом и перевода в РНПЦ детской хирургии. В группу пациентов с дуктус-зависимыми пороками с критической обструкцией левых отделов сердца было отнесено 58,3 % новорожденных; в группу с дуктус-зависимыми пороками, характеризующимися параллельным кровообращением – 37,5 % детей; в группу с дуктус-зависимыми пороками с критической обструкцией правых отделов сердца – 4,2 % младенцев. При эхокардиографическом обследовании открытый артериальный проток с диаметром 4,0 (4,0-5,2) мм регистрировался у большинства детей; легочная гипертензия, открытое овальное окно, дефект межжелудочковой перегородки – в каждом втором случае, соответственно; в каждом третьем случае – транспозиция магистральных сосудов.

Наличие признаков врожденного порока сердца у плода по данным ультразвуковой диагностики регистрировались на 24,2 (20,0-29,7) неделе гестации у 96 % беременных исследуемой группы. Среди структурных патологий плода транспозиция магистральных сосудов, дефект межжелудочковой перегородки, гипоплазия дуги аорты диагностировались в каждом третьем случае, коарктация аорты – в каждом четвертом случае.

При проведении корреляционной ассоциации между пренатально установленными диагнозами врожденных пороков сердца у плода, постнатальными клиническими и заключительными диагнозами отмечалось совпадение пренатальных и постнатальных клинических диагнозов в 88 % случаев, совпадение постнатальных клинических и заключительных диагнозов – в 72 % случаев. Не диагностированных пренатально врожденных пороков сердца составило 4 % случаев, подтвержденных постнатальных клинических диагнозов врожденных пороков сердца в РНПЦ детской хирургии – 92 % случаев.

У пациентов с дуктус-зависимыми пороками с критической обструкцией левых отделов сердца на 24 час жизни в 77 % случаев были обнаружены диагностически значимые изменения (сатурация по данным пульсоксиметрии хотя бы на одной из конечностей < 90 %, или разница сатурации между правой рукой и ногой составила > 3 %, или разница систолического давления между правой рукой и ногой ≥ 10 мм.рт.ст.). У пациентов с атрезией легочной артерии, критическим стенозом легочной артерии, Д-транспозицией магистральных сосудов и тотальной аномалией соединения легочных вен вышеуказанные изменения были обнаружены на 24 часу жизни в 90% всех измерений. При наличии функционирующего открытого артериального протока у детей с коарктацией аорты и/или гипоплазией дуги аорты значимого градиента систолического

артериального давления может не наблюдаться, что подтверждалось проведенными измерениями.

Заключение. Наиболее частые диагностические ошибки совершаются в отношении оценки коронарных артерий, легочных вен, дуги аорты. Наиболее частыми не диагностированными пре и постнатально врожденными пороками сердца, требующими оперативного лечения в неонатальном раннем периоде, явились тотальный аномальный дренаж легочных вен и коарктация аорты.