

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель Министра

Д.Л. Пиневиц

20 18 г.

Регистрационный № 074-0618



МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГИПОПЛАЗИИ  
ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК:

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический  
центр детской хирургии»

АВТОРЫ:

Королькова Е.В., канд. мед. наук Горустович А.В., Барсумян А.К.,  
Князев К.А., Линник Ю.И., канд. мед. наук Дроздовский К.В.

Минск, 2018

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ  
Первый заместитель министра

\_\_\_\_\_ Д. Л. Пиневиц  
07.09.2018  
Регистрационный № 074-0618

**МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГИПОПЛАЗИИ  
ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУ «Республиканский научно-практический  
центр детской хирургии»

АВТОРЫ: Е. В. Королькова, канд. мед. наук А. В. Горустович, А. К. Барсумян,  
К. А. Князев, Ю. И. Линник, канд. мед. наук К. В. Дроздовский

Минск 2018

Настоящая инструкция по применению (далее — инструкция) содержит:

- показания и противопоказания к применению метода;
- анестезиологическое обеспечение, необходимый предоперационный, интра- и послеоперационный мониторинг состояния пациента;
- описание метода хирургического лечения гипоплазии левых отделов сердца (ГЛОС) с применением билатерального бандирования легочной артерии (ББЛА).

Инструкция предназначена для врачей-кардиохирургов, врачей-анестезиологов-реаниматологов, врачей-кардиологов, врачей-неонатологов, врачей-педиатров учреждений здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь новорожденным с ГЛОС в стационарных условиях.

## **ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ**

### ***Медицинское оборудование, изделия и реактивы:***

- для определения показателей общего анализа крови: гемоглобин, эритроциты, лейкоциты (палочко-, сегментоядерные, эозино-, базофилы, лимфоциты), тромбоциты, СОЭ;
- для определения биохимических показателей крови: общий белок, альбумин, глюкоза, билирубин общий, прямой и непрямой, аланинаминотрансфераза (АЛТ), аспартатаминотрансфераза (АСТ), лактатдегидрогеназа, мочевины, креатинин, С-реактивный белок, калий, натрий, кальций общий, магний, железо, хлориды;
- для определения показателей кислотно-основного состояния (КОС) артериальной крови: рН-концентрация ионов  $H^+$ , избыток оснований (BE), лактат, насыщение (сатурация) гемоглобина кислородом ( $SO_2$ ), парциальное давление кислорода ( $pO_2$ ), парциальное давление углекислого газа ( $pCO_2$ );
- для определения показателей коагулограммы: время свертываемости крови, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), протромбиновое время, международное нормализованное отношение (МНО), тромбиновое время, фибриноген, антитромбин III;
- для определения показателей тромбоэластограммы;
- для проведения посевов крови и других биологических жидкостей на стерильность;
- медицинский монитор с сопутствующими расходными материалами, позволяющий в режиме реального времени одновременно регистрировать следующие параметры и показатели: электрокардиограмму (ЭКГ), частоту сердечных сокращений (ЧСС), инвазивное и неинвазивное артериальное давление (АД), центральное венозное давление (ЦВД), частоту дыхания (ЧД), уровень чрескожной сатурации, температуру тела;
- цифровой ультразвуковой аппарат экспертного класса кардиологического профиля с датчиками;
- 12-канальный электрокардиограф с цифровым преобразователем в 3 стандартных, 3 усиленных  $aVL$ ,  $aVR$ ,  $aVF$  и 6 грудных отведениях;
- рентгеновский диагностический аппарат;

- проекционный ангиографический аппарат;
- наркозно-дыхательный аппарат с сопутствующими расходными материалами для ингаляционного наркоза и искусственной вентиляции легких (ИВЛ) у новорожденных;
- аппарат искусственного кровообращения (ИК) с сопутствующими расходными материалами для использования ИК у новорожденных;
- набор хирургических инструментов и шовного материала для проведения кардиохирургических операций;
- дезинфицирующие и антисептические средства, растворы для обработки рук медицинского персонала, операционного поля;
- наборы стерильного хирургического белья и пленки для отграничения операционного поля, покрытия операционных столиков, хирургические халаты и перчатки;
- система обогрева пациента;
- заплаты из ксеноперикарда, временные и постоянные двухкамерные электрокардиостимуляторы с набором электродов для новорожденных;
- система вакуумной аспирации, дренажи;
- желудочные зонды;
- шприцевые дозаторы.

#### ***Лекарственные средства:***

- простагландин E<sub>1</sub>;
- кардиотонические и вазопрессорные средства;
- вазодилататоры;
- антибактериальные средства широкого спектра действия различных групп;
- антимикотические средства;
- ингаляционные анестетики;
- анальгетики центрального действия;
- диуретики;
- инфузионные кристаллоидные среды;
- препараты крови;
- аминокислоты;
- жировые эмульсии;
- средства для антисептической обработки операционного поля.

### **ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ**

Гипоплазия левых отделов сердца у новорожденных (Q23.4).

При этом у новорожденного должно быть выявлено не менее двух основных либо одного основного и не менее двух дополнительных факторов риска.

#### **1. Пациент-специфические факторы риска:**

Основные: вес менее 3 кг, недоношенность (срок гестации менее 37 недель); возраст на момент операции более 2 недель; сопутствующая внесердечная патология.

Дополнительные: отсутствие пренатального диагноза.

#### **2. Морфофункциональные факторы риска:**

Основные: рестриктивное межпредсердное сообщение, систолическая дисфункция правого желудочка, недостаточность трехстворчатого клапана 2 ст. и более.

Дополнительные: выраженная гипоплазия восходящей аорты с ее диаметром 3 мм и менее, сочетание атрезии аортального клапана со стенозом либо атрезией митрального клапана, наличие дополнительных внутрисердечных аномалий.

3. Факторы риска, отражающие гемодинамику в предоперационном периоде:

Основные: рН крови менее 7,25, лактат более 4 ммоль/л, олигурия — диурез 1,5 мл/кг/ч и менее, креатинин 130 мкмоль/л и более, АЛТ 200 ед./л и более.

Дополнительные: сатурация при спонтанном дыхании 90 % и более, применение ИВЛ.

## **ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ**

Терминальное состояние пациента.

## **ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА**

1. Метод заключается в первичной хирургической коррекции ГЛОС — операции ББЛА у новорожденных после оценки клинического состояния (приложение).

2. Предоперационная подготовка новорожденных с ГЛОС.

2.1. Новорожденный с диагнозом ГЛОС должен быть своевременно транспортирован в специализированный стационар в отделение интенсивной терапии. Аспектами ведения пациентов с ГЛОС являются: мониторинг, интенсивная терапия и питание.

2.2. Необходимый объем мониторинга:

- кардиореспираторный: ЭКГ (появление признаков ишемии миокарда при нарушении перфузии, аритмии), инвазивное АД, пульсоксиметрия, сатурация, ЧД, температура ядра и периферии;

- клинический: физикальный осмотр пациента каждые 3 ч, контроль почасового диуреза;

- инструментальный: рентгенография органов грудной клетки; эхокардиография (сократительная функция желудочка, размеры открытого артериального протока (ОАП) и межпредсердного сообщения, функция трехстворчатого клапана); УЗИ головного мозга и органов брюшной полости; КТ или МРТ головного мозга при необходимости;

- лабораторный: КОС каждые 6 ч (рН, рСО<sub>2</sub>, рО<sub>2</sub>, SpO<sub>2</sub>, лактат, ВЕ); общий анализ крови; биохимический анализ крови 1 раз/сут (общий белок, альбумин, трансаминазы, мочевины, креатинин, С-реактивный белок); коагулограмма.

2.3. Основные направления интенсивной терапии в предоперационном периоде у новорожденных с ГЛОС: обеспечение достаточной системной оксигенации и перфузии органов и систем, поддержание адекватного баланса между системным и легочным кровотоком.

2.4. Системная перфузия и оксигенация поддерживаются у новорожденных с ГЛОС через ОАП и определяются соотношением системно-легочного кровотока. ОАП — основной источник системного кровотока, обеспечивающий ретроградное заполнение дуги и восходящей аорты, коронарных артерий.

Новорожденным с ГЛОС для поддержания ОАП налаживают постоянную инфузию простагландина  $E_1$  в дозировке 5–20 нг/кг/мин. Оптимальным сосудистым доступом для инфузии простагландина  $E_1$  является эпикутанно-кавалный катетер, однако возможна инфузия препарата в периферическую вену.

2.5. В предоперационном периоде у новорожденных с ГЛОС предпочтительно энтеральное питание, так как оно уменьшает перегрузку объемом по сравнению с парентеральным питанием. Новорожденные с ГЛОС, получающие высокие дозы простагландина, с низким сердечным выбросом или перенесшие шок находятся в группе риска развития некротизирующего энтероколита.

3. Анестезиологическое пособие и мониторинг витальных функций пациента при выполнении ББЛА.

3.1. До начала оперативного вмешательства осуществляется индукция и анестезия с применением ингаляционного анестетика (севофлюран, изофлюран и др.).

3.2. Анестезию поддерживают путем внутривенного введения фентанила и подачи в дыхательный контур изофлюрана либо севофлюрана. ИВЛ проводится в режимах с контролем давления и объема. Осуществляется контроль ЧСС и ЭКГ в одном из стандартных отведений, уровня чрескожной сатурации ( $SpO_2$ ) методом пульсоксиметрии, АД инвазивным методом, ЦВД, ректальной (пищеводной) и кожной температуры тела пациента, параметров ИВЛ. Периодически проводится контроль КОС и уровня электролитов артериальной либо венозной крови (по показаниям), гемоглобина и гематокрита, АД неинвазивным методом (с интервалом в 5–10 мин), диуреза. Периоперационная антибиотикопрофилактика осуществляется путем однократного внутривенного введения антибактериальных лекарственных средств цефалоспориновой группы в разовой возрастной дозировке (согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 29.12.2015 № 1301 «О мерах по снижению антибактериальной резистентности микроорганизмов»).

4. ББЛА у новорожденных с ГЛОС.

4.1. При выполнении ББЛА кровотоки в малом круге кровообращения уменьшаются, большой поток крови через ОАП поступает в системный кровоток: в нисходящую аорту, дугу аорты и ретроградно в восходящую аорту, включая брахиоцефальный ствол, сонные и подключичные артерии, а также коронарные артерии. При бандировании ветвей легочной артерии крайне важно, чтобы открытое овальное окно было нерестриктивным, достаточного размера для смещения крови на уровне предсердий, а также нельзя допустить закрытие либо уменьшение ОАП в диаметре. При наличии рестриктивного открытого овального окна необходимо выполнить рентгеноэндоваскулярную атриосептостомию (процедуру Рашкинда). ОАП до операции Норвуда поддерживается постоянным титрованием простагландина  $E_1$ .

4.2. Техника операции ББЛА:

- выполняется срединная стернотомия по стандартной методике и устанавливается неонатальный ретрактор;

- производится тимэктомия для обеспечения доступа к магистральным сосудам;

- перикард освобождают тупым путем от интимно прилегающих листков обоих плевральных мешков, перикард приподнимается двумя пинцетами и между ними надсекается диатермокоагулятором. Затем сердечная сорочка рассекается, оттягивается и фиксируется узловыми швами к подкожно-жировой клетчатке;

- выделяют ветви легочной артерии, обходят их диссектором с проведением под ними тесемок. Поочередно под контролем витальных функций суживают легочные артерии. Для этого к каждой из ветвей легочной артерии прижимают буж необходимого диаметра, опоясывают тесьмой и фиксируют в верхней точке клипсой. Детям с массой тела более 3 кг ветви легочной артерии бандируют до диаметра 3 мм, при массе менее 3 кг — до 2,5 мм. При отсутствии ухудшения гемодинамики, критического снижения сатурации, тесемки подшивают к ветвям одиночными узловыми швами. Это выполняется для предупреждения миграции тесемок вдоль ветвей;

- операция заканчивается постановкой двух дренажей в плевральную полость и полость перикарда, подшиванием эпикардальных временных электродов к правому предсердию и правому желудочку, гемостазом. Грудина, подкожно-жировая клетчатка, кожа ушиваются стандартно.

5. Послеоперационное ведение новорожденных с ГЛОС после операции ББЛА.

5.1. Необходимый объем мониторинга в послеоперационном периоде у новорожденных с ГЛОС после операции ББЛА:

- кардиореспираторный: ЭКГ, инвазивное АД, пульсоксиметрия, сатурация, ЧД, температура ядра и периферии;

- клинический: физикальный осмотр пациента каждые 3 ч, контроль почасового диуреза и почасовых потерь по дренажам;

- инструментальный: рентгенография органов грудной клетки после поступления в отделение интенсивной терапии и в конце первых суток после операции; эхокардиография;

- лабораторный: КОС каждые 6 ч (рН, рСО<sub>2</sub>, рО<sub>2</sub>, SpO<sub>2</sub>, лактат, ВЕ); общий анализ крови; биохимический анализ крови 1 раз/сут (общий белок, альбумин, трансаминазы, мочевины, креатинин, С-реактивный белок); коагулограмма, при необходимости тромбоэластограмма.

5.2. После операции ББЛА новорожденным с ГЛОС для поддержания ОАП продолжают постоянную инфузию простагландина Е1 в дозировке 5–20 нг/кг/мин.

5.3. Для антибиотикопрофилактики применяются антибактериальные лекарственные средства цефалоспориновой группы в течение 24–48 ч. Плевральные и перикардальные дренажи удаляются по мере снижения и прекращения отделяемого по ним, отсутствия сохраняющихся сбросов воздуха.

5.4. В 1-е сут после операции энтеральное кормление не проводится. Показаниями к началу энтерального кормления являются стабилизация гемодинамики и снижение доз кардиотонических препаратов, восстановление активной перистальтики кишечника.

6. Рекомендованное время выполнения следующего этапа коррекции — операции Норвуда после ББЛА — от 2 до 4 недель.

7. Ребенок может быть переведен в кардиохирургическое отделение из отделения интенсивной терапии после операции Норвуда, выполненной после ББЛА, при наличии следующих критериев:

- сатурация 75–85 % при дыхании атмосферным воздухом;
- стабильная гемодинамика без поддержки вазоактивными препаратами и при отсутствии показаний для инвазивного мониторинга;
- перевод ребенка на пероральные диуретики с сохранением адекватного диуреза для данных доз;
- энтеральное кормление ребенка в полном объеме, соответствующем физиологическим нормам.

### **ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ**

В ходе (после) хирургического лечения ГЛОС у пациентов возможно развитие следующих осложнений:

- кровотечение;
- нарушения ритма сердца;
- острая сердечная недостаточность;
- нарушение мозгового кровообращения;
- инфицирование послеоперационной раны.



**Алгоритм хирургического лечения гипоплазии левых отделов сердца  
у новорожденных**

