

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ



УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель Министра

Д.Л.Пиневиц

2018 г.

Регистрационный № 075-0618

МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ  
У НОВОРОЖДЕННЫХ

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК:

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический  
центр детской хирургии»

АВТОРЫ:

канд. мед. наук Дроздовский К.В., Тимошок В.Л., Барсумян А.К.,  
Башкевич А.В., Королькова Е.В., Ярошевич Е.В., Анкудович А.В.,  
Дроздовская В.В.

Минск, 2018

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ  
Первый заместитель министра

\_\_\_\_\_ Д. Л. Пиневиц  
07.09.2018  
Регистрационный № 075-0618

**МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ  
У НОВОРОЖДЕННЫХ**

инструкция по применению

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

АВТОРЫ: канд. мед. наук К. В. Дроздовский, В. Л. Тимошок, А. К. Барсумян,  
А. В. Башкевич, Е. В. Королькова, Е. В. Ярошевич, А. В. Анкудович,  
В. В. Дроздовская

Минск 2018

## ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящая инструкция по применению «Метод хирургического лечения коарктации аорты у новорожденных» (далее — инструкция) содержит:

- показания, противопоказания для применения описанного метода;
- выбор оптимальных сроков хирургического лечения коарктации аорты у новорожденных;
- описание этапов хирургической пластики аорты расширенным анастомозом «конец-в-конец» из срединной стернотомии у новорожденных;
- возможные осложнения после пластики аорты.

2. В клинических случаях, не предусмотренных настоящей инструкцией, тактика хирургического лечения коарктации аорты у новорожденных определяется в индивидуальном порядке либо в соответствии с иными утвержденными клиническими протоколами.

3. Настоящая инструкция предназначена для врачей-кардиохирургов, врачей-кардиологов, врачей-рентгеноэндоваскулярных хирургов, врачей-анестезиологов-реаниматологов учреждений здравоохранения, оказывающих специализированную медицинскую помощь детскому населению с врожденными пороками сердца (ВПС).

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

1. Медицинские изделия, оборудование:

- центильные таблицы массы тела и роста детей до 1-го года для расчета площади поверхности тела;

- аппарат ультразвуковой диагностики с возможностью выполнения трансторакальной и транспищеводной эхоКГ у новорожденных в В-, М-режиме, режимах непрерывно-волнового и импульсно-волнового доплера, цветового доплеровского картирования с соответствующим программным обеспечением, необходимым для кардиологических расчетов;

- шприцевые дозаторы;

- заплаты из ксеноперикарда;

- наркозно-дыхательный аппарат с сопутствующим расходным материалом, необходимым для ингаляционного наркоза и ИВЛ у новорожденных;

- медицинский монитор с сопутствующим расходным материалом, позволяющий в режиме реального времени одновременно регистрировать следующие параметры и показатели: ЭКГ по одному либо нескольким стандартным отведениям, ЧСС, АД (инвазивное и неинвазивное), ЦВД, уровень чрескожной сатурации, температуру тела по двум каналам;

- аппарат искусственного кровообращения (ИК) с сопутствующим расходным материалом, необходимым для ИК у новорожденных и пациентов в возрасте до 18 лет;

1.1. Лекарственные средства:

- вазопрессорные;

- антимикотические;

- антибактериальные средства широкого спектра действия различных групп;

- ингаляционные анестетики;
- наркотические анальгетики;
- диуретики;
- гипотензивные ингибиторы АПФ;
- антикоагулянты;
- дезагреганты;
- нестероидные противовоспалительные;
- селективные ингибиторы цГМФ.

1.2. Набор хирургических инструментов и шовного материала для проведения кардиохирургических операций.

1.3. Дезинфицирующие и антисептические средства, растворы для обработки рук медицинского персонала, операционного поля.

1.4. Наборы стерильного хирургического белья и пленки для отграничения операционного поля, покрытия операционных столиков, хирургические халаты и перчатки.

1.5. Система обогрева пациента.

## **ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ**

1. Метод хирургического лечения коарктации аорты с пластикой аорты расширенным анастомозом «конец-в-конец» применяется у новорожденных с установленным диагнозом:

- коарктация аорты с гипоплазией дуги и перешейка аорты (Q25.1, Q25.4);
- коарктация аорты, в т. ч. с гипоплазией дуги и/или перешейка в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки (Q25.1, Q25.4; Q21.0);
- коарктация аорты, в т. ч. с гипоплазией дуги и/или перешейка в сочетании с другими комплексными аномалиями сердца (Q25.1, Q25.4);
- коарктация аорты с наличием aberrантной правой подключичной артерии;
- коарктация аорты с аномальной анатомией сосудов дуги аорты.

2. Хирургической коррекции порока подлежат пациенты (см. выше), у которых имеются $\geq$ :

- градиент систолического артериального давления  $\geq 20$  мм рт. ст.;
- градиент систолического артериального давления  $< 20$  мм рт. ст., при наличии артериальной гипертензии и визуализации сужения аорты (соотношение диаметра в области коарктации к диаметру аорты на уровне диафрагмы  $< 0,8$ ) с наличием коллатерального кровотока;
- коарктация аорты с гипоплазией проксимальной дуги аорты с показателем Z-score  $\geq -2$ ; (величины, которая определяется как число стандартных (сигмальных) отклонений от нормального значения размера для данной площади поверхности тела).

## **ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ**

Абсолютные:

- терминальное состояние пациента.

Относительные:

- масса тела менее 2 кг;

- недоношенность (срок гестации менее 36 недель);
- нестабильное состояние пациента, определяющее высокий риск неблагоприятного исхода хирургической коррекции ВПС;
- сопутствующая патология (инфекция, острое нарушение мозгового кровообращения и пр.).

## ВЫБОР ОПТИМАЛЬНЫХ СРОКОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ

1. Хирургическое лечение коарктации аорты у новорожденных выполняется по срочным показаниям после оценки клинических и лабораторно-инструментальных показателей состояния пациента согласно приложению к настоящей инструкции.

2. Пациентам, имеющим осложненное течение врожденного порока сердца, которое приводит к декомпенсации сердечно-сосудистой, дыхательной систем, нарушению кислотно-щелочного состояния крови, оперативное вмешательство производится сразу же после компенсации патологических процессов медикаментозными методами.

3. Пациентам, имеющим осложненное течение сопутствующих заболеваний, показана предоперационная подготовка в течение 2–7 дней для компенсации нарушений и минимизации послеоперационных осложнений.

## АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ, ИСКУССТВЕННОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ И ЭТАПЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПЛАСТИКИ АОРТЫ РАСШИРЕННЫМ АНАСТОМОЗОМ «КОНЕЦ-В-КОНЕЦ» ИЗ СРЕДИННОЙ СТЕРНОТОМИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

1. Предоперационная подготовка пациента перед радикальной хирургической коррекцией коарктации аорты с медикаментозной терапией сердечной недостаточности при наличии явлений декомпенсации кровообращения в соответствии со степенью ее тяжести.

2. Анестезиологическое пособие и мониторинг витальных функций пациента при выполнении радикальной хирургической коррекции коарктации аорты осуществляется в условиях интубационного наркоза с ИВЛ и миорелаксацией.

2.1. Профилактика гипотермии пациента с применением систем обогрева.

2.2. Интраоперационная антибиотико-профилактика путем однократного внутривенного введения антибактериальных препаратов цефалоспориновой группы в разовой возрастной дозировке (согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 29.12.2015 №1301 «О мерах по снижению антибактериальной резистентности микроорганизмов»).

2.3. По показаниям периферические вазодилататоры (нитропруссид натрия), катехоламины (фенилэфрин, дофамин, адреналина гидрохлорид, норадреналин), ингибиторы фосфодиэстеразы (милринон) в пред- и постперфузионный период для поддержания адекватной гемодинамики.

2.4. Непрерывный контроль ЧСС и ЭКГ сердца в одном из стандартных отведений, уровня чрескожной сатурации (SpO<sub>2</sub>) методом пульсоксиметрии,

уровня АД и ЦВД инвазивным методом, ректальной (пищеводной) и кожной температуры тела пациента, параметров искусственной вентиляции легких.

2.5. Контроль показателей кислотно-щелочного состава и уровня электролитов артериальной либо венозной крови, уровня гемоглобина и гематокрита, АД неинвазивным методом (с интервалом в 5–10 мин), диуреза (с интервалом в 30 мин – 1 ч).

3. Искусственное кровообращение и защита миокарда в ходе выполнения радикальной хирургической коррекции коарктации аорты осуществляется:

- введением нефракционированного гепарина перед началом и в течение процедуры ИК пациенту для поддержания показателя активированного времени свертывания крови (АВСК) на уровне более 480 с;

- поддержанием объемной скорости перфузии до 150–200 мл/кг/мин при массе тела до 4,5 кг;

- контролем адекватности перфузии по показателям КЩС крови, уровню АД и ЦВД, температурному градиенту (разница между пищеводной (ректальной) и кожной температурой должна составлять не более 2,5 °С;

- применением кардиopleгии во время основного этапа радикальной хирургической коррекции;

- использованием гипотермической перфузии (вплоть до 18 °С) для снижения потребления кислорода тканями (мл/кг/мин), а также для замедления метаболических процессов, защиты тканей от гипоксического воздействия в момент основного этапа операции;

- внутривенным введением протамина сульфата в возрастной дозировке после окончания ИК;

4. Этапы хирургической пластики аорты расширенным анастомозом «конец-в-конец» из срединной стернотомии:

- положение пациента – на спине;

- доступ – продольная срединная стернотомия;

- после резекции тимуса и вскрытия перикарда выполняется мобилизация восходящей аорты, дуги аорты и ее сосудов, проксимальной части нисходящей грудной аорты и легочной артерии до ветвей второго порядка для предотвращения натяжения швов в зоне анастомоза и для профилактики компрессии левой ветви легочной артерии и левого главного бронха;

- канюляция аорты на 1–2 мм проксимальнее устья брахиоцефального ствола (диаметр аортальной канюли от 6F до 10 F);

- при невозможности выполнить канюляцию восходящей аорты из-за ее малого диаметра по отношению к канюле, выполняется канюляция через сосудистый протез диаметром 3–3,5 мм, который предварительно имплантируется в брахиоцефальный ствол;

- канюляция правого предсердия — при необходимости выполнения внутрисердечной коррекции производится бикавальная канюляция;

- дренаж левого желудочка осуществляется через правую верхнюю легочную вену;

- начало гипотермического искусственного кровообращения (28 °С);

- при функционирующем открытом артериальном протоке ветви легочной

артерии обжимаются в момент начала искусственного кровообращения.

- канюляция восходящей аорты на 1–2 мм выше сино-тубулярного соединения кардиоплегической канюлей;

- после достижения целевой температуры гипотермической перфузии аортальная канюля переводится в брахиоцефальный ствол. Тесьмой обжимается брахиоцефальный ствол вокруг артериальной канюли;

- при канюляции в сосудистый протез пережимается устье брахиоцефального ствола;

- начало селективной антеградной церебральной перфузии. Скорость перфузии снижают до 20–40 мл/кг/мин. Скорость селективной антеградной церебральной перфузии корректируется в соответствии со средним АД в правой лучевой артерии (в среднем 35–45 мм рт. ст.) и сатурацией головного мозга, оцениваемой с использованием NIRS мониторинга (допустимые колебания сатурации составляют  $\pm 10$ –20 % от базовой величины);

- выполняется пережатие аорты зажимом тотчас дистальнее кардиоплегической канюли;

- для остановки сердца вводится кардиоплегический раствор через установленную ранее канюлю. При необходимости введение кардиоплегического раствора повторяют через каждые 20 мин либо ранее при появлении активности сердечной мышцы;

- пережимается нисходящая аорта как можно дистальнее;

- пересекается и дополнительно прошивается открытый артериальный проток;

- иссекается зона коарктации с перешейком аорты и дуктальными тканями;

- дуга аорты рассекается продольно по внутренней поверхности за устье брахиоцефального ствола, нисходящая аорта рассекается по наружной поверхности;

- производится тракция и сближение восходящей и нисходящей аорты;

- выполняется расширенный аортальный анастомоз «конец-в-конец» монофиламентной синтетической нитью 8–0;

- после окончания реконструкции аорты проводится профилактика воздушной эмболии, снимаются зажимы с аорты и ее ветвей, аортальная канюля переводится в аорту;

- восстанавливается скорость перфузии до 150–200 мл/кг/мин, осуществляется согревание пациента;

- при необходимости выполнения внутрисердечной коррекции выполняется кардиоплегия, после чего производится коррекция сопутствующего порока сердца.

5. Послеоперационное лечение с момента окончания хирургического вмешательства до стабилизации состояния пациента проводится в анестезиолого-реанимационном отделении:

5.1. При наличии явлений декомпенсации кровообращения пациенту проводят медикаментозную терапию сердечной недостаточности в соответствии со степенью ее тяжести.

5.2. При наличии признаков инфекционных осложнений в раннем

послеоперационном периоде парентерально вводят антибиотики цефалоспоринового ряда в соответствующей возрастной дозировке.

5.3. Осуществляется непрерывный в режиме реального времени контроль ЧСС, ЭКГ по одному из стандартных отведений, АД инвазивным методом, ЦВД, чрескожной сатурации (SpO<sub>2</sub>) методом пульсоксиметрии и температуры тела.

5.4. Периодический контроль (с интервалом в 30 мин) АД неинвазивным методом, показателей КЩС и электролитов артериальной, капиллярной либо венозной крови (с интервалом в 6 ч), гемоглобина и гематокрита (с интервалом в 6 ч), диуреза (с интервалом в 1 ч), баланса жидкости, обзорной РГР ОГК (1 раз/сут).

5.5. Пациенту выполняется контрольная эхо-КГ в следующие сроки после радикальной коррекции коарктации аорты; далее при выписке из стационара, через 3 мес., через 6 мес., через 1 год.

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

В ходе выполнения и в послеоперационном периоде радикальной хирургической коррекции коарктации аорты у новорожденных путем ее пластики расширенным анастомозом «конец-в-конец» из срединной стернотомии вероятно возникновение следующих осложнений:

- кровотечение;
- повреждение диафрагмального нерва;
- инфаркт миокарда вследствие повреждения коронарных артерий;
- нарушение мозгового кровообращения;
- аллергическая реакция на введение лекарственных препаратов;
- парадоксальная гипертензия;
- абдоминальный синдром;
- нарушения ритма сердца;
- острая сердечная недостаточность;
- рекоарктация (систолический градиент давления в области пластики более 20 мм рт. ст.);
- остаточные резидуальные шунты на межпредсердной, межжелудочковой перегородках, недостаточность клапанов сердца после выполнения симультанной коррекции сопутствующих пороков сердца;
- осложнения инфекционного характера.



## **КРИТЕРИИ ПРЕДОПЕРАЦИОННОЙ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ С КОАРКТАЦИЕЙ АОРТЫ**

Оценка показателей клинического состояния, инструментальных и лабораторных исследований позволяет выявить признаки сердечной недостаточности у новорожденных с коарктацией аорты, определить тип ВПС, тактику лечения с установлением оптимального времени хирургической коррекции и необходимость предоперационной подготовки.

Критерии при физикальном обследовании:

- застойные хрипы в легких, тахипноэ;
- тахикардия;
- гепатомегалия;
- сниженный или отсутствующий пульс на бедренных артериях;
- в некоторых ситуациях (открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки, сниженная контрактильность миокарда, шок) может не быть разницы пульса при пальпации между верхними и нижними конечностями;

- у пациентов с аберрантным отхождением правой подключичной артерии от аорты дистальнее места коарктации разница давления на руках и ногах не выявляется, однако имеется пальпаторная разница пульса между бедренной и сонной артериями.

Критерии при инструментальных исследованиях:

- медленная прибавка истинной массы тела;
- наличие градиента более 20 мм рт. ст. при измерении артериального давления на верхних и нижних конечностях (при развитии коллатерального кровотока и наличии большого открытого артериального протока у новорожденных градиент систолического артериального давления между верхними и нижними конечностями может отсутствовать);

- электрокардиографические (ЭКГ) признаки:

- перегрузка и гипертрофия левого желудочка;

- эхокардиографические (эхо-КГ) признаки:

- сужение аорты и нарушение кровотока в нисходящем отделе аорты;

- градиент давления более 20 мм рт. ст.;

- гипертрофия миокарда левого желудочка;

- степень, характер и расположение сужения аорты по отношению к артериальному потоку;

- наличие других пороков сердца;

- величина и характер кровотока по открытому артериальному потоку;

- аортографические критерии (определение возможности интервенционного рентгеноэндоваскулярного лечения):

- локализация, протяженность коарктации, градиент артериального давления;

- аномальное отхождение сосудов от дуги аорты;
- сопутствующие пороки;
- признаки, полученные при компьютерной томографии, магниторезонансной томографии (КТ-, МРТ-ангиография; локализация коарктации аорты; выраженность и протяженность гипоплазии дуги и перешейка аорты; наличие сопутствующих аномалий сердца и сосудов).