

НЕВІДКЛАДНІ СТАНИ В ДИТЯЧІЙ КАРДІОЛОГІЇ

Marcus S. Schamberger

Cardiac Emergencies in Children. Pediatric Annals 1996: 25(6), 339—344.

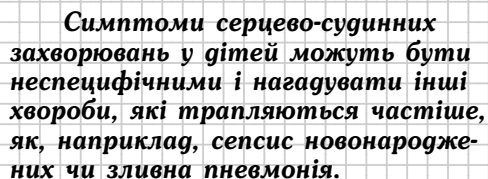
Невідкладні стани в дітей виникають рідко, особливо порівняно з дорослими. Вроджені вади серця трапляються у 0,8—1% дітей, однак переважна більшість їх перебігає стабільно, не створюючи гострих проблем для педіатрів. І все ж таки, дуже важливо вирізняти тих пацієнтів, у яких можуть бути ургентні стани, пов'язані з вродженими серцевими вадами. Симптоми серцево-судинних захворювань у дітей можуть бути неспецифічними і нагадувати інші хвороби, які трапляються частіше, як, наприклад, сепсис новонароджених чи зливна пневмонія. Проте стабілізація стану і подальша тактика ведення цих пацієнтів може ґрунтуватися на різних підходах. У цій статті обговорюються невідкладні стани в дитячій кардіології, які трапляються найчастіше, а також подаються практичні поради щодо початкової тактики.

Обструктивні лівобічні серцеві вади

Критична коарктація аорти, критичний аортальний стеноз і гіпоплазія лівих відділів звичайно проявляють себе у період новонародженості. Такі пацієнти найчастіше є важкохворими із досить стрімким початком і прогресуванням симптомів. Імовірним попереднім діагнозом, враховуючи вік та клінічні прояви, часто є септичний шок. Якщо лікар не зміг вчасно підозрити обструктивні зміни в лівих відділах серця, то перебіг хвороби, як звичайно, закінчується летально.

При критичному аортальному стенозі і коарктації аорти лівошлуночковий викид різко падає, спричиняючи дилатацію лівого передсердя і застій у легневих венах. Наростання тиску в лівому передсерді і збільшення його розмірів зумовлює ліво—правий скид через овальне вікно і зростання кількості крові, що надходить до легень. Системна перфузія підтримується через відкриту артеріальну протоку (ВАП) із шунтуванням крові справа наліво (легенева артерія — ВАП — аорта). ВАП не лише забезпечує надходження крові у велике коло кровообігу, а й зменшує об'ємне перевантаження легень. Коли ж ВАП починає закриватися, у дитини розвиваються симптоми кардіогенного шоку. Крім того, на випадок коарктації аорти градієнт тиску через звужений сегмент аорти може зрости через безпосередню близькість тканин відкритої артеріальної протоки до стенозованої ділянки. Системна перфузія значно погіршується, наростає застій у легенях. Розвиваються ознаки дихальної недостатності — тахіпное, хрипи, втягнення міжреберних проміжків, а також гепатомегалія і ранній шок з тахікардією. Пульс на стегновій артерії послаблюється чи зникає. Через дихальні шуми іноді не вдається оцінити аускультативну картину серця. При дослідженні газів артеріальної крові виявляють метаболічний ацидоз (лактатний ацидоз), зумовлений системною гіперперфузією.

Синдром гіпоплазії лівого шлуночка проявляється подібними симптомами. Завжди є ліво—правий скид на рівні передсердь унаслідок гіпоплазії лівого шлуночка, що викликає збільшення кровоплину в легенях. Системна перфузія залежить від ВАП, як і при коарктації аорти чи при аортальному стенозі. Кров над-



Симптоми серцево-судинних захворювань у дітей можуть бути неспецифічними і нагадувати інші хвороби, які трапляються частіше, як, наприклад, сепсис новонароджених чи зливна пневмонія.

Початкові лікувальні заходи в пацієнтів з обструкцією лівих відділів зводяться до звичайних реанімаційних заходів.

ходить у брахіоцефальні судини і коронарні артерії ретроградно, бо гіпоплазована також дуга аорти. Закриття ВАП призводить до розвитку шоку і циркуляторного колапсу, як уже було описано. Крім того, при цій ваді недостатній коронарний кровоплин, що, своєю чергою, може додатково погіршити функцію серця.

Початкові лікувальні заходи в пацієнтів з обструкцією лівих відділів зводяться до звичайних реанімаційних заходів. Перший крок — забезпечення прохідності дихальних шляхів через ендотрахеальну трубку й адекватна вентиляція. Швидкий доступ до вени здійснюється шляхом катетеризації периферичної вени чи пупкової вени (якщо це вдається зробити). Для стабілізації кровообігу необхідно відновити прохідність закритої артеріальної протоки і підтримувати її відкритою за допомогою тривалої інфузії простагландину-Е (ПГ—Е). Введення ПГ—Е треба розпочати, як тільки виникла підозра на те, що артеріальна протока закривається; без цього заходу лікування циркуляторної недостатності кровообігу неефективне. ПГ—Е починають вводити негайно ще тоді, коли діагноз лише запідозрили і навіть не встигли підтвердити за допомогою ехокардіографії чи катетеризації. До несприятливих ефектів ПГ—Е належать апное, гарячка, гіпотензія і судоми.

Відтоді як розпочали вводити ПГ—Е й артеріальна протока відкрилася, то рівновага між системним і легенеvim кровоплином визначається різницею опору великого і малого кола кровообігу. Кисень є потужним вазодилататором, а тому вентиляція високим потоком O_2 може істотно знизити опір легенеvim судин і посилити легенеvий застій із погіршенням системної гемодинаміки. Насичення киснем на 100% у цих випадках не означає, що пацієнт почуває себе добре, це свідчить лише про те, що відбувається гіперциркуляція в малому колі із зниженням системної перфузії. У цьому випадку постає необхідність застосовувати вентиляцію кімнатним повітрям, бажано до рівня насичення киснем 75—80%, що стається тоді, коли співвідношення легеневого і системного кровоплину досягає 1:1. Подібно може виникнути надмірна перфузія малого кола з гіпервентиляцією і зниженням насичення артеріальної крові CO_2 . Таким чином, треба бути уважним, щоби не перевентилювати цих хворих, а оксигенація не була надмірною. Метаболічний ацидоз має бути ретельно ліквідовано бікарбонатом натрію до досягнення рН від 7,25 до 7,3. Інотропну функцію правого шлуночка можна поліпшити введенням допаміну. Після стабілізації стану пацієнта його необхідно негайно відправити до найближчого дитячого кардіологічного центру для подальшого лікування.

«Сині» вади серця

«Сині» вади серця тривалий час протікають стабільно. Невідкладні стани, як звичайно, виникають у період новонародженості і включають більш важкі форми ціанотичних вад, у яких легенеvий кровоплин залежить від того, чи артеріальна протока функціонує. У всіх випадках відбувається право—лівий скид крові на рівні серця, а 100% оксигенація не поліпшує насичення артеріальної крові киснем. У дітей раннього віку можна виявити будь-які «сині» вади серця, включно з артеріальним стовбуром, тетрадою Фалло, транспозицією магістральних судин, тотальним аномальним дренажем легенеvim вен і трикуспідальною атрезією.

«Сині» вади серця тривалий час протікають стабільно. Невідкладні стани, як звичайно, виникають у період новонародженості і включають більш важкі форми ціанотичних вад, у яких легенеvий кровоплин залежить від того, чи артеріальна протока функціонує.

Таблиця 1.

Медикаменти, що застосовуються найчастіше			
Медикаменти	Шлях введення	Дозування	Побічні ефекти
аденозин	в/в, скоро	0,05 мг/кг, знижуючи до 0,05 мг/кг на введення, довести до 0,25 мг/кг; максимальна доза для дорослих 12 мг	бронхоспазм, гіперемія, блокади серця
добутамін	в/в, крапельно	5—20 мкг/кг/хв	аритмії, тахікардія
допамін	в/в, крапельно	5—20 мкг/кг/хв	аритмії, тахікардія
фуросемід	в/в чи per os	1—2 мг/кг, якщо є потреба — повторити	гіпотензія
морфін	п/ш чи в/в	0,1—0,2 мг/кг	пригнічення дихання, гіпотензія, брадикардія
пропранолол	в/в, повільно	0,01—0,03 мг/кг, якщо є потреба — повторити один раз	гіпотензія, бронхоспазм, брадикардія
простагландин-Е	в/в, крапельно	початкова — 0,1 мкг/кг/хв, далі знижувати дозу до мінімально ефективної (0,01 мкг/кг/хв)	апное, судоми, гарячка, гіпотензія

Артеріальний стовбур

На випадок класичної форми артеріального стовбура легенева артерія й аорта не розділяються під час ембріонального розвитку. Вони формують одну велику судину, яка виходить із обох шлуночків відразу над дефектом міжшлуночкової перегородки. Важка застійна серцева недостатність — ускладнення, що виникає найчастіше.

Атрезія трикуспідального клапана

На випадок атрезії трикуспідального клапана весь об'єм венозної крові, що повертається до серця, спрямовується через дефект міжпередсердної перегородки або функціонуюче овальне вікно у ліве передсердя і далі в лівий шлуночок. Якщо є супутній дефект міжшлуночкової перегородки, то кров буде заходити в правий шлуночок і надходити в легені по легеневій артерії. Якщо немає стенозу легеневої артерії чи є обмеження кровотоку через ДМШП, у пацієнтів розвивається застійна серцева недостатність. Якщо немає ДМШП або є обструкція вихідного тракту правого шлуночка, поповнення малого кола кровообігу забезпечується лише через функціонуючу артеріальну протоку (ліво—правий скид з аорти в легеневу артерію).

Закриття артеріальної протоки загрожує пацієнту важкою гіпоксемією і смертю. Такі пацієнти потребують фармакологічного відкриття артеріальної протоки простагландином-Е.

Транспозиція магістральних судин

Транспозицію магістральних судин характеризує повна ізольованість великого і малого кіл кровообігу. Права половина серця, отримавши кров з верхньої і нижньої порожнистих вен, повертає її у велике коло кровообігу. Ліва половина серця, отримавши кров з легеневих вен, повертає її знову в легені. Функціонуюче овальне вікно є єдиним шляхом для змішування крові між двома колами, якщо немає ДМШП чи відкритої артеріальної протоки. Після народження виникає ціаноз, часто задишка, але нема гострих розладів гемодинаміки. Призначення кисню не поліпшує оксигенації артеріальної крові. Це повинно насторожити лікарів і дати можливість диференціювати цю ваду серця з респіраторним дистрес-синдромом новонароджених. Знову ж таки, закриття артеріальної протоки призводить до гострої декомпенсації.

З іншого боку, якщо є ДМШП, то змішування крові є достатнім. Якщо немає супутньої обструкції виходу з шлуночка, то застійна серцева недостатність розвивається пізніше, у перший місяць життя, як тільки впаде опір легеневих судин і наросте скид зліва направо.

Тотальний аномальний дренаж легеневих вен

При цій патології легеневі вени впадають замість лівого передсердя в системне венозне русло. У ліві відділи серця кров потрапляє лише за рахунок право—лівого скиду через овальне вікно чи дефект міжпередсердної перегородки. Аномальний венозний дренаж може бути наддіафрагмальним, тоді легеневі вени зливаються разом, а вже тоді впадають у праве передсердя, чи піддіафрагмальним, коли легеневі вени впадають у нижню порожнисту вену. В останньому випадку симптоми розвиваються скоро, оскільки тоді виникає часткова перешкода кровоплину по легеневих венах, спричинюючи легеневий застій і дихальну недостатність. Така патологія проявляє себе в ранньому постнатальному періоді, і буває складно провести диференціальну діагностику з дихальним дистрес-синдромом чи персистуючим фетальним кровообігом. Як звичайно, у таких випадках необхідна штучна вентиляція легень з високим тиском, але тільки хірургічна корекція обструкції легеневих вен з подальшим під'єднанням їх до лівого передсердя дає можливість усунути прояви хвороби. Застійна серцева недостатність з об'ємним перевантаженням малого кола може також розвинути через великий ліво—правий скид крові.

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло включає великий ДМШП, аорту-«вершника», стеноз легеневої артерії (клапанний чи інфундібулярний) і гіпертрофію правого шлуночка. Залежно від ступеня вираженості легеневого стенозу, новонароджених симптомів може цілком не бути або виникає важка гіпоксемія. Якщо є виражений легеневий стеноз чи атрезія легеневої артерії, то необхідна відкрита артеріальна протока для забезпечення легеневого кровоплину. Закриття артеріальної протоки призводить до розвитку важкої гіпоксемії і кардіоваскулярного колапсу. Інфундібулярний компонент легеневого стенозу стає вираженішим з ростом дитини, спричинюючи збільшення право—лівого скиду і наростання ціанозу. При зусиллях, збудженні і навіть без видимої причини пацієнти з тетрадою Фалло можуть мати епізоди гострої гіпоксемії, так звані ціанотичні приступи. Причиною їх є спазм вихідного тракту правого шлуночка, що

При зусиллях, збудженні і навіть без видимої причини пацієнти з тетрадою Фалло можуть мати епізоди гострої гіпоксемії, так звані ціанотичні приступи. Причиною їх є спазм вихідного тракту правого шлуночка, що призводить до збільшення право-лівого скиду і наростання ціанозу.

призводить до збільшення право-лівого скиду і наростання ціанозу. Співвідношення між легенеvim і системним кровоплином визначається різницею опору між малим і великим колом кровообігу. Ті фактори, що збільшують опір легенеvim судин і/або спазм вихідного тракту правого шлуночка чи зменшують системний судинний опір, можуть збільшувати право—лівий скид і таким чином поглиблювати гіпоксемію. Старші діти можуть при цьому сидати навпопівки, тим самим збільшуючи системний судинний опір. Таке підвищення системного судинного опору, своєю чергою, спричинює зменшення право—лівого скиду і зростання кровоплину в легенях. Іншим простим способом для зняття приступів ціанозу є заспокоєння дитини, притискання її колінок до грудей і подача кисню.

Більшість приступів скоро самі минають, триваючи кілька хвилин. Якщо описані заходи не ефективні, потрібно ввести для заспокоєння морфін 0,1—0,2 мг/кг підшкірно чи внутрішньовенно. Якщо налагоджено внутрішньовенний доступ, треба ввести фенілефрин (2—4 мкг/кг) чи бета—адреноблокатор типу пропранололу (0,01—0,03 мг/кг) аж до зняття спазму вихідного відділу правого шлуночка. У більшості випадків для зняття ціанотичних приступів все ще використовується бета—адреноблокатор пропранолол, хоча є новий засіб з бета—адреноблокуючою дією — есмолол. Його переваги — короткий період напівіснування і коротка тривалість дії (9 хвилин проти 2 год. для пропранололу). Таким чином, його дія скоро минає, навіть якщо виникають небажані гемодинамічні наслідки. Спочатку швидко вводять 0,5 мг/кг внутрішньовенно, а згодом проводиться підтримуюча інфузія 0,1—0,3 мг/кг/хв.

Метаболічний ацидоз коригується бікарбонатом натрію. В екстремальних випадках можна застосувати ендотрахеальну інтубацію і штучну вентиляцію легень, а тоді показана глибока седация/анальгезія опіодами для запобігання новим приступам, зумовлених дискомфортом дитини. Гіпоксичні стани завжди є сигналом для хірургічної корекції найближчим часом.

Як і при обструктивних лівобічних вадах, стан пацієнтів із вродженими «синіми» вадами серця може залежати від відкритої артеріальної протоки. Якщо артеріальна протока закривається, легенеvim кровоплин помітно падає і розвивається важка гіпоксемія. ВАП—залежні пацієнти виявляються вже серед новонароджених. Стан таких пацієнтів скоро погіршується від цілком стабільного до шокового. Навіть якщо пацієнт має «синю» ваду серця, ціаноз у ранньому неонатальному періоді може бути прихований, а першим свідченням про те, що з пацієнтом щось негаразд, може бути гостра декомпенсація. У встановленні правильного діагнозу іноді може допомогти кардіомегалія, виявлена при рентгенографії грудної клітки, чи шуми в серці.

Відразу після стабілізації дихання і налагодження венозного доступу необхідно розпочати інфузію простагландину—Е (табл. 1), щоб забезпечити ефективність реанімаційних заходів. На відміну від обструктивних лівобічних вад, при «синіх» вадах повторне відкриття артеріальної протоки збільшує легенеvim кровоплин завдяки ліво—правому шунтуванню. Цим пояснюється, чому інфузія простагландину—Е може спричинити застій у легенях і поглибити дихальну недостатність. Отже, у таких випадках треба з обережністю проводити переливання рідин. Ендотрахеальна інтубація і штучна вентиляція легень часто необхідні для стабілізації стану дитини, щоб уможливити її транспортування до педіатричного кардіологічного центру.

(Закінчення в наступному випуску)

Переклали *Роксоляна Солгат* і *Юрій Іванів*

© Reprinted with kind permission of
“*Pediatric Annals*”