



**ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
КОСТРОМСКОЙ ОБЛАСТИ**

**ПРИКАЗ**

от 13.10 2021 г.

№ 877

О внедрении раннего неонатального скрининга  
с целью выявления критических врождённых пороков сердца

В целях снижения младенческой смертности, раннего выявления и дифференциальной диагностики врождённых пороков сердца у новорождённых

**ПРИКАЗЫВАЮ:**

1. Руководителям медицинских организаций государственной системы здравоохранения Костромской области, имеющих в своих составах акушерские отделения, обеспечить:

1) проведение раннего неонатального скрининга на раннее выявление критических врождённых пороков сердца у новорождённых в соответствии с порядком к настоящему приказу всем новорождённым детям;

2) заполнение Карты скрининга на выявление врождённого порока сердца в соответствии с приложением № 1 и № 2 к настоящему приказу;

3) проведение ЭХО-КГ, консультацию кардиолога новорожденным с подозрением на ВПС.

2. Директору ОГБУЗ «МИАЦ» разместить настоящий приказ в соответствующем разделе на сайте департамента здравоохранения.

3. Контроль за исполнением приказа возложить на главного внештатного специалиста департамента здравоохранения Костромской области по неонатологиии Куксаса Эдуарда Петровича.

4. Приказ вступает в силу с момента его подписания.

Исполняющий обязанности  
директора департамента

А.Н.Мавренкова

Порядок проведения раннего неонатального скрининга с целью раннего выявления критических врождённых пороков сердца на 2-е сутки жизни и перед выпиской из акушерского стационара домой

I. Обоснование:

Врожденные пороки развития (ВПР) являются одной из основных причин гибели детей на первом году жизни, занимая 2-е место в структуре младенческой смертности. Среди них наиболее часто встречаются врожденные пороки сердца (ВПС), которые в нашей стране в 2014 г. в структуре ВПР составили 44,4% (в 2013 г. - 42,1%, в 2012 г. - 41,5%). По данным Росстата, в 2014 г. от ВПС на первом году жизни умерли 1393 ребенка, что среди потерь от ВПР составило 45,3%, показатель младенческой смертности при этом соответствовал 7,3 на 10 тыс. родившихся живыми. Заболеваемость ВПС варьирует в широких пределах и составляет от 2-4 до 14-15 на 1000 новорожденных (в среднем 8-14 на 1000). По данным Т.Е. Roberts и соавт. (2012), в Великобритании заболеваемость ВПС составляет 4-10 на 1000 живорожденных детей, в Италии - 8-10 на 1000.

Современный уровень диагностики и лечения (в первую очередь речь идет об оперативных методах) в большинстве случаев позволяет сохранить жизнь детям с ВПС. Среди детей первого года жизни, которым выполнялось оперативное вмешательство по поводу ВПС, новорожденные в 2014 г. составили 34,3% (в 2013 г. - 32,7%; в 2012 г. - около 33,1%, в 2011 г. - 29,6%). В первую очередь это касается "критических пороков сердца". Для сохранения жизни новорожденного в таких случаях неотложные хирургические вмешательства необходимо провести в первые часы или дни после рождения, поэтому наличие кардиальной патологии крайне важно определить как можно раньше.

Понятие "критический порок сердца" применяется для обозначения ВПС, сопровождающихся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения. Частота встречаемости обсуждаемых ВПС в первые 28 дней жизни составляет от 20 до 30%. Критическое состояние новорожденного с ВПС характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов.

Критические ВПС могут не проявляться клинически сразу после рождения, но при закрытии открытого артериального протока (ОАП) наблюдается прогрессирующее ухудшение состояния ребенка. Смертность в подобных случаях выше, чем при других вариантах ВПС. Более 70% детей с критическими ВПС могут быть спасены при точной ранней диагностике,

адекватной интенсивной терапии и своевременном хирургическом вмешательстве.

Однако, к сожалению, до сих пор каждый 4-й критический ВПС диагностируется только после выписки из родильного дома.

Связано это в первую очередь с тем, что нередко при тяжелых ВПС клиническая симптоматика в раннем неонатальном периоде может быть крайне скудной, что существенно затрудняет диагностику, основанную только лишь на клиническом осмотре. Видимый цианоз может отсутствовать, шум в сердце, как правило, не дает объективной характеристики тяжести поражения сердечно-сосудистой системы у новорожденных. По данным С. Lundsgaard и соавторов, дети с умеренной гипоксемией и с артериальным насыщением кислородом 80-95% не будут иметь видимый цианоз кожных покровов и слизистых. М.Н. Lees и соавторов установили, что для новорожденных с уровнем гемоглобина 200 г/л цианоз будет виден только при артериальном насыщении кислородом менее 80%; при концентрации гемоглобина 100 г/л насыщенность для визуализации цианоза должна быть менее 60%. Нередко при критических ВПС в раннем неонатальном периоде шума в сердце либо нет, либо он может появляться гораздо позже, только после снижения сопротивления в малом круге кровообращения.

С целью улучшения исходов и более своевременной диагностики ВПС во всем мире хорошо зарекомендовала себя практика проведения измерения сатурации крови кислородом ( $SpO_2$ ) у новорожденных в раннем неонатальном периоде. Возможность использования пульсоксиметрии в качестве скринингового теста была впервые подтверждена более 10 лет назад, и с тех пор уже опубликованы данные более чем о 370 тыс. обследованных детей. Пульсоксиметрией называется измерение степени оксигенации крови - степени насыщения гемоглобина кислородом, поэтому основной принцип данной технологии базируется на выявлении гипоксемии, которая характерна для критических ВПС у новорожденных.

Учитывая опубликованные результаты большого количества исследований и явные доказательства эффективности обсуждаемой скрининговой стратегии в неонатологии, во многих странах мира пульсоксиметрия была рекомендована к включению в скрининговую программу как дополнительный метод для более своевременного выявления критических ВПС у новорожденных в акушерских стационарах, при домашних родах, а также в отделениях реанимации новорожденных. В настоящее время скрининг  $SpO_2$  все шире и шире внедряется в отечественную практику.

II. Показания к проведению ЭХО-КГ и консультации кардиолога в акушерском стационаре и/или экстренного перевода новорождённого ребёнка в ОГБУЗ КОДБ:

1. Центральный цианоз (цианоз всех кожных покровов и слизистых) с показателями пульсоксиметрии на руке  $< 90\%$ , цианозом нижних конечностей или дифференцированным (асимметричным) цианозом («симптом Арлекина»);

2. Признаки сниженного системного кровообращения: низкое наполнение пульса на артериях правой руки и/или ног, похолодание конечностей, слабое наполнение капиллярного русла кончиков пальцев, бледность/серость кожных покровов, снижение диуреза, угнетение ЦНС;

3. Шумы при аускультации сердца;

4. Тахипное с признаками дыхательного дистресса;

5. Выявление частоты сердечных сокращений  $> 180$  в минуту или  $< 100$  в минуту, а также аритмичной работы сердца.

Новорождённые с подозрением на ВПС не могут быть выписаны домой из акушерского стационара без консультации кардиолога и решения о тактике дальнейшего наблюдения.

### III. Правила проведения неонатального скрининга с целью раннего выявления критических врождённых пороков – I-ый этап неонатального скрининга:

1. Проводится скрининг всем новорожденным в акушерском стационаре на 2-е сутки и повторно в день выписки домой, за исключением тех детей, у которых ранее (пренатально или постнатально) уже был диагностирован ВПС.

#### 2. Проведение скрининга.

2.1. Выполняется скрининг врачом, медицинской сестрой. Необходимо оформление согласия родителей на проведение скрининга.

2.2. В ходе исследования очень важно соблюдать ряд условий: выполнение скрининга оптимально на 2-е сутки жизни (декомпенсация состояния ребенка при закрытии артериального протока в более поздние сроки может привести к ложным результатам), и в день выписки из акушерского стационара, очень важно соблюдение температурного режима (в частности, ножки должны быть равномерно теплыми), оценка показателей проводится при наличии стабильной непрерывной пульсовой кривой (в течение как минимум 3 мин при условии отсутствия артефактов), необходимо убедиться в достоверности отслеживаемой пульсоксиметром частоты пульса ребенка (используя пальпацию или аускультацию).

2.3. Проводится двухзонная пульсоксиметрия, когда  $SpO_2$  измеряется на правой руке и на любой ноге (в зонах кровоснабжения выше и ниже артериального протока), поскольку позволяет выявить не только потенциально цианотичные ВПС, но ВПС с дуктус-зависимым системным кровообращением за счет обнаружения различия значений сатурации крови кислородом между верхними и нижними конечностями с более низкими показателями на ногах. В среднем, разница  $SpO_2$  между верхними и нижними конечностями у здоровых новорожденных, как правило, составляет не более 1%, при критических ВПС - более 3%. Добавление оценки градиента  $SpO_2$  позволяет существенно увеличить чувствительность теста.

1.4 По результатам полученных измерений сатурации крови кислородом осуществляется их интерпретация (рис. 1).

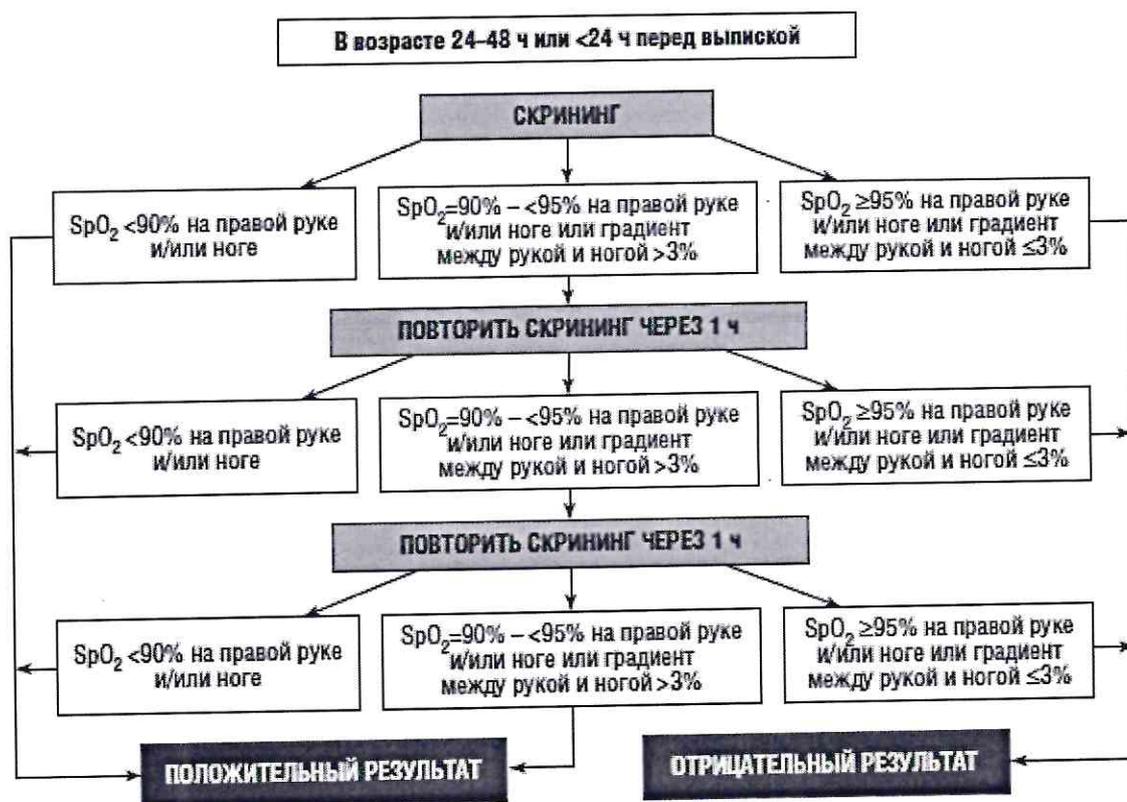


Рис. 1. Интерпретация результатов скрининга.

2.4. Возможны два варианта: положительный (ребенку требуется дальнейшее обследование) и отрицательный (данных, свидетельствующих о критическом ВПС, нет). Тест считается положительным, если любое из измерений  $SpO_2$  менее 90%;  $SpO_2 = 90-95\%$  на руке и ноге (т.е. выявлены признаки потенциально цианотичного ВПС); разница  $SpO_2$  на руке и ноге более 3% (имеют место признаки дуктус-зависимого кровообращения). Тест отрицательный, и его можно не повторять, если  $SpO_2$  более 95% с разницей на руках и ногах менее 3%.

Результаты проведения проведения двухфазной пульсоксиметрии фиксируются в Бланк обследования: неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врождённых пороков сердца (приложение № 1).

1.5 Любой новорожденный с положительными результатами теста требует комплексного обследования для выявления причин гипоксемии, поскольку пульсоксиметрия помогает выявить не только ВПС, но и другие вторичные причины гипоксемии, поэтому лечащий врач о положительном результате теста должен быть уведомлен в течение 10 мин.

При отсутствии других причин гипоксемии ВПС должен быть исключен как можно скорее, поэтому в следующие 60 мин после проведения теста и оповещения врача показано срочное проведение ЭхоКГ, ЭКГ и консультация кардиолога на месте.

Прицельное клиническое обследование любого новорожденного ребенка:  
 - визуальный осмотр: оценка общего состояния, цвет кожных покровов и слизистых, частота дыхательных движений;

- оценку пульсации на лучевых и бедренных артериях, и в случае наличия асимметрии, определение артериального давления на обеих руках и обеих ногах;

- аускультацию: частота и ритмичность сердечных сокращений, наличие сердечных шумов, расщепления и акцентов сердечных тонов.

Оценку пульсации у новорожденных желательнее проводить на лучевых и бедренных артериях. У детей определение пульсации на руках принято оценивать в локтевой ямке. В этом месте плечевая артерия (*a. brachialis*) переходит в лучевую (*a. radialis*). Во избежание ошибок мы намеренно фиксируем внимание врача на данном факте и в дальнейшем, говоря об определении пульсации на периферических артериях на руках у детей первого года жизни, имеем в виду именно лучевую артерию.

Для оценки пульсации на лучевых артериях справа и слева необходимо первые пальцы обеих рук исследователя одновременно расположить на тыльных сторонах предплечий, ближе к медиальным надмыщелкам плечевых костей, обхватив другими пальцами верхние конечности ребенка в области локтевых суставов и предплечий таким образом, чтобы разогнуть руки ребенка в локтевых суставах и удерживать их в выпрямленном состоянии в ходе исследования; прижать артерию к лучевой кости и прощупать пульс.

Для оценки пульсации на бедренных артериях необходимо расположить либо большие пальцы, либо второй и третий пальцы кистей в области паховых складок параллельно телу ребенка справа и слева, прощупать пульс. Кроме того, также необходимо проводить оценку пульса одновременно на правой лучевой и левой бедренной артериях. При оценке пульсации необходимо оценить симметричность пульса, ритмичность, наполнение, напряжение, частоту. В случае слабого пульса или его асимметрии необходимо выполнить осциллометрическое измерение артериального давления на всех конечностях.

II-ой этап неонатального скрининга – осмотр и обследование новорождённого ребёнка на 3-4 сутки жизни перед выпиской из акушерского стационара:

Чтобы не пропустить критический ВПС в родильном доме перед выпиской, необходимо повторно: - провести оценку цвета кожных покровов; - оценить пульсацию периферических артерий; - измерить АД на правой руке и любой ноге; - провести пульсоксиметрию на правой руке и любой ноге (лучше одномоментно); - провести аускультацию сердца (с подсчётом сердечных сокращений в 1 минуту) и легких (с подсчётом частоты дыхания в 1 минуту); - оценить расположение сердца в грудной полости и печени в брюшной полости; - оценить наличие синдромальной патологии или других врожденных пороков развития; электрокардиографическое исследование. Все данные проведенного осмотра и обследования заносятся в протокол осмотра новорождённого перед выпиской (Приложение № 2).

IV. Лечебная тактика при ВПС у новорожденных на этапе акушерского стационара.

При подозрении на критический ВПС терапия направлена на поддержание функционирующим ОАП, снижение потребности организма в кислороде, улучшение тканевой перфузии, протезирование витальных функций.

1) Экстренный вызов кардиолога на консультацию, проведение УЗИ сердца и ЭКГ

2) Помещение ребенка с подозрением на ВПС в палату интенсивной терапии

3) Создание оптимального температурного режима

4) Эмоциональный и физический покой: при необходимости применить медикаментозную седацию.

5) Мониторинг ЧД, ЧСС, SpO<sub>2</sub>, темпа диуреза постоянно; взвешивание ребенка не реже 2 раз в день.

6) Щадящий режим кормления (частыми малыми порциями, при необходимости – через зонд).

7) При ВПС с дуктус-зависимой легочной циркуляцией целевой уровень SpO<sub>2</sub> составляет 75 – 85% и является косвенным признаком функционирования ОАП.

8) При явлениях недостаточности кровообращения показано применение инотропных препаратов в возрастных дозировках.

9) При нарастании дыхательных нарушений показан перевод на ИВЛ.

10) Инфузия вазапранана проводится при определении системной или легочной дуктус-зависимости.

Применение вазапранана. До начала введения вазапранана респираторная поддержка, при ее необходимости, должна проводиться атмосферным воздухом, без использования кислорода из-за опасности полного закрытия ОАП. При необходимости требуется использование инотропных препаратов и вазопрессоров: Дофамин 5 – 15 мкг/кг/мин, адреналин 0,05 - 0,2 мкг/кг/мин, мезатон 0,1-0,5 мкг\кг\мин, норадреналин 0,05 - 0,3 мкг\кг\мин. Вазапранан назначается с целью поддержания открытым артериального протока и в случаях с дуктус – зависимыми ВПС является единственным способом сохранить жизнь и стабилизировать состояние ребенка

Показание к применению вазапранана: подозрение или подтверждение диагноза дуктус – зависимого ВПС. Стартовая дозировка 0,1 мкг/кг/мин. Поддерживающая дозировка: 0,05 – 0,005 мкг/кг/мин.

Методика введения вазапранана: Через 40-60 минут инфузии стартовой дозы необходимо оценить эффект. Если есть ЭхоКГ, то оценить функционирование и размер ОАП. Если нет ЭхоКГ, то в случае легочной дуктус-зависимости положительным результатом будет считаться повышение кожной сатурации более чем на 10-15% от исходной. В случае системной дуктус-зависимости оценить пульс на бедренной артерии, провести измерение АД (правая рука-нога). Оценить диурез. В случае отсутствия эффекта на вазапранан возможно продление времени введения стартовой дозы до 2 - 3х. часов. Необходимо помнить о поддержании адекватного АД (волемическая нагрузка, вазопрессоры). Снижение дозы проводится медленно, в идеале под

контролем ЭхоКГ, при отсутствии, под контролем сатурации, диуреза и АД на нижних конечностях. После окончания стартовой инфузии, доза снижается до 0,05 мкг\кг\мин, а затем каждые 1-2 часа до 0,01-0,009 мкг\кг\мин. Минимальная поддерживающая доза 0,005 мкг\кг\мин. Добиваться увеличения SpO2 выше 85% не следует. Для поддержания оптимального легочного кровотока и легочного сосудистого сопротивления рекомендуется поддерживать SpO2 в пределах 75 – 85%. Следует помнить, что вазапрантан является системным вазодилататором и кроме того, может вызывать угнетение дыхательного центра. Поэтому перед началом применения вазапрантана необходимо подготовиться к проведению интенсивной терапии и ИВЛ. Возникновение осложнений не является показанием для прекращения терапии вазапрантаном.

Побочные эффекты вазапрантана:

1. Респираторные осложнения: Апноэ, угнетение дыхательного центра. Апноэ обычно отмечается в первые несколько часов инфузии. Повышение частоты апноэ обычно ассоциируется с массой менее 2000 г. Быть готовым к проведению ИВЛ!

2. Сердечно-сосудитые осложнения: Гипотензия, тахикардия, брадикардия, покраснение кожи и повышение температуры. Повышение проницаемости сосудистой стенки, формирование периферических отеков.

3. ЦНС: Возбуждение, судорожная готовность, жар.

4. Эндокринные: Гипокальциемия, гипогликемия

5. Гастроинтестинальные: Повышение перистальтики, диарея

6. Гематологические: Ухудшение агрегации, кровотечение.

Пример расчета дозировки Вазапрантана 0,05 мкг/кг/мин для ребенка массой 3000г:

$0,05 \text{ мкг/кг/мин} \times 3 \text{ кг} \times 60 \text{ мин} = 9 \text{ мкг}$  за 1 час. Таким образом, пациенту массой 3 кг может быть введена 0,5 ампулы (20 мкг) вазапрантана в течении 1 часа. Препарат вводится внутривенно, непрерывно(!) на 5% глюкозе или 0,9% NaCl, обязательно через отдельный венозный доступ. Для введения вазапрантана подходит любая периферическая вена.

Проведение скрининга на врожденные пороки сердца в раннем неонатальном периоде является одним из важных способов снижения младенческой смертности. Добавление пульсоксиметрии как дополнительного метода обследования "условно здоровых новорожденных" значительно снижает частоту пропущенных ВПС. При этом скрининг сатурации крови кислородом не исключает тщательного прицельного медицинского осмотра новорожденного на предмет кардиальной патологии, поскольку пульсоксиметрия в редких случаях не позволяет выявить критические пороки сердца, к которым в первую очередь относятся аномалии развития аорты.

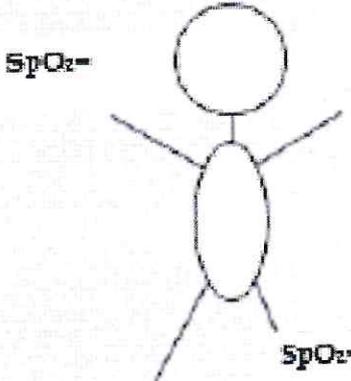
Добавление к скринингу ВПС рутинного измерения артериального давления в раннем неонатальном периоде у всех новорожденных пока не получило убедительного подтверждения своей эффективности и крайней необходимости. Однако данный вопрос требует проведения дальнейших исследований, направленных на оценку чувствительности и специфичности

метода в отношении более своевременного выявления ВПС в сочетании с пульсоксиметрией. Измерение артериального давления на всех конечностях в случае выявления слабой или асимметричной пульсации на периферических артериях должно проводиться в обязательном порядке и незамедлительно сразу же после выявления симптоматики, подозрительной на ВПС.

Новорожденные с подозрением на ВПС по данным скрининговых исследований (прицельный клинический осмотр, пульсоксиметрия, измерение артериального давления на руках и ногах) не могут быть выписаны домой из неонатального отделения без верификации диагноза, т.е. без проведения ЭхоКГ. Новорожденные с выявленными ВПС не могут быть выписаны домой без консультации кардиолога и решения вопроса о тактике дальнейшего наблюдения.

Приложение № 1 к приказу  
департамента здравоохранения  
Костромской области  
от « 13 » 10 \_\_\_\_\_ 2021 г. № 877

Карты скрининга на выявление врождённого порока сердца

Лечебное учреждение	
Отделение новорождённых Скрининг ВПС	
Дата ____ . ____ . 20__ г    Время ____ : ____	
Возраст в часах _____, ЧСС _____	
Правая сторона	Левая сторона
А/Д ____ / ____	А/Д ____ / ____
А/Д ср ____ / ____	А/Д ср ____ / ____
 A stick figure with a circle for a head and an oval for a torso. Two lines extend from the top of the head to the left and right, representing ears. Two lines extend from the bottom of the torso to the left and right, representing legs. The text 'SpO2=' is written to the left of the head and to the right of the right leg.	
Заключение: отрицательно/положительно (ВПС?)	
Выполнил(а) врач/мед сестра _____	
подпись	

Протокол осмотра новорождённого ребёнка перед выпиской из акушерского  
 стационара (нужное подчеркнуть)

1. Кожные покровы:	- Розовые
	- Цианотичные:
	слабо, умеренно, выраженно, дифференцированно (синюшность ног более/менее вражена)
	- Бледные
	Другое _____
2. Пульсация артерий конечностей:	
- правая рука (лучевая/локтевая артерия):	- отчётливая - сниженная - отсутствует
- нога (дорзальная артерия стопы/бедренная артерия):	- отчётливая - сниженная - отсутствует
3. Пульсоксиметрия на конечностях (желательно одновременная):	Правая рука _____ Нога _____
4. Регистрация артериального давления (желательно одновременно):	Правая рука _____ мм.рт.ст. Нога _____ мм.рт.ст.
5. Характер дыхания:	Частота в минуту _____
- втяжение межрёберных промежутков	Да / нет
- движение крыльев носа	Да / нет
- шумное дыхание	Да / нет
6. Характеристика деятельности ЦНС:	- активность нормальная - угнетена
7. Локализация верхушечного толчка:	- слева от грудины - справа от грудины
8. Локализация края печени:	- в правом подреберье - в левом подреберье - по срединной линии
9. Характер сердечного ритма:	- частота в 1 минуту ____ - ритмичный - аритмичный
10. Шум в сердца:	Да / нет
11. Характеристика диуреза:	Нормальный / снижен

12. Дополнительные сведения (подозрение на синдромальную патологию,  
 множественные пороки развития)

Подпись врача \_\_\_\_\_