

*Рецензия на историю развития
ребенка*

Улалзаева Л.С. № 3339

Докладчик : врач-ординатор ОРИТ
Дашинимасев А.В.

Анамнез:

- *Девочка от 1 беременности, 1 преждевременных оперативных родов в 24 недели.*
- *На учете с 20-21 недели.*
- *Течение настоящей беременности: Анемия 1 степени. ИЦН. ИФА: тохо – отр. УЗИ: в 23 нед. Неиммунная водянка 1 плода. Монохориальная диамниотическая двойня, многоводие обоих плодов. В 24 – 25 нед. НМПК и ФПН 2 степени у 1 плода, ИБ степени у 2 плода. Транзиторная брадикардия.*

- *Дата родов: 04 сентября 2019 г. 00 час. 43 мин*
- *Пол: женский;*
- *Масса: 730 гр; Длина: 28см;*
- *Окружность головы/груди: 24/19см.*
- *По шкале Апгар: 3/4 балла.*

ДИАГНОЗ

- Направляется на патологоанатомическое исследование с диагнозом:
- Основной:
- - РДСН тяжелой степени.
- Сопутствующий:
- -Церебральная ишемия тяжелой степени.
- Осложнения:
- -ГЗФАП. НКз.
- -Легочное кровотечение.
- -ВЧК.
- -Анемия тяжелой степени. РКК.
- Фон:
- -Недоношенность 24 недели. ЭНМТ.
- -II ребенок из двойни.
- -ВУИ.

Патологоанатомический диагноз

- **Основное заболевание:** Синдром дыхательных расстройств новорожденных, гиалиновые мембраны.
- **Фоновое заболевание:** Недоношенность 24 недели. ЭНМТ. МФН внутренних органов.
- **Осложнения основного заболевания:** Тромбо-геморрагический синдром (полимикротромбоз сосудов микроциркуляторного русла, двустороннее внутрижелудочковое кровоизлияние 3 степени с лейкомаляцией, фибриновые тромбы и интраальвеолярные и субплевральные кровоизлияния в легких, кровоизлияния и очаговый нефронекроз в почках, субкапсулярные кровоизлияния в печени). Отек головного мозга.
- **Сопутствующие заболевания:** открытый артериальный проток.
- Сопоставление заключительного клинического и патологоанатомического диагноза-**совпадение**.
- **Причина смерти ребенка:** синдром дыхательных расстройств новорожденного с развитием тромбо-геморрагического синдрома и отека головного мозга.

- В современном акушерстве одной из актуальных проблем остается невынашивание беременности. В развитых странах мира частота преждевременных родов составляет от 5% до 9%, в различных регионах Российской Федерации — от 6% до 15%, в Москве — около 6% наблюдений. В структуре ранней неонатальной смертности 60–70% составляют недоношенные дети, 50% из них имеют различную степень выраженности неврологических расстройств. Выживаемость новорожденных с ЭНМТ зависит от ГВ и колеблется от 6% при 22 ГВ до 92% при 28 неделях ГВ. Младенцы с весом при рождении менее 500 г и ГВ менее 23 недель выживают крайне редко (значительно меньше 10%), а выживание данного контингента с сохранением здоровья в настоящее время практически невозможно. По данным разных авторов, частота выживания младенцев с весом при рождении более 750 г и ГВ более 26 недель в США составляет более 70%. Выживание пациентов с весом при рождении 500–750 г и ГВ 23–26 недель (зона предела жизнеспособности) составляет от 30 до 60%, а заболеваемость выживших детей весьма значительна.
- У глубоко недоношенных детей в связи с незрелостью легочной ткани возникает первичный дефицит сурфактанта, что является причиной СДР в раннем неонатальном периоде. Современные перинатальные технологии позволяют большинству таких детей сохранить жизнь. Тем не менее в силу крайней степени морфофункциональной незрелости ребенка или тяжелого сопутствующего заболевания может наступить и летальный исход.

- Одной из патологий, усугубляющих тяжесть состояния недоношенных детей, является функционирование открытого артериального протока (ОАП) с шунтированием крови из аорты в легочную артерию, сопровождающееся переполнением сосудов малого круга кровообращения и обеднением большого круга. Частота встречаемости гемодинамически значимого ОАП находится в обратной зависимости от гестационного возраста. Частота ОАП у новорожденных с ОНМТ составляет от 50% до 70%.
- У доношенных детей длительно функционирующий ОАП в подавляющем большинстве случаев является признаком ВПС. Причиной этого состояния является нарушение формирования протока. Длительно функционирующий ОАП у недоношенного ребенка, как правило, является признаком морфо-функциональной незрелости.
- Использование термина открытый артериальный проток (ОАП) и гемодинамически значимый функционирующий артериальный проток (ГЗФАП) правомочно только в случае шунтирования крови из аорты в легочную артерию (слева-направо). Состояние шунтирования крови по протоку в обратном направлении – из легочной артерии в аорту (справа-налево) обозначается рядом других терминов в зависимости от конкретной клинической ситуации – персистирующая легочная гипертензия, синдром персистирующих фетальных коммуникаций, фетальное кровообращение и т.д.
- У большинства новорожденных артериальный проток функционирует в течение 12-72 часов с преимущественно лево-правым сбросом, но гемодинамического значения это не имеет. Целый ряд механизмов, к которым в том числе относятся утолщение интимы и спазмирование сосуда, приводят к функциональному его закрытию.
- Случаи, при которых функционирование артериального протока сопровождается значительными (подтвержденными эхокардиографически) нарушениями гемодинамического статуса обозначаются как гемодинамически значимый открытый артериальный проток.

ФАКТОРЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ ПЕРСИСТИРОВАНИЮ ОАП У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ

Аntenатальные факторы	Постнатальные факторы
Применение НПВП в III триместре беременности*	Асфиксия при рождении
Применение в родах простагландина F _{1α}	РДС
Хориоамнионит	Применение сурфактанта
Отсутствие антенатальной профилактики РДС	Гипервентиляция легких
Недоношенность	Пневмоторакс
	Анемия
	Избыточная инфузионная терапия
	Фототерапия**
	Применение оксида азота

Клиническая картина:

В зависимости от сроков проявления клинические признаки функционирования протока можно подразделить на ранние (в первые 7 суток после рождения) и поздние (2-4 неделя жизни). В первую неделю жизни функционирование артериального протока можно подозревать при следующих клинических проявлениях:

- Усугубление тяжести РДС
- Неустойчивые («плавающие») показатели насыщения гемоглобина кислородом;
- Метаболический или смешанный ацидоз;
- Систолический шум во II-III межреберье слева от грудины.
- Плохое усвоение энтерального питания
- Развитие легочного кровотечения
- Артериальная гипотензия
- Снижение диуреза
- Апноэ

Кроме того, ОАП может стать причиной ранних ВЖК.

К поздним проявлениям функционирования ОАП относится появление застойной сердечной недостаточности.

«Золотым стандартом» диагностики ОАП является доплерэхокардиография. Доказано, что появление эхокардиографических признаков значимости ОАП опережает типичные клинические проявления в среднем на 2-3 суток. Своевременная эхокардиографическая диагностика ОАП позволяет поставить диагноз и, при наличии показаний, начать лечение.

ДИАГНОСТИКА ОАП:

Единственным методом диагностики гемодинамической значимости ОАП является ЭХО кардиография. Эхокардиография проводится в возрасте до 48 часов жизни всем новорожденным из группы риска, к которым относятся:

- все новорожденные ГВ ≤ 30 нед.;
- новорожденные ГВ 31-34 недели, в том случае если:
- им проводится ИВЛ;
- им вводился сурфактант;
- у них развилось легочное кровотечение в возрасте до 48 часов жизни.

Гемодинамическая значимость ОАП.

Открытый артериальный проток можно считать гемодинамически значимым, если имеются все основные критерии и как минимум один из дополнительных критериев.

- 1. Основные:

- Диаметр ОАП $>1,5$ мм (при массе тела < 1500 г)*

- Шунтирование крови слева направо

*Для детей с массой тела > 1500 г используется другой критерий: диаметр ОАП $> 1,4$ мм/кг

- 2. Дополнительные подразделяются на две группы:

- Критерии переполнения малого круга кровообращения.

- Критерии обеднения большого круга кровообращения.

Лечение:

- МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ ОАП:

Лечение гемодинамически значимого ОАП основано на подавлении синтеза простагландинов – одного из основных факторов, поддерживающих проток открытым. С этой целью используют нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) – ингибиторы циклоксигеназы. В РФ в настоящее время зарегистрирован только один препарат для закрытия ОАП – Ибупрофен для внутривенного введения – ПЕДЕЯ.

Дозы и курс лечения ПЕДЕЯ.

Курс терапии состоит из трёх внутривенных введений препарата с интервалами между введениями 24 ч. Доза ибупрофена рассчитывается в зависимости от массы тела:

- 1-е введение: 10 мг/кг;
- 2-е и 3-е введение: 5 мг/кг.
- При раннем применении (в первые 3–4 дня жизни) в/в введения ибупрофена у недоношенных детей его эффективность достигает 75–80%. Исключения составляют дети, родившиеся на сроке гестации менее 25 недель и имеющие массу тела при рождении менее 750 г. Через 48 часов после последнего введения проводится эхокардиографическое исследование и оценивается наличие артериального протока и его гемодинамическая значимость. При наличии гемодинамически значимого ОАП назначается второй курс в/в введения ибупрофена. Если через 48 часов после окончания второго курса в/в введения ибупрофена ГЗОАП сохраняется, следует рассмотреть вопрос о хирургическом вмешательстве.

Рекомендации по назначению медикаментозной терапии ОАП в зависимости от гестационного срока пациента.

менее 28 недель	Рекомендуется проведение пресимптоматической (до появления клинической симптоматики) медикаментозной терапии ОАП, на основании ЭХО-данных о гемодинамической значимости ОАП.
28-32 недели	Рекомендуется начать лечение при наличии клинических проявлений функционирования ОАП (легочное кровотечение; зависимость от респираторной поддержки, сохраняющаяся более 48 часов, или прогрессирующая дыхательная недостаточность; значительная артериальная гипотензия)
32-34 недели	Назначение медикаментозной терапии ОАП может быть рассмотрено в индивидуальном порядке при наличии зависимости от респираторной терапии, прогрессировании гемодинамической значимости ОАП

В случае, если антенатальная профилактика РДС не проводилась, показания к проведению медикаментозной терапии ОАП могут быть расширены. Тактика консервативной терапии при гемодинамически значимом ОАП должна быть определена внутренним протоколом клиники.

- Противопоказания к назначению медикаментозной терапии ОАП:
- Жизнеугрожающее инфекционное заболевание (сепсис), лечение которого не начато;
- Активное кровотечение, нарушение коагуляции (лечение может быть начато после проведения антигеморрагической терапии при условии прекращения кровотечения);
- ВЖК II-IV степени (лечение может быть начато после проведения антигеморрагической терапии при условии отсутствия прогрессирования ВЖК);
- Диурез менее 0,6 мл/кг/мин за последние 8 часов
- Креатинин $\geq 1,5$ мг/дл (132 мкмоль/л)
- Количество тромбоцитов менее $60 \cdot 10^9$ /л (лечение может быть начато после трансфузии тромбоцитарной массы);
- Подозрение на НЭК и другую хирургическую абдоминальную патологию;
- Выраженная гипербилирубинемия, требующая заменного переливания крови;
- НПВП могут быть назначены не ранее, чем через 24 часа после применения кортикостероидов.
- Абсолютное противопоказание – состояния шунтирования крови из легочной артерии в аорту, при которых функционирование ОАП является жизненно необходимым. ВПС: атрезия лёгочной артерии, тетрада Фалло, коарктация аорты и др., а также персистирующая легочная гипертензия.

ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ОАП

- Показания к хирургической коррекции ОАП у недоношенных детей:
- Хирургическая коррекция ОАП у недоношенного ребенка показана при одновременном наличии трех признаков:
- Гемодинамическая значимость ОАП, подтвержденная ЭХО
- Зависимость от ИВЛ
- Неэффективность двух курсов медикаментозной терапии ОАП или наличие противопоказаний к медикаментозной терапии ОАП (см. выше); Вопрос о целесообразности хирургической коррекции ОАП решается консилиумом с участием неонатолога, кардиолога (при наличии ставки кардиолога в лечебном учреждении), специалиста функциональной диагностики, кардиохирурга или детского торакального хирурга. Показания к хирургическому вмешательству формулируются лечащим неонатологом. Учитывая низкую эффективность и высокий процент осложнений медикаментозной терапии у новорожденных гестационного возраста менее 25 недель, решением консилиума вопрос о терапии этой категории пациентов может быть решен в пользу первично хирургической коррекции.
- Противопоказания к хирургической коррекции ОАП у недоношенных детей:
- Нестабильная центральная гемодинамика: некорригированная артериальная гипотензия, шок;
- Наличие нарушений гемостаза, ДВС синдром в стадии гипокоагуляции;
- Тяжелые метаболические нарушения;
- Тяжелый инфекционный процесс, сопровождающийся полиорганной недостаточностью;
- Напряженный пневмоторакс
- Наличие пневмонии не является противопоказанием для проведения операции, так как функционирование ОАП является одним из факторов, способствующих поддержанию инфекционного процесса в легких

Необходимые условия для проведения операции

- Для новорождённых с экстремально низкой массой тела рекомендуется проведение операции в условиях одного стационара, без транспортировки, возможно в условиях отделения реанимации новорождённых. Проведение операции возможно при наличии у стационара лицензии по детской хирургии.

По введению документации и тактики ведения.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ ПРИКАЗ

от 10 мая 2017 г. N 203н

Критерии качества в стационарных условиях и в условиях дневного стационара:

Ведение медицинской документации - медицинской карты стационарного больного, истории родов, истории развития новорожденного (далее - стационарная карта): заполнение всех разделов, предусмотренных стационарной картой; наличие информированного добровольного согласия на медицинское вмешательство	Замечаний нет.
Первичный осмотр пациента и сроки оказания медицинской помощи в приемном отделении или профильном структурном подразделении (далее - профильное отделение) (дневном стационаре) или отделении (центре) анестезиологии-реанимации медицинской организации: оформление результатов первичного осмотра, включая данные анамнеза заболевания, записью в стационарной карте	Проведено .
Установление предварительного диагноза врачом приемного отделения или врачом профильного отделения (дневного стационара) или врачом отделения (центра) анестезиологии-реанимации медицинской организации не позднее 2 часов с момента поступления пациента в медицинскую организацию.	Проведено .
Формирование плана обследования пациента при первичном осмотре с учетом предварительного диагноза.	Проведено .
Формирование плана лечения при первичном осмотре с учетом предварительного диагноза, клинических проявлений заболевания, тяжести заболевания или состояния пациента, лабораторных и инструментальных методов исследования (при наличии).	Проведено .
Назначение лекарственных препаратов с учетом инструкций по применению лекарственных препаратов, возраста пациента, пола пациента, тяжести заболевания, наличия осложнений основного заболевания (состояния) и сопутствующих заболеваний.	Проведено .
Указание в плане лечения метода (объема) хирургического вмешательства при заболевании (состоянии) и наличии медицинских показаний, требующих хирургических методов лечения и (или) диагностики.	Проведено .

Установление клинического диагноза на основании данных анамнеза, осмотра, данных лабораторных и инструментальных методов обследования, результатов консультаций врачей-специалистов, предусмотренных стандартами медицинской помощи, а также клинических рекомендаций: установление клинического диагноза при поступлении пациента по экстренным показаниям не позднее 24 часов с момента поступления пациента в профильное отделение.

Проведено.

Внесение в стационарную карту в случае особенностей течения заболевания, требующих дополнительных сложных и длительно проводимых методов исследований, соответствующей записи, заверенной подписью заведующего профильным отделением (дневным стационаром): принятие решения о необходимости проведения дополнительных исследований вне данной медицинской организации врачебной комиссией медицинской организации с оформлением протокола и внесением в стационарную карту. принятие при затруднении установления клинического диагноза и (или) выбора метода лечения решения консилиумом врачей с оформлением протокола и внесением в стационарную карту. оформление обоснования клинического диагноза соответствующей записью в стационарной карте, подписанного лечащим врачом и заведующим профильным отделением (дневным стационаром).

Замечаний нет.

Проведение в обязательном порядке осмотра заведующим профильным отделением (дневным стационаром) в течение 48 часов (рабочие дни) с момента поступления пациента в профильное отделение (дневной стационар) медицинской организации, далее по необходимости, но не реже 1 раза в неделю, с внесением в стационарную карту соответствующей записи, подписанной заведующим профильным отделением (дневным стационаром)

Проведено.

Проведение коррекции плана обследования и плана лечения с учетом клинического диагноза, состояния пациента, особенностей течения заболевания, наличия сопутствующих заболеваний, осложнений заболевания и результатов проводимого лечения: проведение коррекции плана обследования и плана лечения по результатам осмотра лечащего врача профильного отделения (дневного стационара), осмотра заведующим профильным отделением (дневным стационаром) после установления клинического диагноза; проведение коррекции плана обследования и плана лечения по результатам осмотра лечащего врача профильного отделения (дневного стационара), осмотра заведующим профильным отделением (дневным стационаром) при изменении степени тяжести состояния пациента.

Проведено.

<p>Назначение лекарственных препаратов, не включенных в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения и перечень медицинских изделий, имплантируемых в организм человека при оказании медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, врачебной комиссией медицинской организации, с оформлением решения протоколом с внесением в стационарную карту. осуществление при наличии медицинских показаний перевода пациента в другое профильное отделение внутри медицинской организации с принятием решения о переводе заведующими соответствующими структурными подразделениями (из которого переводится пациент и в которое переводится пациент) с внесением соответствующей записи в стационарную карту.</p>	<p>Проведено.</p>
<p>Осуществление при наличии медицинских показаний перевода пациента в другую медицинскую организацию, имеющую оборудование в соответствии со стандартом оснащения и кадры в соответствии с рекомендуемыми штатными нормативами, утвержденными соответствующими порядками оказания медицинской помощи по профилям или группам заболеваний, с принятием решения о переводе врачебной комиссией медицинской организации, из которой переводится пациент (с оформлением протокола и внесением в стационарную карту), и согласованием с руководителем медицинской организации, в которую переводится пациент</p>	<p>Не нуждался.</p>
<p>Проведение экспертизы временной нетрудоспособности в установленном порядке.</p>	<p>Не нуждался</p>
<p>Проведение при летальном исходе патолого-анатомического вскрытия в установленном порядке.</p>	<p>Проведено.</p>
<p>Отсутствие расхождения клинического диагноза и патолого-анатомического диагноза.</p>	<p>Диагноз совпадает.</p>
<p>Оформление по результатам лечения в стационарных условиях и в условиях дневного стационара выписки из стационарной карты с указанием клинического диагноза, данных обследования, результатов проведенного лечения и рекомендаций по дальнейшему лечению, обследованию и наблюдению, подписанной лечащим врачом, заведующим профильным отделением (дневным стационаром) и заверенной печатью медицинской организации, на которой идентифицируется полное наименование медицинской организации в соответствии с учредительными документами, выданной на руки пациенту (его законному представителю) в день выписки из медицинской организации.</p>	<p>Не нуждается.</p>

Критерии качества специализированной медицинской помощи детям при синдроме дыхательного расстройства у новорожденного и первичном ателектазе у новорожденного (коды по МКБ-10: P22.0; P28.0)

N п/ п	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнена оценка функции дыхания по шкале Silverman	Да
2.	Выполнена пульсоксиметрия с мониторингом частоты сердечных сокращений не позднее 1 минуты от момента выявления дыхательных нарушений	Да
3.	Выполнено ингаляторное введение кислорода и/или неинвазивная искусственная вентиляция легких и/или искусственная вентиляция легких (при наличии медицинских показаний)	Да
4.	Выполнено мониторирование жизненно важных функций (дыхания, уровня насыщения кислородом в крови, пульса)	Да
5.	Выполнено введение сурфакта (при наличии показаний и отсутствии медицинских противопоказаний)	Да
6.	Выполнено исследование кислотно-основного состояния крови (Ph, PaCO ₂ , PaO ₂ , BE) не позднее 3 часа от момента выявления дыхательных нарушений по шкале Silverman	Да
7.	Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый не позднее 24 часа от момента выявления дыхательных нарушений по шкале Silverman	Да
8.	Выполнена рентгенография органов грудной клетки не позднее 24 часов от момента выявления дыхательных нарушений по шкале Silverman	Да
9.	Отсутствие развития синдрома "утечки воздуха"	Да

В соответствии с КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по введению новорожденных с респираторным дистресс – синдромом.

Оценка ДН по шкале Сильвермана.	Проведена
Проведение рентгенологического обследования. (Детям с ДН проведения рентген- обследования в течение 24 часов.)	Проведено.
Всем новорожденным с дыхательными нарушениями в первые часы жизни наряду с рутинными анализами крови на кислотно-основное состояние, газовый состав и уровень глюкозы рекомендуется. Проведение клинического анализа крови с подсчетом нейтрофильного индекса.	Проведено.
Определение уровня С-реактивного белка в крови.	Проведено.
Микробиологический посев крови (оценка результата не ранее, чем через 48 ч.)	Проведено.
При тяжелом состоянии рекомендуется определение уровня прокальцитонина в крови.	Проведено.
При показаниях проведения заместительной терапии эндогенного сурфактанта.	Проведена.
Повторно введения сурфактанта (При наличии показаний)	
Проведения ВЧИВЛ 1. Неэффективность традиционной ИВЛ. 2. Для поддержания приемлемого газового состава крови необходимо увеличение: MAP > 13 см. вод. ст. у детей с массой тела > 2500 г. MAP > 10 см. вод. ст. у детей с массой тела 1000 - 2500 г. MAP > 8 см. вод. ст. у детей с массой тела < 1000 г. 3. Тяжелые формы синдрома утечки воздуха (пневмоторакс, интер-стициальная легочная эмфизема))	Проведена.

Дефектур

а:

- По введению документации: замечаний нет.
- По диагностике: замечаний нет.
- По тактике ведения: замечаний нет.
- Случай на этапе ОРИТ ГАУЗ «ГПЦ г. Улан-Удэ» неуправляемый.

Рецензент Дашинимаев А.В. врач ОРИТ.