

*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 выполне ния |
|--------------|---|--------------------------|
| 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.