

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ДЕРЖАВНЕ ПІДПРИЄМСТВО «ДЕРЖАВНИЙ ЕКСПЕРТНИЙ ЦЕНТР
МІНІСТЕРСТВА ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ»
АСОЦІАЦІЯ НЕОНАТОЛОГІВ УКРАЇНИ

**ПУЛЬСОКСИМЕТРИЧНИЙ СКРИНІНГ
КРИТИЧНИХ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ У
НОВОНАРОДЖЕНИХ**

КЛІНІЧНА НАСТАНОВА, ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗАХ

2022

ЗМІСТ

Склад мультидисциплінарної робочої групи з опрацювання клінічної настанови.....	3
СПИСОК СКОРОЧЕНЬ	6
ПЕРЕДМОВА РОБОЧОЇ ГРУПИ З АДАПТАЦІЇ КЛІНІЧНОЇ НАСТАНОВИ.....	7
ВСТУП.....	9
ОСНОВНІ ПОЛОЖЕННЯ.....	12
1. Стан проблеми. Критичні вроджені вади серця	12
2. Пульсоксиметрія як неінвазивний метод оцінки насичення артеріальної крові киснем.....	29
3. Принцип роботи пульсоксиметра.....	31
4. Обладнання для проведення пульсоксиметричного скринінгу.....	33
5. Показання та обмеження проведення пульсоксиметричного скринінгу у новонароджених	35
6. Підготовка до проведення пульсоксиметричного скринінгу.....	38
7. Методика проведення пульсоксиметрії	49
8. Клінічна оцінка результатів пульсоксиметрії	54
9. Освіта. Навчання та інформування батьків	56
10. Лікувальні рекомендації щодо госпіталізація новонароджених, які не пройшли пульсоксиметричний скринінг	59
Додаток.....	60

Склад мультидисциплінарної робочої групи з опрацювання клінічної настанови

Знаменська Тетяна Костянтинівна	заступниця директора з перинатальної медицини державної установи «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України», член-кор. НАМН України, д.м.н., професорка, заступниця голови робочої групи з клінічних питань (за згодою);
Гончарь Маргарита Олександрівна	завідувачка кафедри педіатрії №1 та неонатології Харківського національного медичного університету, д.м.н., професорка;
Добрянський Дмитро Олександрович	професор кафедри педіатрії №2 Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького, експерт МОЗ з неонатології, д.м.н., професор;
Авраменко Тетяна Василівна	завідувачка відділення акушерської ендокринології та патології плода державної установи «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України», д.м.н., професорка (за згодою);
Анікін Іван Олександрович	доцент кафедри дитячої хірургії та анестезіології Запорізького медичного університету;
Аряєв Микола Леонідович	завідувач кафедри педіатрії №1, неонатології та біоетики Одеського національного медичного університету, член-кореспондент НАМН України, д.м.н., професор;
Бакаєва Олена Миколаївна	лікар-неонатолог Національної дитячої спеціалізованої лікарні «Охматдит» МОЗ України;
Батман Юрій Анастасович	професор кафедри акушерства, гінекології та неонатології післядипломної освіти Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, д.м.н., професор;
Бойченко Альона Дмитрівна	доцент кафедри педіатрії №1 та неонатології Харківського національного медичного університету, д.м.н.;
Воробйова Ольга Володимирівна	провідний науковий співробітник відділу неонатології державної установи «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», експерт МОЗ, д.м.н., професорка (за згодою);

- Годованець Юлія Дмитрівна професорка кафедри педіатрії, неонатології та перинатальної медицини Буковинського державного медичного університету, д.м.н.;
- Горбатюк Ольга Михайлівна завідувачка кафедри дитячої хірургії Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, експерт МОЗ;
- Клименко Тетяна Михайлівна завідувачка кафедри неонатології Харківської медичної академії післядипломної освіти, експерт МОЗ, д.м.н., професорка;
- Кондратова Ірина Юріївна керівниця Харківського регіонального перинатального центру, доцент кафедри педіатрії № 1 та неонатології Харківського національного медичного університету, к.м.н.;
- Корнійчук Олег Володимирович завідувач відділення анестезіології та інтенсивної терапії новонароджених КНП «Київська міська дитяча клінічна лікарня № 2» (за згодою);
- Мавропуло Тетяна Карлівна завідувачка кафедри госпітальної педіатрії та неонатології Дніпровського державного медичного університету, д.м.н., професорка;
- Орлова Тетяна Олександрівна завідувачка відділення інтенсивної терапії глибоко недоношених дітей Національної дитячої спеціалізованої лікарні «Охматдит» МОЗ України;
- Павлишин Галина Андріївна завідувачка кафедри педіатрії № 2 Тернопільського державного медичного університету імені І.Я. Горбачевського МОЗ України, д.м.н., професорка;
- Похилько Валерій Іванович проректор з науково-педагогічної та виховної роботи, професор кафедри педіатрії № 1 з пропедевтикою та неонатологією ВДНЗУ «Українська медична стоматологічна академія», експерт МОЗ, д.м.н., професор;
- Тишкевич Валерія Миколаївна завідувачка відділення анестезіології та інтенсивної терапії новонароджених комунального некомерційного підприємства «Перинатальний центр м. Києва» (за згодою);

Яблонь Ольга Степанівна завідувачка кафедри педіатрії № 1 Вінницького національного медичного університету імені Н.І. Пирогова, д.м.н., професорка.

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана Іванівна начальник відділу стандартизації медичної допомоги Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу;

Шилкіна Олена Олександрівна заступник начальника відділу стандартизації медичної допомоги Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України».

Електронну версію документа можна завантажити з офіційного сайту Міністерства охорони здоров'я України (<http://www.moz.gov.ua>) та з Реєстру медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги, що розміщений на сайті Державного експертного центру МОЗ України (<https://www.dec.gov.ua/mtd/home/>).

Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України є членом

Guidelines International Network

(Міжнародна мережа настанов)



Рецензенти:

Марушко Юрій Володимирович завідувач кафедри педіатрії післядипломної освіти Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, доктор медичних наук, професор

Бекетова Галина Володимирівна завідувачка кафедри дитячих і підліткових захворювань Національного університету здоров'я України імені П.Л. Шупика, член-кореспондент Національної академії медичних наук України, професор

Перегляд клінічної настанови заплановано на 2028 рік

СПИСОК СКОРОЧЕНЬ

ВАП	відкрита артеріальна протока
ВВС	вроджена вада серця
ВООЗ	Всесвітня організація охорони здоров'я
ЗОЗ	заклад охорони здоров'я
КВВС	критична вроджена вада серця
ДЕХОКГ	доплерехокардиографія
ПР	права рука
Н	нога
УЗД	ультразвукове дослідження
CDC	Centers for Disease Control and Prevention / Центри з контролю і профілактики захворювань
FDA	Food and Drug Administration / Управління по санітарному нагляду за якістю харчових продуктів і медикаментів
SpO ₂	сатурація оксигемоглобіну в артеріальній крові, вимірювану неінвазивно за допомогою пульсоксиметру
SaO ₂	сатурація оксигемоглобіну в артеріальній крові, вимірювану при аналізі її газового складу

ПЕРЕДМОВА РОБОЧОЇ ГРУПИ З АДАПТАЦІЇ КЛІНІЧНОЇ НАСТАНОВИ

Вроджені вади серця – найчастіша група вроджених вад розвитку і провідна причина дитячої смертності від вроджених дефектів. Однак більшість вроджених серцевих аномалій піддаються хірургічній корекції, якщо діагностика і втручання відбуваються своєчасно. Дослідження довели, що пульсоксиметричний скринінг для виявлення гіпоксемії дозволяє на ранній стадії діагностувати критичні вроджені вади серця (далі – КВВС) у новонароджених. Раннє виявлення направлено на поліпшення результатів за рахунок запобігання смерті або захворюваності, викликаній серцево-судинним колапсом. Пульсоксиметрія також є цінним інструментом для діагностики респіраторних та інших захворювань, що призводять до гіпоксемії. З огляду на це адаптація клінічної настанови та розробка стандарту медичної допомоги спеціалізованої медичної допомоги є надзвичайно актуальною.

Розробка та впровадження сучасних медико-технологічних документів на засадах доказової медицини є необхідним підґрунтями для застосування в сфері охорони здоров'я медичних технологій з науково доведеною ефективністю. Клінічна настанова – це рекомендаційний документ з найкращої медичної практики, заснованої на доказах ефективності, в першу чергу для практикуючих лікарів.

Дана клінічна настанова за своєю формою, структурою та методичними підходами щодо використання вимог доказової медицини адаптована відповідно до наказу Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

Дана клінічна настанова створена з урахуванням найкращої практики проведення пульсоксиметричного скринінгу КВВС у новонароджених на основі оригінальних документів: 1) Discussion document: National guidelines for newborn pulse oximetry screening (2021); 2) Updated Strategies for Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (2020); 3) Considerations for Newborn Screening for Critical Congenital Heart Disease in Low- and Middle-Income Countries (2020); 4) Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Defects in Newborns. Cochrane for Clinicians Putting Evidence into Practice (2019); 5) Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects (Cochrane Database of Systematic Reviews) (2018); 6) Canadian Cardiovascular Society/Canadian Pediatric Cardiology Association Position Statement on Pulse Oximetry Screening in Newborns to Enhance Detection of Critical Congenital Heart Disease (2017); 7) Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects: a European consensus statement (2017); 8) Recommendations for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (CCHD). Minnesota Department of Health Newborn

Screening Program (2014); 9) Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (2013); 10) Hospital Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (2012); 11) Guidelines for Newborn Screening for Critical Congenital Heart Disease (2012).

Клінічна настанова представляє сучасні підходи до скринінгової діагностики КВВС у новонароджених у раній неонатальний період, включаючи особливості післяпологової адаптації серцево-судинної системи з розвитком можливих коротко- і довгострокових несприятливих наслідків несвоєчасної діагностики ВВС. Для цієї настанови із зазначених вище міжнародних прототипів використано лише інформацію стосовно новонароджених дітей.

Клінічна настанова «Пульсоксиметричний скринінг критичних вроджених вад серця у новонароджених» адаптована мультидисциплінарною робочою групою, до якої увійшли лікарі-неонатологи, лікарі-педіатри, лікарі-анестезіологи, керівники закладів охорони здоров'я (далі – ЗОЗ) та інші медичні працівники. Доказовість рекомендацій настанови оцінено за допомогою системи GRADE.

Відповідно до ліцензійних вимог та стандартів акредитації у ЗОЗ має бути наявний внутрішній документ (клінічний маршрут пацієнта), що уніфікує клінічну практику застосування пульсоксиметричного скринінгу на локальному рівні.

ВСТУП

Необхідність створення даної клінічної настанови

Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Defects in Newborns. Cochrane for Clinicians Putting Evidence into Practice (2019)

Вроджені вади серця (ВВС) зустрічаються приблизно у 8 з 1000 живонароджених (Centers for Disease Control and Prevention [CDC], 2012), майже 30% випадків смерті дітей, пов'язаних з вродженими дефектами (CDC, 2013b). З тих дітей із ВВС, 25% мають критичну вроджену ваду серця (КВВС) які потребують хірургічної корекції у перші дні життя або протягом першого тижня життя. Число смертей, пов'язаних з невстановленою або пізньої діагностики КВВС сильно варіюється, тому актуальним є необхідність забезпечення заходів щодо раннього виявлення та хірургічного втручання.

У перші дні і тижні життя новонароджені з невиявленою КВВС знаходяться в відносній небезпеці до закриття відкритої артеріальної протоки (ВАП), яка забезпечує легеневий або системний кровоток. Закриття ВАП у дитини з КВВС може призвести до значного пошкодження органів у результаті порушення гемодинаміки, з можливим, одним з найбільш руйнівних наслідків – травмою головного мозку через ішемію. Таким чином, втручання новонародженому з діагнозом КВВС робиться протягом перших днів життя і може включати в себе призначення простагландинів, рентгенодоваскулярну операцію та хірургічну корекцію вади. Все це веде до значного поліпшення показників виживаності дітей з КВВС.

Цілями цього керівництва є: забезпечення стратегії раннього виявлення КВВС; поліпшення діагностичної точності, результатів лікування та якості життя дітей з КВВС.

Hospital Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (2012)

Дане керівництво призначено для надання допомоги кожній пологовій установі створити свою власну політику проведення і програму реалізації проведення скринінгу по виявленню КВВС. Ці методики і процедури повинні бути чіткими, повними і заснованими на фактичних даних, а також повинні стосуватися компонентів, перерахованих нижче:

- Обладнання
- Навчання
- Скринінг
- Освіта

***Коментар робочої групи:** мультидисциплінарною робочою групою було прийнято рішення щодо узагальнення інформації відповідно до нормативно-правової бази України, в якості джерела даних з доказової медицини використовуються сучасні клінічні настанови, що вже застосовуються в міжнародній практиці та містять систематизовані положення стосовно медичної та медико-соціальної допомоги з високим рівнем доказовості*

рекомендацій, що ґрунтуються на систематичному узагальненні наукових доказів, які отримані під час клінічних досліджень високої якості (зокрема рандомізованих контрольованих досліджень).

Мультидисциплінарна робоча група використала формат узагальнення відповідних стратегій надання медичної допомоги з наступним формулюванням обґрунтованих клінічних рекомендацій з використанням системи GRADE, яка відображає думку авторів стосовно сили доказів для кожної з рекомендацій. Якість доказів і силу рекомендацій, які використано в настанові, наведено у *таблиці 1*. Підхід GRADE був використаний для оцінки якості доказів та тлумачення результатів. Автори окремих розділів незалежно вибирали дані про методи, типи учасників, інтервенції та результати вибраних випробувань, а потім оцінювали рівень доказів (LOE) та ступінь рекомендацій (GOR). Класифікація SIGN використовувалася для призначення як рівня доказів, так і ступеню рекомендацій. Шкали, що використовуються для оцінки LOE та GOR, наведені в *таблицях 1 та 2*. Крім класичної класифікації трьох класів (A/B/0), системою оцінювання також була запропонована категорія «Елементи належної практики» (Good practice points - GPP) (табл. 2), що дало змогу авторам на основі їх досвіду робити експертні рекомендації для клінічно актуальних питань, що не були охоплені відповідними дослідженнями. Крім того, була сформульована текстова рекомендація (табл. 3), яка дала б потенційно більш чітко виражену рекомендацію для користувачів настанов; експертам було доручено зосередити увагу на наступних рекомендаціях: «Умовна рекомендація» та «Безперечна рекомендація».

Для досягнення консенсусу всіх учасників робочої групи щодо кожної окремої настанови, за допомогою програмного забезпечення SurveyMonkey (SurveyMonkey Europe, 2 Shelbourne Buildings, 2nd Floor, Shelbourne Road, Ballsbridge, Dublin 4, Ireland), здійснювалося від одного до трьох раундів онлайн голосування. Перший раунд відбувся після завершення окремою групою авторів кожної індивідуальної настанови. Щоб досягти найвищого рівня прийняття на фінальному (друге чи третє) онлайн-голосуванні, результати зворотного зв'язку щодо онлайн-голосування та відповідного онлайн-оговорення використовувалися для зміни та вдосконалення початкових рекомендацій. Даний процес модифікації індивідуальних інструкцій продовжувався до кінця 2017 року. Рівень консенсусу, що був досягнутий, наведений з кожною окремою рекомендацією (табл. 4).

Таблиця 1

Рейтингова схема щодо сили доказів

Рівень доказовості (РД)	Тип доказів
1++	Високоякісні мета-аналізи, систематичні огляди

Рівень доказовості (РД)	Тип доказів
	рандомізованих контрольованих досліджень (РКД) або РКД з дуже низьким рівнем ризику систематичних похибок
1+	Добре проведені мета-аналізи, систематичні огляди рандомізованих контрольованих досліджень (РКД) або РКД з низьким рівнем ризику систематичних похибок
1-	Мета-аналізи, систематичні огляди рандомізованих контрольованих досліджень (РКД) або РКД з високим рівнем ризику систематичних похибок
2++	Високоякісні систематичні огляди досліджень, що базуються на результатах досліджень випадок-контроль або когортних досліджень. Високоякісні дослідження випадок-контроль або когортні дослідження з дуже низьким ризиком наявності чинників, що спотворюють результати дослідження, або наявності систематичних похибок і високою ймовірністю того, що залежності є причинними
2+	Добре проведені випадок-контроль або когортні дослідження з низьким ризиком наявності чинників, що спотворюють результати дослідження, або наявності систематичних похибок і помірною ймовірністю того, що залежності є причинними
2-	Випадок-контроль або когортні дослідження з високим ризиком наявності чинників, що спотворюють результати дослідження, або наявності систематичних похибок і значним ризиком того, що залежності не є причинними
3	Неаналітичні дослідження, такі як: звіти про випадки захворювання, серія випадків
4	Думка експертів

Таблиця 2

Рейтингова схема щодо сили рекомендацій

Сила рекомендацій (СР)	Рівень доказовості
А	Хоча б один з мета-аналізів, систематичних оглядів або рандомізованих контрольованих досліджень (РКД) оцінений як 1++, і безпосередньо застосовується до цільової групи населення; або Сукупність доказів, що складається, в основному, з досліджень, оцінених як 1 +, безпосередньо застосовується до цільового населення та демонструє загальну послідовність результатів
В	Сукупність доказів, що включають дослідження, оцінені як 2

Сила рекомендацій (SR)	Рівень доказовості
	++, безпосередньо застосовується до цільового населення; або Сукупність доказів, що складається, в основному, з досліджень, оцінених як 2 +, безпосередньо застосовується до цільового населення та демонструє загальну послідовність результатів; або Екстрапольовані дані з досліджень, оцінених як 1 ++ або 1 +
0	Рівень доказів 3 або 4; або Екстрапольовані дані з досліджень, оцінених як 2 ++ або 2 +
GPP	Елементи належної практики (<i>Good practice points – GPP</i>): Рекомендована найкраща практика, що базується на клінічному досвіді групи розробників настанови

Таблиця 3

Форми рекомендацій

Судження	Рекомендація
Небажані наслідки явно перевершують бажані наслідки	Безперечна рекомендація проти
Небажані наслідки, ймовірно, перевершують бажані наслідки	Умовна рекомендація проти
Співвідношення між бажаними та небажаними наслідками є значно зрівноваженим або невизначеним	Рекомендації щодо дослідження та, можливо, умовна рекомендація щодо використання лише в дослідженнях
Бажані наслідки, напевно, перевершують небажані наслідки	Умовна рекомендація
Бажані наслідки явно перевершують небажані наслідки	Безперечна рекомендація

Таблиця 4

Класифікація сили консенсусу

Класифікація	Визначення
Безперечний консенсус	Згода $\geq 90\%$ учасників
Консенсус	Згода $> 75-90\%$ учасників
Згода більшості	Згода $\geq 50-75\%$ учасників
Немає консенсусу	Згода $< 50\%$ учасників

ОСНОВНІ ПОЛОЖЕННЯ

1. Стан проблеми. Критичні вроджені вади серця

Чому важливий скринінг критичних вроджених вад серця? Критичні вроджені вади серця (КВВС) – це структурні вади розвитку серця, які

присутні при народженні та вимагають хірургічного втручання або катетеризації серця протягом перших 28 днів життя для запобігання смерті або тяжкому ушкодженню органів-мішеней. Ця патологія розвитку серця не дозволяє забезпечити адекватний серцевий викид із достатнім для підтримки життя тиском і насиченням крові киснем, що призводить до смерті в перші дні життя за відсутності екстреної спеціалізованої допомоги [23, 53]. КВВС визначається як будь-яке ураження серця, від якої діти помирають або вимагають хірургічного втручання [22, 45]. Раннє виявлення ВВС до розвитку гострого серцево-судинного колапсу призводить до поліпшення серцево-легеневих та неврологічних результатів [2]. Однак у більшості новонароджених хвороба протікає без симптомів при народженні. Діти з ВВС спочатку можуть бути безсимптомними і при звичайному клінічному обстеженні в більшості випадків може бути не виявлено специфічних змін з боку серцево-судинної системи. Пульсоксиметричний скринінг новонароджених на КВВС може допомогти у виявленні деяких випадків, щоб забезпечити швидку діагностику та лікування, а також може запобігти інвалідності або летальному кінцю [6, 63].

Актуальність питання ВВС у перинатальному контексті обумовлена частотою виявлення як у пренатальному, так і в неонатальному періодах, необхідністю раннього виявлення для запобігання розвитку ускладнень та внеском цих дефектів у дитячу смертність. Фахівці з охорони материнства і плоду та неонатологи добре обізнані про вплив вад розвитку на загальний стан дитини та її розвиток. Практикуючі лікарі працюють приблизно з 3% новонароджених, які страждають на вроджені дефекти. Майже 1% новонароджених мають ВВС, і приблизно чверть цих вад належать до категорії КВВС [32, 58, 59, 67].

Аntenатальний ультразвуковий скринінг та клінічне обстеження новонароджених є вже визнаними методами виявлення вад розвитку, таких як ВВС. Тим не менш, було підраховано, що антенатальне УЗД може виявити близько двох третин ВВС (чутливість 68,1%; 95% довірчий інтервал [ДІ] від 59,6 до 75,5%), і що клінічне обстеження новонароджених також має низьку частоту виявлення. Дійсно, виявлення гіпоксемії шляхом візуальної оцінки кольору новонародженого має обмеження, а серцеві шуми не завжди є при ВВС, а функціональні/транзиторні шуми можна вислухати у 60% здорових новонароджених. Поєднання антенатального УЗД та клінічного огляду новонароджених призводить до виписки додому 30% новонароджених з КВВС до встановлення остаточного діагнозу з подальшою летальністю до 50% [15, 21, 23, 25, 37, 54, 61, 71]. У кількох дослідженнях повідомлялося, що додавання рутинної пульсоксиметрії до антенатального ультразвукового скринінгу та клінічного обстеження новонароджених може потенційно покращити виявлення КВВС [2, 3, 63]. Пульсоксиметрія – це простий, неінвазивний і безболісний інструмент, який вимірює насичення киснем і, отже, може виявляти КВВС із дуктус-залежним системним або легеневим кровотоком, які зазвичай проявляються гіпоксемією. Стан деяких немовлят

залежить від кровообігу в артеріальній протоці, закриття протоки після виписки з пологового будинку може мати катастрофічні наслідки і є основним стимулом для проведення скринінгу у стаціонарі, щоб уникнути несподіваних смертей. Повідомляється, що ВВС є причиною 30-50 % дитячої смертності через вроджені вади [27, 39]. Без хірургічного втручання показники смертності і виживання дітей з інвалідністю надзвичайно високі [58].

Вроджені вади серця можна поділити на три основні типи.

- Загрозливі для життя вроджені вади серця – це структурні вади серця, при яких можливий колапс, і включають: транспозицію магістральних артерій, коарктацію/перерив дуги аорти, аортальний стеноз, атрезію легеневої артерії та гіпоплазію лівих відділів серця/ атрезія мітрального клапана.

- Клінічно значущі вроджені вади серця – це структурні вади серця, які впливають на функцію серця, але при яких колапс малоімовірний або його запобігання малоімовірне. Найбільш поширеними дефектами цієї групи є дефект міжшлуночкової перетинки, повний дефект міжшлуночкової перетинки, дефект міжпередсердної перетинки та тетрада Фалло.

- Клінічно незначущі вроджені вади серця – це анатомічно визначені вади розвитку серця, що не мають функціонального клінічного значення. До них відносяться малі дефекти міжшлуночкової перетинки, що виявляються лише при ехокардіографії та не потребують лікування [41].

Сім категорій KBBC, які зазвичай присутні у новонароджених з гіпоксемією, були розглянуті Консультативним комітетом міністерства охорони здоров'я та соціальних служб щодо спадкових захворювань новонароджених та дітей (SACHDNC) як основні цілі для скринінгу пульсоксиметрії: правостороння транспозиція магістральних артерій; синдром гіпоплазії лівих відділів серця; атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перетинкою; тетрада Фалло; тотальний аномальний дренаж легеневих вен; атрезія трикуспідального клапана та загальний артеріальний стовбур. Інші типи ВВС, які іноді клінічно реалізуються гіпоксемією та вважаються «вторинними мішенями» включають критичну коарктацію аорти, атрезію/гіпоплазію/перерив дуги аорти, подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка, аномалія Ебштейна, критичний стеноз аортального клапана, критичний стеноз легеневої артерії та єдиний шлуночок серця [37, 45].

Список основних KBBC було розширено в 2016 році групою експертів, скликаною з цього приводу Центрами з контролю захворювань (CDC) і Американською академією педіатрії (AAP). До вроджених вад серця, що класифікуються як KBBC, віднесено:

- синдром гіпоплазії лівих відділів серця
- критичний стеноз легеневої артерії або атрезія легеневої артерії (з неушкодженою міжшлуночковою перегородкою)
- тетрада Фалло

- тотальний аномальний дренаж легеневих вен
- транспозиція магістральних артерій
- атрезія тристулкового клапана
- загальний артеріальний стовбур
- критична коарктація аорти або перерив дуги аорти
- правий шлуночок з подвійним виходом
- аномалія Ебштейна
- єдиний шлуночок і інші критичні ціанотичні вади неуточнені [9, 11, 28, 41, 43, 49, 55].

Група експертів також визнала додаткові переваги пульсоксиметрії стосовно виявлення вторинних цілей, інші гіпоксемічні стани можуть стати другорядними цілями пульсоксиметричного скринінгу, як то [18] гемоглобинопатії, гіпотермію, інфекції (включаючи сепсис), захворювання легенів, некритичні ВВС, персистуючий фетальний кровообіг, стійка легенева гіпертензія та інші гіпоксичні стани [19]. Раннє виявлення цих захворювань дозволяє своєчасно розпочати лікування та запобігти виписці дітей, коли вони потребують медичного втручання. Усі патології, виявлені в результаті пульсоксиметричного скринінгу, потенційно можуть принести користь новонародженим, їхнім сім'ям та системі охорони здоров'я.

Рекомендації (Discussion document: National guidelines for newborn pulse oximetry screening, 2021):

- зробити ціанотичні вроджені аномалії серця основною метою пульсоксиметричного скринінгу;
- зробіть інші гіпоксемічні стани другорядними цілями пульсоксиметричного скринінгу.

Пошук у Кокранівській бібліотеці з використанням стратегії пошуку «вроджена вада серця» за заголовками, рефератами або ключовими словами дав 41 огляд і три протоколи. Перевіривши заголовки і реферати, був включений один систематичний огляд і два протоколи. Тим не менш, один протокол під назвою «Звичайний скринінг за допомогою ехокардіографії для зниження захворюваності та смертності від вроджених вад серця у новонароджених із синдромом Дауна» датовано 2005 р., а інший — «Клінічна оцінка для діагностики вроджених вад серця у новонароджених із синдромом Дауна» застаріли і, отже, були вилучені зі списку Cochrane Neonatal. Тому включили лише один Кокранівський огляд, опублікований у 2018 році [37].

Перше повідомлення про проведення пульсоксиметричного скринінгу КВВС було опубліковано в 1995 році та було зроблено висновок, що нормальний діапазон фракційної сатурації в період новонародженості є вузьким і що пульсоксиметрія може бути корисною при скринінгу новонароджених на наявність вроджених вад серця, що вимагають раннього втручання [34, 38, 60]. Група авторів, призначена Американською кардіологічною асоціацією та Американською академією педіатрії,

розглянула доступну літературу, присвячену сучасним методам виявлення КВВС, проблемам пропущеної та/або відстроченої діагностики КВВС, а також щодо обґрунтування проведення пульсоксиметричного скринінгу. Пошук у базі даних MEDLINE з 1966 по 2008 рік з використанням класифікації рекомендацій і рівнів доказовості Американської кардіологічної асоціації для практичних посібників, при аналізі об'єднаних досліджень пульсоксиметричного скринінгу, проведеного через 24 години життя, була встановлена розрахункова чутливість методу 69,6 - 47,0%; проте чутливість різко різнилася у різних дослідженнях від 0% до 100%. Хибнопозитивні результати скринінгу, що вимагали подальшого обстеження, спостерігалися тільки у 0,035% немовлят, які пройшли скринінг через 24 години. Крім того, рутинна пульсоксиметрія, що проводилась у безсимптомних новонароджених через 24 години життя, але до виписки зі стаціонару може виявити ВПС. Тому, щоб визначити, чи має ця практика стати стандартом медичної допомоги при рутинному обстеженні новонароджених, необхідні були подальші дослідження на великих популяціях і в широкому діапазоні систем допомоги новонародженим.

Пульсоксиметрія добре зарекомендувала себе у лікарнях для неінвазивного скринінгу гіпоксемії. У міру накопичення пілотних даних на міжнародному рівні в 2009 році Американська кардіологічна асоціація (АНА) та Американська академія педіатрії (ААР) опублікували наукову заяву з оглядом скринінгових досліджень пульсоксиметрії з рекомендаціями для більших масштабних та різноманітних досліджень [45]. Ця заява та інші опубліковані дані, такі як проспективне дослідження у Швеції, призвели до розгляду питання проведення скринінгу серед населення. Використання пульсоксиметричного скринінгу перед випискою підвищило загальну частоту виявлення дуктус-залежного кровообігу до 92%. Було зроблено висновок, що такий скринінг буде рентабельним у довгостроковій перспективі [8, 17]. Після подальших оглядів фактичних даних у 2010–2011 роках, міністр охорони здоров'я та соціальних служб США схвалив рішення SACHDNC щодо скринінгу КВВС для рекомендованої уніфікованої групи скринінгу (RUSP) для новонароджених. Кожна ліцензована лікарня або установа, що надає послуги з догляду за матерями та новонародженими, повинна була забезпечити скринінг на ВВС всім новонародженим перед випискою за допомогою пульсоксиметричного скринінгу. Цей скринінг повинен проводитися перед випискою з рододопоміжного закладу після того як дитині виповниться 24 години. Якщо віписка відбувається до 24 годин після народження, скринінг повинен проводитися якомога ближче до моменту виписки. Згодом робоча група оцінила нові результати великих скринінгових заходів і група експертів опублікувала алгоритм скринінгу пульсоксиметрії, схвалений ААР, АНА та Американським коледжем кардіологів (ACC) які є основою для поточних рекомендацій ААР та CDC [39, 40, 44, 46, 56, 58]. Однак були зроблені висновки, що потрібні додаткові популяційні

дослідження з метою визчення, чи ця практика повинна стати стандартом медичної допомоги при рутинному обстеженні новонароджених. [70].

Ця група, яка раніше називала «ціанотичні вроджені вади серця», рекомендувала перейменувати цільові стани для пульсоксиметричного скринінгу на «критичні вроджені вади серця» (КВВС), оскільки «у багатьох новонароджених з цільовими вродженими вадами серця не розвивається клінічно помітний ціаноз до моменту виписки». Так, деякі ВВС (наприклад, синдром гіпоплазії лівих відділів серця) можуть виявлятися значним серцево-судинним порушенням без явного ціанозу». На закінчення, «члени робочої групи знайшли достатньо доказів, щоб почати скринінг низької сатурації з використанням пульсоксиметричного моніторингу для виявлення КВВС у «умовно» здорових немовлят» [37, 48].

У 2011 році дана програма була схвалена в Сполучених Штатах Америки та інших розвинених країнах світу в рамках рекомендованої Єдиної панелі для скринінгу ВВС у безсимптомних новонароджених як стандарт медичної допомоги [29, 36, 42, 65].

В Великобританії у 2015 р. було проведено пілотне дослідження для виявлення ефективності та можливості впровадження скринінга новонароджених на КВВС. Крім того, Міністерство громадського здоров'я Англії провело перевірку того, наскільки пульсоксиметричний скринінг відповідав критеріям Національного скринінгового комітету Великобританії, особливо зосереджуючись на шкоді та перевагах можливої гіпердіагностики, надмірного лікування, хибних позитивних результатів, хибних запевнень, невизначених висновків та ускладнень [37, 78].

До кінця 2015 р. 80% штатів впровадили пульсоксиметричний скринінг, і до липня 2018 р., скринінг був прийнятий у всіх штатах, що зменшило ранню неонатальну смертність від КВВС на 33 % [64].

З часу публікації наукової заяви ААР-АНА 2009 р. численні дослідження, проведені за межами Сполучених Штатів, показали поліпшення в виявленні новонароджених з КВВС перед випискою з лікарні [19, 20, 35, 63, 64, 65, 68, 81].

Дослідження, проведені в Швеції, Австралії та Німеччини, продемонстрували, що скринінг на КВВС на популяційному рівні мав високу чутливість і специфічність та відповідав критеріям скринінгу новонароджених. Пульсоксиметричний скринінг 39821 новонароджених, проведений у 2009 році у Швеції, з наступним проведенням порівняльної оцінки між стратегією клінічного обстеження та пульсоксиметричним скринінгом довів високу чутливість (82,8% у поєднанні з клінічною оцінкою) і специфічність (97,8%); серед дітей з істинно позитивним тестом було виявлено інші патології, якто стійка легенева гіпертензія новонародженого (РРН), пневмонія та інфекції, що збільшувало цінність скринінгу за межами виявлення безсимптомних новонароджених з КВВС [35].

У 2010 році було опубліковано результати дослідження, у якому брали участь 34 установи в Німеччині, в яких було обстежено 42240

новонароджених (чутливість 77,78%, специфічність 99,90% і негативна прогностична цінність 99,99%). Грунтуючись на аналізі цих скринінгів, дослідницька група прийшла до висновку, що додавання скринінгу пульсоксиметрії могло б істотно скоротити післяпологовий діагностичний пробіл (ті випадки, що не були ідентифіковані за допомогою пренатального УЗД або фізикального обстеження) до 4,4% [20].

В Австралії за 42 місяці було обстежено 18801 дитину. Частота хибнопозитивних результатів пульсоксиметричного скринінгу на ВВС склала 0,13% з чутливістю 80%, специфічністю 99,8%, позитивною прогностичною цінністю 13,3% та негативною прогностичною цінністю 99,9%. Bholá K et al. підкреслили, що пульсоксиметричний скринінг збільшує ранню діагностику ВВС, в тому числі критичних та визначили переваги ранньої діагностики некардіальних захворювань, а також припустили, що позитивний результат не є негайним пусковим механізмом для ехокардіографії, а скоріше вимагає ретельної експертної медичної оцінки [4].

У 2014 році найбільше в світі дослідження за участю більше 120 000 немовлят з Китаю [81] продемонструвало аналогічні результати, які по суті усунули всі невизначеності щодо ефективності пульсоксиметричного скринінгу [26].

Мета-аналіз, проведений дослідниками зі Сполученого Королівства, виявив 13 високоякісних первинних досліджень за участю 229421 дітей, які пройшли пульсоксиметричний скринінг та надав додаткову ключову підтримку пульсоксиметрії. Розрахункова чутливість була (76,5%), а загальний рівень хибнопозитивних результатів склав 0,14% [65].

У Кокрейнівському огляді, проведеного Plana et al., оцінювалася діагностична точність пульсоксиметричного скринінгу у порівнянні з ехокардіографією або клінічним спостереженням у перші 28 днів життя для виявлення КВВС у безсимптомних новонароджених. Пошук літератури проводився по березень 2017 р. та включено 21 дослідження (16 проспективних когорт та 5 ретроспективних когорт), опублікованих у період з 2002 по 2017 р., в основному з Європи (Великобританія, 5 досліджень; Італія, 2 дослідження; Німеччина, Норвегія, Польща, Швеція, Швейцарія та Туреччина, по 1 дослідженню), з інших місць (США, 3 дослідження; Австралія, Китай, Мексика, Саудівська Аравія та Південна Африка з 1 дослідження). У всіх включених дослідженнях було надано дані про 457202 новонароджених, і використовувалося кілька моделей пульсоксиметрів. Різні пороги використовувалися для визначення проходження або непроходження скринінгу: постдуктальна сатурація $<95\%$ (8 досліджень), постпротокова сатурація $\leq 95\%$ (3 дослідження), перед- та постдуктальна сатурація $<95\%$ (6 досліджень), перед- та постдуктальна сатурація $\leq 94\%$ (1 дослідження), постдуктальна сатурація $<96\%$ (1 дослідження). Загальна чутливість пульсоксиметрії при виявленні КВВС становила 76,3% (95% довірчий інтервал [ДІ] від 69,5 до 82,0) (низька достовірність доказів). Специфічність склала 99,9% (95% ДІ від 99,7 до 99,9),

з хибнопозитивним результатом частота 0,14% (95% ДІ від 0,07 до 0,22) (висока достовірність доказів). Сумарні позитивні та негативні відносини правдоподібності склали 535,6 (95% ДІ від 280,3 до 1023,4) та 0,24 (95% ДІ від 0,18 до 0,31) відповідно. Ці результати показали, що із 10000 зовні здорових недоношених або доношених новонароджених у шести буде КВВС. Скринінг за допомогою пульсоксиметрії дозволить виявити п'ятьох з цих немовлят, що мають КВВС, і пропустити один випадок. Крім того, скринінг за допомогою пульсоксиметрії помилково ідентифікує ще 14 дітей з 10000 запідозривши КВВС, коли вони не мають його.

Частота хибнопозитивних результатів при виявленні КВВС була нижчою, коли пульсоксиметрія новонароджених проводилася після 24 годин після народження, ніж коли обстеження було виконано протягом перших 24 годин життя (0,06%, 95% ДІ від 0,03 до 0,13 проти 0,42%, 95% ДІ від 0,20 до 0,89; $P=0,027$) [37, 63].

За останні роки більша кількість країн, у тому числі Канада [80], країни Північної Європи [57], Швеція, Норвегія [16], Саудівська Аравія, Абу-Дабі та Шрі-Ланка [1], рекомендували регулярні обстеження. У Європі значний прогрес був досягнутий багатонаціональною групою клініцистів, яка працює над загальноєвропейським впровадженням пульсоксиметричного скринінгу [54, 66] та нещодавно опублікувала заяву про європейський консенсус, підтриману провідними діячами Європейських педіатричних та неонатальних товариств [47]. На сьогоднішній день існують національні рекомендації Німеччини [69] та Південної та Центральної Америки [72], Іспанії [14, 77]. У Великобританії майже половина всіх пологових установ проводять скринінг [52].

Чутливість і специфічність пульсоксиметрії як інструмента скринінга в цих дослідженнях сильно відрізняються і залежать від пренатальної частоти виявлення ВВС, часу скринінга та використання як пре- так і постдуктальних вимірювань. Як правило, чим раніше проводиться скринінг, тим вище його чутливість і нижче специфічність. У більшості досліджень в якості точки відсіку використовувалася постдуктальна насиченість від 94% до 96%, як повідомляється, що середня насиченість у доношених новонароджених у віці 24 годин становить 97,2% +/- 1,6% [33].

Важливість цього скринінгу полягає в його здатності виявляти КВВС до того, як дитина буде виписана з пологового будинку. Було доведено, що пізніє виявлення ВВС після виписки з лікарні збільшує захворюваність і смертність [77].

Своєчасна діагностика ВВС є складним завданням. При ізольованій КВВС фізикальне обстеження може не виявити ціаноз чи інші клінічні ознаки до завершення переходу від внутрішньоутробного кровообігу, що може статися після виписки з пологового будинку [58]. Навіть кваліфікований медичний огляд новонародженого не може вірогідно розрізняти новонароджених з та без ВВС [13, 21]. Фізикальне обстеження має чутливість приблизно 50% для виявлення ВВС і не може бути ефективним

методом скринінгу [33]. Універсальний пульсоксиметричний скринінг новонароджених покращує виявлення пацієнтів з критичною формою ВВС порівняно з лише фізикальним обстеженням [23, 24, 50, 69, 76].

У новонароджених часто не підозрюють наявність ВВС до настання транзиторних станів при переході від внутрішньоутробного до позаутробного життя. Вади серця не можна запідозрити, якщо немає синдрому множинних вад розвитку, пренатальної кардіальної діагностики за допомогою ультразвукового скринінгу та/або ехокардіографії плода або за відсутності будь-якого сімейного анамнезу, який попередив би батьків та медичних працівників про необхідність обстеження [31, 62].

Скринінг-тести у новонароджених допомагають запобігти або обмежити медичні наслідки, пов'язані зі станами, які, як правило, протікають безсимптомно і не можуть бути виявленими при клінічному обстеженні дитини (як то питання обміну речовин, ендокринної патології, слух). Дотримання цих умов до виписки з лікарні може запобігти серйозних проблем у подальшому житті. Проте, деякі ВВС, не завжди можуть бути виявлені за допомогою звичайних процедур обстеження, тому діагностуються в ранній неонатальний період. Використання пульсоксиметрії для скринінгу цих важких вроджених аномалій показало високу ефективність і має потенціал, щоб врятувати життя багатьох новонароджених [12]. Дослідження показали, що додавання пульсоксиметрії до існуючих методів скринінгу (наприклад, допологове ультразвукове дослідження і післяпологове обстеження) підвищило загальне виявлення ВВС до 90-96% [65, 73].

Деякі типи критичних дуктус-залежних ВВС можуть бути не виявленими після народження, навіть досвідченими клініцистами в перші дні після народження. Наприклад, при атрезії мітрального або тристулкового клапанів може не бути серцевого шуму, щоб попередити клініциста про наявність хвороби серця. Межі візуального розпізнавання ціанозу добре розпізнаються, але часто недооцінюють у перші часи після народження [33].

Скринінг новонароджених – це інструмент, який може виявити деяких із цих дітей, щоб вони могли отримати своєчасну допомогу та лікування. Своєчасна допомога може запобігти інвалідності або смерті у ранньому віці [55].

Скринінг новонароджених з метою виявлення КВВС за допомогою пульсоксиметрії є специфічним (99%), помірно чутливим (76,5%) і економічно ефективним тестом, який відповідає критеріям для загального скринінгу [64].

Пульсоксиметрія як метод скринінгу призначений для виявлення асимптоматичних дітей з ВВС, які мають субклінічні ознаки гіпоксемії [7] та використовувати слід поряд з клінічним обстеженням пацієнта [11, 79]. Ці діти мають підвищений шанс розвитку серйозних ускладнень протягом перших кількох днів або тижнів життя і потребують невідкладної допомоги, в тому числі хірургічного або ренгенендоваскулярного втручання у перші дні

життя або протягом першого року [74]. Важливо відзначити, що в процесі трактовки даних, пульсоксиметрія не виключає наявність некритичної вродженої вади серця [10].

Скринінг за допомогою пульсоксиметрії не є діагностичним для ВВС, він просто визначає категорію дітей для подальшого спостереження, щоб визначити причину гіпоксії. Для постановки діагнозу ВВС необхідні оцінка дитячого кардіолога, а також проведення доплерехокардіографії. Також, слід враховувати інші причини низького рівня кисню в крові, такі як оцінка і лабораторні дослідження інфекційних або респіраторних причин [75].

Пульсоксиметрія є дуже ефективним у ранній ідентифікації КВВС, в якому гіпоксемія характерна в більшості або в усіх випадках, наприклад, при синдромі гіпоплазії лівих відділів серця (HLHS), атрезії легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перетинкою, тетраді Фалло (TOF), тотальному аномальному дренажі легених вен (TAPVR), транспозиції магістральних артерій (TGA), атрезії тристулкового та клапана легеневої артерії. Ці аномалії розглядаються як основні цільові КВВС для скринінгу у новонароджених у ранній неонатальний період [13, 29, 30].

За результатами проведених досліджень Мічиганський департамент охорони здоров'я у 2013 році впровадив у практичну діяльність «Рекомендації щодо впровадження пульсоксиметричного скринінгу на критичні вроджені вади серця». Відповідно до **Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (2013)**:

- у кожному родопомічному закладі було призначено координатора для сприяння плануванню та реалізації програми пульсоксиметричного скринінгу, включаючи створення міждисциплінарної групи. Членами цієї групи мають бути представники керівництва лікарні, лікарі, медичні сестери та допоміжний персонал;

- реалізувати кілька сесій планування, щоб сприяти навчанню, спілкуванню, мозковому штурму, вирішення конфліктів та прийняття рішень;

- обговорити та встановити чіткий, повний та короткий алгоритм процедури, заснований на фактичних даних, для методик та посібників скринінгу, включаючи документацію та звіти про нормальні та патологічні результати скринінгу;

- обговорити план виявлення та ведення новонароджених, що вимагають подальшого обстеження; на місці, якщо такі є, або направлення в педіатричну кардіологічну службу в іншому місці;

- встановити правила для батьків або опікунів, які бажають відмовитися від скринінгу;

- вивчити точність та надійність пульсоксиметричного обладнання;

- вибрати постачальника обладнання з урахуванням захисту від руху, схваленого для використання у новонароджених;

- розробити керівні принципи для інформування, навчання персоналу, що беруть участь та/або задіяні у реалізації програми скринінгу;

- розробити плани нагляду та звітності про результати та підсумки програми для внутрішнього використання [51].

Всесвітня організація охорони здоров'я (ВООЗ) розробляє новий кишеньковий довідник з первинної медико-санітарної допомоги дітям та підліткам у Європі. Актуальним залишається питання існуючих рекомендацій та підтверджуючих даних, що стосуються ефективності пульсоксиметрії щодо виявлення критичних вроджених вад серця [37].

У рамках отриманого досвіду було запропоновано кілька рекомендацій для майбутнього впровадження скринінгу новонароджених на КВВС з використанням пульсоксиметрії у країнах з низьким та із середнім рівнем доходу.

Considerations for Newborn Screening for Critical Congenital Heart Disease in Low- and Middle-Income Countries (2020):

1. Без швидкого доступу до точної діагностики, безпечного транспортування та високоякісних хірургічних та інтервенційних кардіологічних послуг скринінг новонароджених не може врятувати стільки життів, скільки повинен. Для реалізації політики дуже важливо включати оцінку існуючої інфраструктури задля забезпечення ефективного використання всіх наявних ресурсів. Це передбачає проведення консультацій з широким представництвом всього сектора охорони здоров'я, включаючи державних та приватних постачальників медичних послуг, пацієнтів та їхні сім'ї, політиків та біомедичну промисловість.

2. Перед впровадженням пульсоксиметричного скринінгу необхідно ретельно вивчити процес пологової допомоги. Це включає хороше розуміння того, який обсяг медичних працівників, які проводять тест, і які їх потреби у підвищенні кваліфікації та навчанні.

3. Важливо зібрати дані про новий процес і вивчити його в міру впровадження, а також якість результатів операцій у дітей, виявлених при проведенні пульсоксиметричного скринінгу і це може створити сильний імпульс для подальшого розвитку потенціалу та інвестицій в інфраструктуру.

4. Виконуючим сторонам необхідно підкріпити свої плани надійними бюджетними міркуваннями, оскільки це не просто зміна клінічної практики, а скоріше рішення політики охорони здоров'я.

5. Популяційний підхід до скринінгу КВВС повинен також включати антенатальний скринінг та наступний скринінг у різні періоди протягом перших кількох років життя.

Основні висновки та рекомендації дослідження (Discussion document: National guidelines for newborn pulse oximetry screening, 2021):

- пульсоксиметрія прийнятна як для пацієнтів, так і для медичних працівників(РД В);

- наряду з виявленням ВВС пульсоксиметрія є цінним інструментом для виявлення респіраторних, інфекційних та інших захворювань, що викликають гіпоксемію (РД В);

- пульсоксиметричний скринінг призначений для виявлення асимптоматичних дітей з ВВС, які мають субклінічні ознаки гіпоксемії та повинен використовуватися поряд з клінічним обстеженням пацієнта (РД В);

- основні цільові КВВС для скринінгу у новонароджених у ранній неонатальний період: синдром гіпоплазії лівих відділів серця (HLHS), атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перетинкою, тетрада Фалло (TOF), тотальний аномальний дренаж легеневих вен (TAPVR), транспозиція магістральних артерій (TGA), атрезія тристулкового та клапана легеневої артерії (РД В);

- всі новонароджені повинні мати однаковий доступ до пульсоксиметричного скринінгу, незалежно від етнічної приналежності, місця народження або інших соціально-економічних факторів. Для досягнення цього слід розробити єдині керівні принципи.

Не дивлячись на те, що пульсоксиметрія проста, недорога і відносно проста в реалізації, для успішного скринінгу потрібні додаткові потужності в добре функціонуючій структурі вторинного та третинного рівня медичної допомоги. Процес скринінгу — це лише один крок у системі безперервного догляду за пацієнтами з уродженими вадами серця протягом усього життя. Швидкий доступ до служб вторинної та третинної медичної допомоги має вирішальне значення для успішної діагностики, підтвердження та подальшого направлення новонароджених до центрів третинної допомоги на лікування, включаючи хірургічне втручання.

Вимоги для створення успішних педіатричних кардіологічних стаціонарних служб включають надійну інфраструктуру, якісне обладнання, високий рівень кваліфікації осіб, які здійснюють догляд, згуртовані міждисциплінарні команди та підтримуючу адміністрацію лікарні. Вимоги до вторинних служб, що підтримують успішний скринінг новонароджених, включають можливість підтвердження діагнозу КВВС на рівні або пологового будинку, або районної (спеціалізованої) лікарні, а також наявність безпечної та своєчасної системи транспортування новонароджених [5].

Літературні джерела

[1] Al Mazrouei SK, Moore J, Ahmed F, et al. Regional implementation of newborn screening for critical congenital heart disease screening in Abu Dhabi. *Pediatr Cardiol* 2013;34:1299–306.

[2] American Academy of Pediatrics. Newborn screening: critical congenital heart defects. 2019. Available from: <https://www.aap.org/en-us/advocacy-and-policy/aap-health-initiatives/pehdic/pages/newborn-screening-for-cchd.aspx>. Cited 2019 Aug 13.

[3] American Academy of Pediatrics. Section on Cardiology and Cardiac Surgery Executive Committee. Endorsement of Health and Human Services Recommendation for pulse oximetry screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics*. 2012;129(1):190–2

[4] Bhola K, Kluckow M, Evans N. Post-implementation review of pulse oximetry screening of well newborns in an Australian tertiary maternity hospital. *J Paediatr Child Health*. 2014;50:920–5.

- [5] Bistra Zheleva, Sreehari M. Nair, Adriana Dobrzycka, Annamarie Saarinen. Considerations for Newborn Screening for Critical Congenital Heart Disease in Low- and Middle-Income Countries. *Int. J. Neonatal Screen.* 2020, 6, 49; doi:10.3390/ijns6020049.
- [6] CDC. Critical congenital heart defects. 2018. Available from: <https://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/cchd-facts.html>. Cited 2019 Aug 13.
- [7] Centers for Disease Control and Prevention (CDC). (2013b). Screening for critical congenital heart defects. Retrieved March 24, 2013, from <http://www.cdc.gov/ncbddd/pediatricgenetics/cchdscreening.html>
- [8] Comparing the clinical and economic effects of clinical examination, pulse oximetry, and echocardiography in newborn screening for congenital heart defects: A probabilistic costeffectiveness model and value of information analysis. / Griebisch, I., Knowles, R. L., Brown, J. et al. / *Internal Journal of Technology Assessment in Health Care*, 2007. 23(2), 192–204.
- [9] Critical Congenital Heart Defects. Data and Statistics on Congenital Heart Defects. National Center on Birth Defects and Developmental Disabilities, Centers for Disease Control and Prevention. 2020.
- [10] Critical Congenital Heart Disease (CCHD) Screening. – <http://www.cdc.gov/ncbddd/pediatricgenetics/cchdscreening.html>.
- [11] Critical Congenital Heart Disease Screening in Tennessee. - Newborn Screening Follow- up Program, 2012., 84.
- [12] Critical Congenital Heart Disease. Association of State and Territorial Health Officials, 2013. - www.astho.org.
- [13] Critical Congenital Heart Disease. Hospital Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening. Children’s National Medical Center, Washington. 44 p. February 22, 2012.
- [14] Cubells E, Torres B, Nuñez-Ramiro A, Sánchez-Luna M, Izquierdo I, Vento M. Congenital Critical Heart Defect Screening in a Health Area of the Community of Valencia (Spain): A Prospective Observational Study. *Int J Neonatal Screen.* 2018 Jan 5;4(1):3. doi: 10.3390/ijns4010003. PMID: 33072929; PMCID: PMC7548888.
- [15] Danford D.A. Sorting through the haystack: Decision analysis and the search for heart disease among children with murmur. *Journal of Pediatrics*, 2002. 141(4), 465–467.
- [16] de-Wahl Granelli A, Meberg A, Ojala T, et al. Nordic pulse oximetry screening – implementation status and proposal for uniform guidelines. *Acta Paediatr* 2014;103:1136–42.
- [17] de-Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K, et al. Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39,821 newborns. *Br Med J.* 2009;338:a3037.
- [18] Discussion document: National guidelines for newborn pulse oximetry screening. / Bloomfield F., Cloete E. Gentles T. et al. / Wellington: Ministry of Health. 2021. 23 p. doi:10.1016/S0140-6736(12)60107-X.
- [19] Early screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborns in Mazovia province: experience of the POLKARD pulse oximetry programme 2006–2008 in Poland. / Turska-Kmieć A, Katarzyna Borszewska-Kornacka M, Błaż W., et al. / *Kardiologia Polska* 2012; 70, 4: 370–376.
- [20] Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine—results from a prospective multicenter study. / Riede FT, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, et al. / *Eur J Pediatr.* 2010;169(8):975–981.
- [21] Emond A. Congenital heart disease. In: *Health for all children*. 5th ed; 2019. p. 227–9.
- [22] Engel MS, Kochilas LK. Pulse oximetry screening: a review of diagnosing critical congenital heart disease in newborns. *Med Devices Evid Res.* 2016;9: 199–203.
- [23] Ewer AK, Furmston AT, Middleton LJ, et al. Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in newborn infants: a test accuracy study with evaluation of acceptability and cost-effectiveness. *Health Technol Assess* 2012; 16: 1–184.

- [24] Ewer AK, Middleton LJ, Furnston AT, et al. Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): a test accuracy study. *Lancet* 2011; 378:785.
- [25] Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. Should it be routine? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2014; 99: F93–95.
- [26] Ewer AK. Pulse oximetry screening: Do we have enough evidence now? *Lancet* 2014, 384, 725–726.
- [27] Gilboa SM, Salemi JL, Nembhard WN, Fixler DE, Correa A. Mortality resulting from congenital heart disease among children and adults in the United States, 1999 to 2006. *Circulation*. 2010;122(22):2254–2263.
- [28] Goldstein M. Critical complex congenital heart disease (CCHD). *Congenital Cardiology Today*, 2013. 11(3), p. 1–10.
- [29] Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. Michigan Newborn Screening Program. 2013. Capitol View Building, 201 Townsend St. Lansing, Michigan 48913. 28 p.
- [30] Guidelines for Newborn Screening for Critical Congenital Heart Disease. From: Pulse Oximetry; Approved Guideline. Second Edition. Clinical and Laboratory Standards Institute, 940 West Valley Road, Suite 1400, Wayne, Pennsylvania, 19087; Vol. 31 No. 9; (replaces HS03- A Vol. 25 No. 5.
- [31] Hartman RJ, Rasmussen SA, Botto LD, et al. The contribution of chromosomal abnormalities to congenital heart defects: a population-based study. *Pediatr Cardiol*. 2011;32(8):1147–1157.
- [32] Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(12):1890–1900.
- [33] Hokanson JS. Pulse oximetry screening for unrecognized congenital heart disease in neonates. *Neonatology Today*. 2010; 5 (12):1-6. Available at <http://www.neonatologytoday.net/newsletters/nt-dec10.pdf>. Accessed 8-6-2012.
- [34] Hoke TR, Donohue PK, Bawa PK, Mitchell RD, Pathak A, Rowe PC, Byrne BJ. Oxygen saturation as a screening test for critical congenital heart disease: a preliminary study. *Pediatr Cardiol*. 2002 Jul-Aug;23(4):403-9. doi: 10.1007/s00246-002-1482-8. PMID: 12170356.
- [35] Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39 821 newborns. / de Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K, et al. / *BMJ*. 2009;338:a3037.
- [36] Jawin V, Ang HL, Omar A, Thong MK. Beyond Critical Congenital Heart Disease: Newborn Screening Using Pulse Oximetry for Neonatal Sepsis and Respiratory Diseases in a Middle-Income Country. *PLoS One*. 2015 Sep 11;10(9):e0137580. doi: 10.1371/journal.pone.0137580. PMID: 26360420; PMCID: PMC4567069.
- [37] Jullien S. Newborn pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Pediatrics* 2021, 21(Suppl 1):305 <https://doi.org/10.1186/s12887-021-02520-7>.
- [38] Kao B, Felt L, Werner J. Pulse oximetry as a screen for congenital heart disease in newborns. *Pediatr Res*. 1995;37(suppl):216A.,
- [39] Kemper AR, Mahle WT, Martin GR, Cooley WC, Kumar P, Morrow WR, et al. Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics*. 2019;128(5):e1–8.
- [40] Kemper AR, Mahle WT, Martin GR, et al. Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics*. 2011;128(5):e1259–e1267.
- [41] Knowles R., Griebisch I., Dezateux C., Brown J., Bull C. And Wren C. Newborn screening for congenital heart defects: a systematic review and cost-effectiveness analysis – Health Technology Assessment. NHS R&D HTA Programme. – 2005; Vol. 9: No. 44 – 152 p.
- [42] Kumar P. Universal Pulse Oximetry Screening for Early Detection of Critical Congenital Heart Disease. *Clin Med Insights Pediatr*. 2016 Jun 1;10:35-41. Doi: 10.4137/CMPed.S33086. eCollection 2016.),

- [43] Lessons Learned From Newborn Screening for Critical Congenital Heart Defects. / Oster, M.E., Aucott, S.W., Glidewell, J. et al. *Pediatrics*. 2016, 137, e20154573,
- [44] Mahle WT, Martin GR, Beekman RH, 3rd, Morrow WR. Endorsement of Health and Human Services recommendation for pulse oximetry screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics*. 2012;129(1):190–192.
- [45] Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, et al. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2009;120(5):447–458.
- [46] Mahle WT, Sable CA, Matherne PG, Gaynor JW, Gewitz MH, American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young Key concepts in the evaluation of screening approaches for heart disease in children and adolescents: a science advisory from the American Heart Association. *Circulation*. 2012;125(22):2796–2801.
- [47] Manzoni, P., Martin, G.R., Sanchez Luna, M. et al. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects: A European consensus statement. *Lancet Child Adolesc. Health* 2017, 1, 88–90.
- [48] Martin GR, Beekman RH, Ill B, Bradshaw Mikula E, Fasules J, Garg LF, et al. Implementing recommended screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics*. 2013;132(1):e185–92.
- [49] Matt Oster. Newborn screening for critical congenital heart disease using pulse oximetry. 2022. <https://www.uptodate.com/contents/newborn-screening-for-critical-congenital-heart-disease-using-pulse-oximetry>.
- [50] Meberg A, Brüggmann-Pieper S, Due R Jr, et al. First day of life pulse oximetry screening to detect congenital heart defects. *J Pediatr* 2008; 152:761.
- [51] Michigan Department Of Community Health. Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. Critical congenital heart disease hospital toolkit for implementing pulse oximetry screening. / Andruszewski K., Stottlemeyer R., Young W. et al. Michigan Newborn Screening Program. 2013, 45 p.
- [52] Mikrou P., Singh A., Ewer A.K. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects: A repeat UK national survey. *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed.* 2017.
- [53] Nadas AS, Fyler DC, Castaneda AR. The critically ill infant with congenital heart disease. *Mod Concepts Cardiovasc Dis.* 1973;42(11):53–58.
- [54] Narayen IC, Blom NA, Ewer AK, Vento M, Manzoni P in Pas AB. Aspects of pulse oximetry screening for critical congenital heart defects: when, how and why. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2016; 101: F162-F167.
- [55] National Center on Birth Defects and Developmental Disabilities, Centers for Disease Control and Prevention - November 17, 2020
- [56] Newborn Screening for Critical Congenital Heart Disease 2013 Session Data/Results Reporting Model Legislative Language (as of Mar 5, 2013). Ohio – 130th General Assembly 2013-2014. S.B. No. 4. cchdscreeningmap.org.
- [57] Nordic pulse oximetry screening—implementation status and proposal for uniform guidelines. / De-Wahl Granelli, A., Meberg, A., Ojala, T. et al. / *Acta Paediatr.* 2014, 103, 1136–1142.
- [58] Olney RS, Ailes EC, Sontag MK. Detection of critical congenital heart defects: Review of contributions from prenatal and newborn screening. *Semin Perinatol.* 2015;39(3):230-7;
- [59] Oster ME, Lee KA, Honein MA, Riehle-Colarusso T, Shin M, Correa A. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics*. 2013;131(5):e1502–e1508.
- [60] Oxygen saturation as a screening test for critical congenital heart disease. / Byrne B, Donohue P, Bawa R, et al. / *Pediatr Res.* 1995;37(suppl):198A.

[61] Paolo Manzoni, Gerard R Martin, Manuel Sanchez Luna, Julije Mestrovic, Umberto Simeoni, Luc Zimmermann, Andrew K Ewer for The European Pulse Oximetry Screening Workgroup. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects: a European consensus statement. *www.thelancet.com/child-adolescent* Vol. 1. October 2017. P.88-90.

[62] Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, Jr, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2007;115(23):3015–3038.

[63] Plana MN, Zamora J, Suresh G, Fernandez-Pineda L, Thangaratinam S, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2018, Issue 3. Art. No.: CD011912. DOI: 10.1002/14651858.CD011912.pub2.

[64] Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): a test accuracy study. / Ewer AK, Middleton LJ, Furmston AT. et al; PulseOx Study Group. / *Lancet*. 2011;378(9793):785–794.

[65] Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. / Thangaratinam S., Brown K., Zamora J., et al. / *Lancet*. 2012; 379: 2459-2464.

[66] Pulse Oximetry screening for critical congenital heart defects. / Ewer, A.K., Granelli, A., Manzoni, P. et al. / *Lancet* 2013, 382, 856–857.

[67] Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr*. 2008;153(6):807–813.

[68] Riede FT, Wörner C, Dähnert I, et al. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine-results from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr* 2010; 169:975.

[69] Riede, F.-T., Paech, C., Orlikowsky, T. Pulse Oximetry Screening in Germany – Historical Aspects and Future Perspectives. *Int. J. Neonatal Screen*. 2018, 4, 15.

[70] Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the AHA and AAP. / Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, et al; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research; American Academy of Pediatrics Section on Cardiology And Cardiac Surgery; Committee On Fetus And Newborn. / *Pediatrics*. 2009; 124(2):823–836.

[71] Sánchez Luna M, Pérez Muñuzuri A, Sanz López E, Leante Castellanos JL, Benavente Fernández I, Ruiz Campillo CW, et al. Pulse oximetry screening of critical congenital heart defects in the neonatal period. The Spanish National Neonatal Society recommendation. *Pediatría*. 2018;88(2):112.e1–6

[72] Sebelius K. HHS Secretary adopts recommendation to add Critical Congenital Heart Disease to the Recommended Uniform Screening Panel. September 21, 2011. Washington, DC: US Department of Health and Human Services 2011. <http://www.hrsa.gov/advisorycommittees/mchbadvisory/heritabledisorders/recommendations/correspondence/cyanoticheartsecre09212011.pdf>.

[73] Singh AS, Rasiah SV, Ewer AK. The impact of routine pre-discharge pulse oximetry screening in a regional neonatal unit. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2014; 99: F297-F302].

[74] State Newborn Screening and Birth Defects Program Roles in Screening for Critical Congenital Heart Defects (CCHD). - Issue Brief. - ASSOCIATION OF MATERNAL & CHILD HEALTH PROGRAMS. – October, 2013. – P. 1-11.].

[75] Strategies for Implementing Screening for Critical Congenital Heart Disease. / Alex R. Kemper, William T. Mahle, Gerard R. Martin et al. / *Pediatrics*. 2011, V. 128. – e1259. DOI: 10.1542/peds.2011-1317.].

[76] Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, et al. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *Lancet* 2012; 379:2459.

[77] Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease. / Eckersley L., Sadler, L., Parry E. et al. / *BMJ* 2016, 101, 516–520.].

[78] UK National Screening Committee. Consultation on the use of pulse oximetry as an additional test in the Newborn and Infant Physical Exam. 2019.

[79] Walsh W., Ballweg J.A. A single-extremity staged approach for critical congenital heart disease screening: Results from Tennessee. *Int. J. Neonatal Screen.* 2017, 3, 31.

[80] Wong K.K., Fournier A., Fruitman D.S., Graves L. Canadian Cardiovascular Society/Canadian Pediatric Cardiology Association Position Statement on Pulse Oximetry Screening in Newborns to Enhance Detection of Critical Congenital Heart Disease. *Can. J. Cardiol.* 2017, 33, 199–208.

[81] Zhao, Q., Ma, X., Ge, X. Using Pulse Oximetry Combined with Clinical Evaluation to Screen Congenital Heart Disease in Early Neonatal Stage: A Chinese prospective screening study in 122,738 newborns. *Lancet* 2014, 384, 747–754.

2. Пульсоксиметрія як неінвазивний метод оцінки насичення артеріальної крові киснем

Пульсоксиметрія – це широко доступний неінвазивний точний метод для об'єктивної кількісної оцінки насичення крові киснем (SpO_2) і, таким чином, виявлення клінічно невизначуваної гіпоксемії, яка виникає у більшості новонароджених з КВВС [6], шляхом визначення частоти пульсу від сигналів поглинання, отриманих від датчика, встановленого на шкірі [1, 2, 4, 5].

Вимірювання проводиться за допомогою спеціального приладу – пульсоксиметр. Пульсоксиметр – медичний контрольно-діагностичний прилад для неінвазивного вимірювання рівня насичення киснем капілярної крові. Датчик – це та частина пульсоксиметру, яка містить джерело світла і детектор, що прикладений до пацієнта.

Сатурацією кисню називають відношення кількості оксигемоглобіну до загальної кількості гемоглобіну в крові, виражене у відсотках.

Сатурацію оксигемоглобіну в артеріальній крові, вимірювану при аналізі її газового складу, позначають як SaO_2 .

Сатурацію оксигемоглобіну в артеріальній крові, вимірювану неінвазивно за допомогою пульсоксиметрії, позначають як SpO_2 .

Показники SpO_2 пов'язані з парціальним тиском кисню в крові (PaO_2), яке в нормі становить 80-100 мм рт. ст. [3, 7].

Пульсоксиметри можуть бути використані для пацієнтів різного віку і їх використання пов'язане з мінімальним ризиком [2, 8].

Guidelines for Newborn Screening for Critical Congenital Heart Disease (2012):

- пульсоксиметрія – неінвазивний метод оцінки насичення крові киснем шляхом визначення частоти пульсу від сигналів поглинання, отриманих від датчика, встановленого на шкірі;
- основною метою пульсоксиметрії є неінвазивна оцінка рівня оксигенації крові для виявлення гіпоксемії чи гіпероксемії;
- SaO_2 – насичення киснем артеріальної крові;
- SpO_2 – в пульсоксиметрії оцінка насичення артеріальної крові киснем, отримана шляхом вимірювання відносного поглинання червоного та інфрачервоного світла артеріальною кров'ю;
- найбільш ретельна оцінка стану оксигенації суб'єкта відбувається шляхом прямого аналізу крові, який може включати вимірювання газів артеріальної та змішаної венозної крові за допомогою лабораторної оксиметрії.

Літературні джерела

[1] Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. Should it be routine? Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2014; 99: F93-F95.

[2] Guidelines for Newborn Screening for Critical Congenital Heart Disease. From: Pulse Oximetry; Approved Guideline – Second Edition. 2012. Clinical and Laboratory Standards

Institute, 940 West Valley Road, Suite 1400, Wayne, Pennsylvania, 19087; Vol. 31 No. 9; (replaces HS03- A Vol. 25 No. 5).

[3] Lawrence Martin MD FACP FCCP. All You Really Need to Know to Interpret Arterial Blood Gases (Includes ABC Quik Course) Second Edition by Lippincott Williams &Wilkins, 1999. 254 p.

[4] Narayen IC, Blom NA, Ewer AK, Vento M, Manzoni P in Pas AB. Aspects of pulse oximetry screening for critical congenital heart defects: when, how and why. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2016; 101: F162-F167.

[5] Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in newborn infants: a test accuracy study with evaluation of acceptability and cost-effectiveness. / Ewer AK Furmston AT Middleton LJ et al. / Health Technol Assess. 2012; 16: 1-184.

[6] Pulse oximetry for monitoring infants in the delivery room: a review. Review. / Dawson JA, Davis PG, O'Donnell CP, Kamlin CO, Morley CJ. / Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2007 Jan; 92(1):F4-7.

[7] Rafl-Huttova, V.; Rafl, J.; Möller, K.; Bachman, T.E.; Kudrna, P.; Rozanek, M. Statistical Description of SaO₂–SpO₂ Relationship for Model of Oxygenation in Premature Infants. Electronics 2022, 11, 1314. <https://doi.org/10.3390/electronics11091314>

[8] Strategies for Implementing Screening for Critical Congenital Heart Disease. / Alex R. Kemper, William T. Mahle, Gerard R. Martin et al. / Pediatrics. – 2011, V. 128. – e1259. DOI: 10.1542/peds.2011-1317.

3. Принцип роботи пульсоксиметра

Пульсоксиметр вимірює сатурацію безперервно та неінвазивно, без необхідності калібрування, і тісно корелює з насиченням артеріальної крові киснем. Датчик поміщається навколо руки або ноги, і два світлодіоди надсилають червоне та інфрачервоне світло на фотодетектор з іншого боку. [3]. Принцип роботи пульсоксиметра заснований на диференційованому поглинанні світла з різною довжиною хвилі гемоглобіном залежно від ступеня насичення киснем, тобто гемоглобін, молекула якого пов'язана з молекулами кисню, інакше поглинає світлові хвилі певної частоти, ніж гемоглобін, який з молекулами кисню не пов'язаний [1, 9]. Аналізуються зміни поглинання під час артеріального пульсуючого кровотоку та неппульсуючого компонента сигналу [3].

Пульсоксиметр складається з джерела світла двох довжин хвиль (660 нм «червоний» і 940 нм «інфрачервоний»), фотоприймача, процесора, монітора. Периферичний датчик випромінює «червоне» і «інфрачервоне» світло. Кров поглинає випромінювання (ступінь залежить від сатурації кисню). Залишившийся світловий потік вловлюється фотоприймачем. Сигнал, що зчитується з датчика – пропорційний абсорбції випромінювання, що проходить крізь тканини і включає в себе дві складові: пульсуючу компоненту, яка залежить від зміни обсягу артеріальної крові при кожному ударі серця, і постійну складову, яка визначається абсорбцією тканин, капілярної і венозної кров'ю. Сатурація оцінюється шляхом пропускання світла через пульсуюче ложе тканини. З кожним ударом серця відбувається приплив артеріальної крові, який на мить збільшує об'єм артеріальної крові. Це призводить до більшого поглинання світла під час стрибків напруги. Оскільки піки виникають при кожному серцевому скороченні, можна виміряти частоту серцевих скорочень [2, 3, 7]. Оксигенований гемоглобін поглинає більше інфрачервоного світла і пропускає більше червоного світла. Деоксигенований гемоглобін пропускає більше інфрачервоного світла і поглинає більше червоного світла. Потім процесор розраховує відношення вимірювання червоного світла до вимірювання інфрачервоного світла (це співвідношення оксигенованого гемоглобіну до деоксигенованого гемоглобіну). Це співвідношення перетворюється процесором в SpO_2 за допомогою довідкової таблиці, заснованої на законі Бера-Ламберта. Отримані дані обробляються в процесорному блоці і виводяться на екран монітора [1, 4, 5, 6, 8, 9].

Слід враховувати, що у пацієнтів з аномальною структурою гемоглобіну, аномальним рівнем гемоглобіну або гемоглобіном, аномально пов'язаним з іншими молекулами, такими як CO, пульсоксиметрія не надає точне уявлення про оксигенацію [4, 8]. Поінформованість про цінності, нюанси і недоліки пульсоксиметрії дозволить лікарю краще зрозуміти справжній статус оксигенації тканин пацієнта і краще підготуватися до прийняття рішень щодо лікування.

Guidelines for Newborn Screening for Critical Congenital Heart Disease (2012):

- робота пульсоксиметра базується на оцінці насичення артеріальної крові киснем, отримана шляхом вимірювання відносного поглинання червоного та інфрачервоного світла артеріальною кров'ю;
- датчик - частина пульсоксиметра, що застосовується до пацієнта, яка містить джерело(и) світла та детектор(и); *примітка:* цей термін використовується як взаємозамінний терміну «зонд».

Літературні джерела

- [1] Bruce M Lo, Jubran A. Pulse oximetry. Critical Care. 2015. 19(1), 272. <http://doi.org/10.1186/s13054-015-0984-8>.
- [2] Dawson JA, Davis PG, O'Donnell CP, Kamlin CO, Morley CJ. Pulse oximetry for monitoring infants in the delivery room: a review. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2007 Jan;92(1):F4-7. doi: 10.1136/adc.2006.102749. PMID: 17185428; PMCID: PMC2675297.
- [3] Hay W W Jr, Brockway J M, Eyzaguirre M. Neonatal pulse oximetry: accuracy and reliability. Pediatrics 1989;83:717-722.
- [4] Jubran Amal. Pulse oximetry. Applied Physiology in Intensive Care Medicine 1. Springer, Berlin, Heidelberg, 2012. 51-54.
- [5] Jubran Amal. Pulse oximetry. Critical Care 19.1 (2015): 272.
- [6] Panayiotis K., Budidha K., Abay Tomas Y. Optical techniques for blood and tissue oxygenation. Encyclopedia of Biomedical Engineering, ed R. Narayan (Oxford: Elsevier) (2019): 461-472.
- [7] Plana M, Zamora J, Suresh G, Fernandez-Pineda L, Thangaratinam S, Ewer A. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects (review). Cochrane Database Syst Rev. 2018;3:CD011912
- [8] Sinex James E. Pulse oximetry: principles and limitations. The American journal of emergency medicine 17.1 (1999): 59-66.
- [9] Vijaylakshmi K. Pulse Oximetry. - Indian J. Anaesth. 2002; 46 (4): 261-268.

4. Обладнання для проведення пульсоксиметричного скринінгу Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (2013):

Кожна пологова установа повинна нести відповідальність за вибір і забезпечення пульсоксиметричного обладнання для скринінгу новонароджених з метою виявлення КВВС. [1, 3, 5, 8]. Обладнання повинно відповідати вимогам національних стандартів та відповідати наступним вимогам:

- повинно бути схвалено FDA для новонароджених;
- потрібно пройти валідацію в умовах низької перфузії;
- пристрій повинен мати не більш ніж 2% хибного результату;
- необхідно регулярно калібрувати відповідно до вказівок виробника.

Discussion document: National guidelines for newborn pulse oximetry screening, 2021

Пульсоксиметр повинен бути толерантним до руху. Слід використовувати стійкі до руху пульсоксиметри, що вимірюють функціональний рівень насичення киснем. Рух та плач дитини можуть вплинути на точність тесту [2, 3, 9].

Рекомендується використовувати середній час приблизно вісім секунд, щоб додатково компенсувати вплив руху на результати тесту.

Багаторазові датчики економічніші, ніж одноразові. Багаторазові датчики повинні бути закріплені одноразовою пакувальною плівкою або спеціальною клейкою стрічкою.

Пристрої пульсоксиметра підлягають обробці рекомендованими дезінфікуючими розчинами [3, 6, 8, 9].

Наявність пульсоксиметрів – обладнання та витратні матеріали повинні бути доступні всім, хто проводить скринінг, незалежно від місця народження, у тому числі і тим, хто приймає пологи вдома.

Рекомендації (Discussion document: National guidelines for newborn pulse oximetry screening, 2021):

- використовуйте високоякісне обладнання та проводьте його налаштування, щоб обмежити кількість хибно-позитивних результатів тесту;
- пристрої пульсоксиметра повинні бути призначені для новонароджених;
- пульсоксиметр повинен регулярно калібруватися на основі рекомендацій виробника (РД В).

Коментар робочої групи. Робоча група вважає, що обладнання для проведення пульсоксиметричного скринінгу повинно відповідати вимогам таблиці оснащення.

Літературні жерела

- [1] Chamsi-Pasha MA, Chamsi-Pasha H. Critical congenital heart disease screening. *Avicenna J Med.* 2016;6(3):65-68. doi:10.4103/2231-0770.184062.
- [2] Cloete E, Gentles TL, Webster DR, et al. 2020b. Pulse oximetry screening in a midwifery-led maternity setting with high antenatal detection of congenital heart disease. *Acta Paediatrica* 109(1): 100–8. DOI: 10.1111/apa.14934 (accessed 12 February 2021).
- [3] Critical Congenital Heart Disease. Hospital Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening. Children’s National Medical Center, Washington. February 22, 2012. 44 p.
- [4] Discussion document: National guidelines for newborn pulse oximetry screening. / Bloomfield F., Cloete E. Gentles T. et al. / Wellington: Ministry of Health. 2021. 23 p. doi:10.1016/S0140-6736(12)60107-X.
- [5] Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. Michigan Newborn Screening Program Capitol View Building, 2013. 201 Townsend St. Lansing, Michigan 48913. 28 p.
- [6] Michigan Department Of Community Health. Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. Critical congenital heart disease hospital toolkit for implementing pulse oximetry screening. / Andruszewski K., Stottlemeyer R., Young W. et al. - Michigan Newborn Screening Program. 2013, 45 p.
- [7] Pulse Oximeter Accuracy and Limitations: FDA Safety Communication. <https://www.fda.gov/medical-devices/safety-communications/pulse-oximeter-accuracy-and-limitations-fda-safety-communication#>.
- [8] Recommendations for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (CCHD). Minnesota Department of Health Newborn Screening Program (2014). 20 p.
- [9] Sánchez Luna M, Pérez Muñuzuri A, Sanz López E, Leante Castellanos JL, Benavente Fernández I, Ruiz Campillo CW, et al. Pulse oximetry screening of critical congenital heart defects in the neonatal period. The Spanish National Neonatal Society recommendation. *Pediatría.* 2018;88(2):112.e1–6

5. Показання та обмеження проведення пульсоксиметричного скринінгу у новонароджених

Показання для проведення пульсоксиметричного скринінгу:

– скринінг вродженої кардіальної патології у всіх новонароджених, в тому числі критичних вроджених вад серця (відповідно до рекомендацій Американської академії педіатрії, 2018 р.) [9].

Критерії виключення:

- недоношеність <35 тижнів гестації;
- респіраторний дистрес-синдром;
- пневмонії та інша патологія органів дихання у новонароджених;
- батьківська відмова.

Новонароджені з терміном вагітності <35 тижнів гестації, з респіраторними розладами, зазвичай поступають у відділення патології новонароджених, де вони постійно перебувають під наглядом у рамках стандартної допомоги, що надається передчасно народженим дітям та дітям з респіраторними розладами і їх сатурація постійно контролюється. У тих випадках, коли передчасно народжена дитина надходить у післяпологове відділення, необхідно провести пульсоксиметричний скринінг [2, 4].

Є об'єктивні обмеження пульсоксиметричного скринінгу на ВВС у новонароджених. Враховуючи, що чутливість скринінгу для КВВС становить близько 75%, то приблизно 25% новонароджених з КВВС не будуть виявлені під час проведення пульсоксиметрії. Критичні вади, які з найбільшою ймовірністю можна не діагностувати під час проведення скринінгу, - це ті, які викликають обструкцію дуги аорти (наприклад, коарктація аорти і розрив дуги аорти) [7]. Отже, клініцисти повинні бути інформовані про цих потенційних пацієнтів з помилковими негативними результатами [1].

На точність тесту можуть впливати гестаційний вік, час проведення скринінгу і допологове виявлення КВВС. Ранній скринінг може привести до більшої кількості хибнопозитивних результатів, але може виявити іншу екстракардіальну патологію. Мета-аналіз 13 скринінгових досліджень виявив 0,14% хибнопозитивних результатів з даними про 229421 новонароджений виявив загальну чутливість пульсоксиметрії у виявленні КВВС 76,5% (95% ДІ 67,7–83,5), а специфічність склала 99,9% (99,7–99,9) з частотою хибнопозитивних результатів 0,14% (0,06–0,33). Частота хибнопозитивних результатів при виявленні критичних вроджених вад серця була особливо низькою, коли пульсоксиметрія новонароджених проводилася через 24 години після народження, ніж при проведенні до 24 годин (0,05% [0,02-0,12] проти 0,50 [0,29–0,86], $p=0,0017$) [8].

Батьки, які відмовляються від пульсоксиметричного скринінгу з релігійних причин, виключно рідкісні. Більш серйозна проблема - це сім'я, яка відмовляється від додаткових аналізів, якщо у дитини має позитивні результати тесту. Заперечення проти проведення скринінгу може бути викликано бажанням батьків не знати потенційних діагнозів здоров'я до того, як вони стануть симптоматичними. Це перешкода можна подолати за умови

правильного поясненні випадку. Так, онлайн-опитування 841 батьків дітей з ВВС показав, що інформація, яка надається при постановці діагнозу, спосіб її подання, а також розуміння і інтерпретація цієї інформації батьками, є вирішальними факторами у формуванні сприйняття батьків і прийняття рішень [3]. Наступне дослідження показало, що у батьків, діти яких мали хибнопозитивні результати тесту, отримані дані не викликали великого занепокоєння. Крім того, медичний персонал вважає тест дуже важливим і простим у виконанні [6].

Існують істотні перешкоди для використання пульсоксиметричного скринінгу на ВВС, як то позалікарняні пологи та дефіцит знань серед медичних працівників. [5, 10].

Протипоказань до застосування пульсоксиметрії у новонароджених немає.

Updated Strategies for Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (2020)

1. Показанням для проведення пульсоксиметричного скринінгу є виявлення вродженої кардіальної патології у всіх новонароджених, в тому числі критичних вроджених вад серця (РД А).

2. Протипоказань до проведення пульсоксиметричного скринінгу у новонароджених немає (РД А).

Літературні джерела

[1] Bruno CJ, Havranek T. Screening for critical congenital heart disease in newborns. *Adv Pediatr.* 2015;62:211–26.].

[2] Glidewell J, Grosse SD, Riehle-Colarusso T, et al. Actions in support of newborn screening for critical congenital heart disease - United States, 2011–2018. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2019;68(5):107–111.

[3] Hilton-Kamm D, Sklansky M, Chang RK. How not to tell parents about their child's new diagnosis of congenital heart disease: An Internet survey of 841 parents. *Pediatr Cardiol.* 2014;35:239–52.

[4] Manja V., Mathew B., Carrion V. and Lakshminrusimha S. Critical congenital heart disease screening by pulse oximetry in a neonatal intensive care unit. *Journal of Perinatology* (2015) 35, 67–71; doi:10.1038/jp.2014.135.

[5] Murni, I.K., Wibowo, T., Arafuri, N. et al. Feasibility of screening for critical congenital heart disease using pulse oximetry in Indonesia. *BMC Pediatr* 22, 369 (2022). <https://doi.org/10.1186/s12887-022-03404-0>.

[6] Powell R., Pattison H.M., Bhoyar A. Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in newborn infants: An evaluation of acceptability to mothers. *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal. Ed.* 2013, 98, F59–F63.

[7] Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): a test accuracy study. / Ewer AK, Middleton LJ, Furmston AT. et al; PulseOx Study Group. / *Lancet.* 2011;378(9793):785–794.

[8] Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. / Thangaratnam S., Brown K., Zamora J., et al. / *Lancet.* 2012; 379: 2459-2464.

[9] Updated Strategies for Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease / Gerard R. Martin, Andrew K. Ewer, Amy Gaviglio, Lisa A. Hom, Annamarie Saarinen, Marci

Sontag, Kristin M. Burns, Alex R. Kemper, Matthew E. Oster. / *Pediatrics* Jul 2020, 146 (1) e20191650; DOI: 10.1542/peds.2019-1650.

[10] Withrow E., Fussman C., Thompson K., Kleyn M. Evaluation of Pulse Oximetry Screening Rates Among the Midwife-Attended Out-of-Hospital Birth Community in Michigan. *Journal of Midwifery & Women's Health* 2019. Vol. 64, Issue 4. P. 421-426.

6. Підготовка до проведення пульсоксиметричного скринінгу

Група експертів визначила необхідність навчання і підготовки клініцистів з питань скринінгу новонароджених з KBBC. Конкретні поради передбачають **Навчання Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (2013):**

- проведення навчання особи, яка бере участь у реалізації програми скринінгу;
- навчання рекомендовано проводити без відриву від виробництва шляхом демонстрації тренером правильного та безпечного використання обладнання (пульсоксиметра) для отримання точних показань у новонародженого;
- навчання точного зчитування та документування результатів пульсоксиметрії;
- необхідно вимагати, щоб усі особи, які проводитимуть скринінг, пройшли програму навчання без відриву від виробництва з можливістю практикувати на робочому місці;
- вимагати, щоб усі особи, які будуть проводити скринінговий тест, продемонстрували навички проведення пульсоксиметрії та знання посібників зі скринінгу шляхом демонстрації певних компетенцій;
- вимагати поновлення компетенцій на щорічній основі.

Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (2013):

Навчання має проводитися кваліфікованим персоналом, який брав участь у процесі планування програми скринінгу. Це навчання має бути практичним і заснованим на основі компетентностного підходу та повинно включати як мінімум:

- огляд протоколу скринінгу;
- навчання використання, догляду, технічного обслуговування та усунення несправностей обладнання, що використовується;
- огляд загальної політики та процедури проведення пульсоксиметрії в перинатальних центрах та/або пологових будинках;
- навчання про різницю між датчиками пульсоксиметрів, що використовуються для дорослих та дітей;
- пояснення важливості наявності адекватного кровообігу у новонародженого на момент проведення скринінгу;
- вплив гіпотермії та фототерапії на результати пульсоксиметричного скринінгу;
- ресурси медичного закладу для проведення педіатричної доплерехокардіографії та маршрут пацієнта, якщо ДпЕХОКГ недоступна у лікувальному закладі.

Інші освітні теми можуть включати:

- огляд ВВС та критичних дуктус-залежних вад серця;

- основи фізіології кровообігу новонародженого, особливості адаптації серцево-судинної системи після народження;
- державна та національна статистика щодо виявлення та структури ВВС [17].

Конкретні теми, вимагають подальшої роботи: 1) навчання щодо обмежень скринінгу, 2) здатність пульсоксиметричного скринінгу виявляти інші важливі проблеми стану здоров'я і 3) постійне навчання і повторення рекомендованого алгоритму, особливо в міру того, як пропонуються його зміни [35].

Додаткове навчання виконання пульсоксиметричного скринінгу може бути особливо корисним для медичних сестер, менш знайомих з цим навиком.

Скринінг ВВС здійснюється за допомогою пульсоксиметра, щоб оцінити рівень артеріального насичення киснем на руках і стопі новонародженого під час бадьорого стану і у новонародженого з нормальною температурою тіла. Дитина повинна перебувати в провітреному приміщенні, теплому і тихому, скринінгове обладнання повинно бути чистим і сухим [3, 14, 26, 32].

Встановлено, що плач, годування і під час сну, здорові новонароджені можуть мати періодичні або стійкі епізоди десатурації – нижче 95%. Скринінг рекомендується проводити в той час як новонароджений знаходиться в бадьорому стані. Отже артефакт руху, гіпербілірубінемія можуть призвести до хибно низьких результатів [27].

Hospital Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (2012):

Під час підготовки до проведення пульсоксиметричного скринінгу, необхідно враховувати наступні моменти:

- якщо ви використовуєте одноразові пульсові датчики, використовуйте новий чистий датчик для кожного новонародженого. Якщо ви використовуєте багаторазові пульсові датчики, очистіть його рекомендованим дезінфікуючим розчином. Брудні датчики можуть знизити точність зчитування показань та перенести інфекцію;
- для новонароджених завжди слід використовувати неонатальні датчики (для дорослих не використовувати);
- найкращі місця для проведення пульсоксиметрії у новонароджених – навколо долоні та стопи;
- необхідно переконатися, що шкіра є чистою і сухою, перш ніж накладати датчик. Барвники та речовини з темною пігментацією (наприклад, суха кров) можуть впливати на показники сатурації. Колір шкіри і жовтяниця не впливають на показники сатурації;
- при розміщенні датчика на шкірі новонародженого не повинно бути проміжків між датчиком і шкірою. Сторони датчика повинні бути прямо протилежними одна одній;

- рух, тремтіння та плач можуть вплинути на точність зчитування пульсу та показань сатурації. Переконайтеся, що дитина спокійна та не переохолоджується;

- бажано заохочувати залучення сім'ї, що сприятиме підвищенню комфорту під час проведення пульсоксиметричного скринінгу.

Під час проведення пульсоксиметричного скринінгу треба пам'ятати:

- не використовуйте дорослий пульсовий датчик (зонд);

- не використовуйте кінцівку, де розташована манжета автоматичного виміру артеріального тиску;

- яскраве або інфрачервоне світло, включаючи білірубінові лампи та хірургічне освітлення, може впливати на точність показань. Переконайтеся, що немовля не перебуває під яскравим або інфрачервоним світлом, поки виконується пульсоксиметричний скринінг;

- не застосовуйте скотч для накладання пульсового зонда на шкіру немовляти;

- наявність вираженої аритмії серцевої діяльності може вплинути на точність визначення сатурації;

- показання пульсоксиметра не є миттєвими. Дані вимірювання відображаються на моніторі та є середнім показанням за останні кілька секунд [17].

Процедура скринінгу зазвичай займає 5,5-9 хвилин, без необхідності залучення додаткового персоналу [28].

На сьогоднішній день в опублікованих дослідженнях існує неоднорідність в алгоритмах проведення пульсоксиметричного скринінгу у новонароджених [8, 15, 21, 22, 30, 31, 33, 34], які можна розділити на наступні категорії: 1) час первинної перевірки; 2) використання одиночних або подвійних ділянок для вимірювання насичення киснем (тільки постдуктальна ділянка або пре- і постдуктальна зони), 3) відсікання порогового значення насичення киснем для урахування позитивного тесту [20, 35].

Доведено, що ранній скринінг (тобто протягом 24 годин після народження) пов'язаний з більш високим рівнем хибнопозитивних результатів, ніж скринінг через 24 години життя [7, 8, 11, 22], але це слід зіставляти з потенційною користю виявлення патології, такої як некритичні ВВС, інфекції і легеневі захворювання на ранній стадії хвороби, виявленою за допомогою пульсоксиметрії, що запобігає погіршенню стану дитини. Скринінг, що проводиться >24 годин після народження, знижує частоту хибнопозитивних результатів, але збільшує ризик пізнього виявлення новонароджених з ВВС, у яких може статися декомпенсація серцевої діяльності до проведення скринінгу [15, 21, 30].

Так, за даними проведеного дослідження POLKARD (2012), скринінг рекомендується проводити після 24 годин життя, тому що в перший день життя, можливо отримання помилкових результатів та може бути результатом перехідного кровообігу, але не пізніше бо може призвести до

втрачених можливостей для лікування після закриття артеріальної протоки [6].

Мета-аналіз Thangaratinam et al. [22] продемонстрував значно нижчий рівень хибнопозитивних результатів, коли скринінг проводився через ≥ 24 год після народження. Ewer et al. [21] показали найвищу чутливість, якщо скринінг проводився через 6-12 годин після народження, але специфічність була максимальною через 0-6 годин після народження.

Ранній скринінг (від 4 до 24 годин життя) призведе до збільшення помилкових спрацьовувань при діагностиці КВВС, але може ідентифікувати пацієнтів з іншою патологією, що супроводжується гіпоксемією, що вимагає медичного втручання. Диференціальний діагноз гіпоксемії включає в себе:

- респіраторні захворювання: перехідне тахіпное новонароджених, пневмоторакс, респіраторний дистрес-синдром, легенева гіпертензія;
- вроджена вада серця, в тому числі некритична;
- інфекції (сепсис);
- гіповентиляція;
- анемія;
- порушення обміну речовин (порушення кислотно-лужного балансу, дизелектролітні розлади);
- вроджені аномалії і синдроми.

Більшість неонатальних відділень Великобританії використовують пульсоксиметричний скринінг до 24 годин життя або перед випискою [2]. Фізикальне обстеження повинно включати вимірювання кров'яного тиску до і після пульсоксиметрії на правій руці і нозі. Якщо пульсоксиметричний скринінг проводили до 24 годин життя, а також, можна розглянути можливість повторити тестування через 24 години життя [19].

Крім того, у багатьох країнах мати і її дитина виписуються з лікарні до 24 годин, що робить неможливим подальший скринінг [7]. Ранній скринінг є обов'язковим у країнах, таких як Великобританія, де більшість дітей виписуються протягом 24 годин після народження, або в Нідерландах, де багато немовлят народжуються поза лікарняним середовищем.

Частота хибнопозитивних результатів при виявленні КВВС була особливо низькою, коли пульсоксиметрія новонароджених проводилася через 24 години після народження, ніж при проведенні до 24 годин (0,05% [0,02-0,12] проти 0,50% [0,29-0,86], $p = 0,0017$) [22, 24].

У всіх опублікованих дослідженнях новонародженим з позитивним результатом пульсоксиметричного тесту була зроблена діагностична ехокардіографія для виявлення будь-яких ВВС і визначення точності тесту. Такий підхід призвів до припущення, що під час звичайного скринінгу всім дітям з позитивним результатом тесту потрібна термінова ехокардіограма. Однак стало очевидним, що у більшості новонароджених з хибнопозитивними результатами є несерцеві захворювання, що веде до позитивного результату тесту, що вимагає медичної допомоги та негайного лікування. Поскольку значна частина дітей з хибнопозитивними

результатами має респіраторні проблеми або інфекцію, правильний діагноз часто можна поставити після аналізів крові або рентгенограм до проведення ехокардіографії. Таким чином, ехокардіографія може використовуватися тільки у новонароджених, у яких діагноз неясен [8, 30, 35].

Скринінгові алгоритми, за якими запропоновано використовувати лише одне постдуктальне вимірювання, потенційно швидші та простіші, але дослідження даних цих досліджень та тих, що використовують як пре-, так і постдуктальне насичення, показують, що існує невелика кількість новонароджених з ВВС може бути пропущена у разі проведення лише одного постдуктального вимірювання [8, 10, 23]. Початкові експериментальні дослідження використовували лише постдуктальну сатурацію в алгоритмі скринінгу, стверджуючи, що це буде швидше та простіше і охопить більшість випадків КВВС [20, 33, 34]. Модифікація цього алгоритму з використанням більш високого порога насичення киснем (<97%) також була рекомендована в Теннесі [18]. Перевага цієї стратегії полягає в тому, що, мабуть, було б менше часу та витрат, якби потрібно було обстежити лише одну кінцівку. Проте проблема полягає в тому, що є вірогідність пропустити стани з диференціальним ціанозом, при яких постдуктальна сатурація кисню вища, ніж предуктальна (наприклад, d-транспозиція магістральних артерій з високим легеневим судинним опором, d-транспозиція магістральних артерій, з перерваною дугою аорти та супракардіальним тотальним аномальним відтоком легеневих вен) [9]. Крім того, деякі КВВС, такі як коарктація аорти, можуть проходити без гіпоксії, а постдуктальна сатурація може бути нормальною [35].

Рекомендації (Discussion document: National guidelines for newborn pulse oximetry screening, 2021):

- Проведіть алгоритм скринінгу між 2 та 24 годинами після народження, перед випискою або транспортуванням матері та дитини з лікувального закладу.
- Виконайте постдуктальний скринінг усім новонародженим, проведення вимірювання пре- і постдуктального насичення для тих, хто потребує повторення тесту.
- Проведіть тест, коли діти не сплять або перебувають на грудному вигодовуванні.
- У разі отримання результатів тесту між 90% і 94% при проведенні не більше трьох спроб скринінгу, звернутися до неонатолога/педіатра з метою розглянути можливість більш раннього транспортування жінки та дитини, розробки маршрута пацієнта, наприклад, якщо це домашні пологи, у віддаленій місцевості чи сільській місцевості.
- Клінічні проблеми на будь-якій стадії потребують негайної консультації з профільними педіатричними службами.
- Неонатолог вирішує, чи слід і коли перевести дитину для подальшого обстеження (наприклад, для проведення ехокардіограми).

– Якщо з якоїсь причини скринінг не був проведений у перші 24 години у здорового в інших відносинах немовляти, тест слід провести за першої ж нагоди [5].

Рекомендація American Academy of Pediatrics з інтерпретації даних пульсоксиметрії [26], заснована на алгоритмі de Wahl Granelli та співав., рекомендує, щоб як пре-, так і постдуктальна сатурація становила $<95\%$ або мала різницю $>3\%$, щоб це стало показанням до повторного тестування [4]. Однак до цього дослідження було включено лише 66 випадків КВВС із середнім віком 3 дні, і більшість новонароджених отримували інфузії простагландинів. У спробі ще більше підвищити чутливість Ewer et al. [9] запропонували подальшу модифікацію цього алгоритму (пре- або постдуктальне насичення $<95\%$ або різниця $>2\%$). Три великих (>20000 обстежених пацієнтів) досліджень [4, 9, 31] використовували пре-і постдуктальну сатурацію, а 2 метааналізу [20, 33] не показали різниці в чутливості між алгоритмами тільки постдуктальної та пре- і постдуктальної сатурації. Тим не менш, існує переважання постдуктальних досліджень, що може призвести до зміщення метааналізу, і тільки в 2 попередніх дослідженнях [4, 9] були представлені необроблені дані про насичення для всіх КВВС в когорті. Застосування постдуктального алгоритму до пацієнтів із ВВС, які були виявлені у цих дослідженнях, пропустило б 4 пацієнтів із ВВС (виявлених через різницю між кінцівками у 4 або більше) [4, 10]. Екстраполяція цих цифр призводить до розрахункової частоти випадків ККВС, пропущених під час використання лише постдуктального алгоритму, що дорівнює 7 випадках на 100000 обстежених новонароджених.

Результат: Експертна група висловила за збереження рекомендації щодо двокінцевого скринінгу (пре- та постдуктального).

Лікарі повинні бути інформовані про можливості хибно-негативних результатів і повинні продовжити діагностичний пошук. Необхідно проявляти пильність щодо змін у клінічному стані новонародженого після виписки зі стаціонару. Встановлено, що у дітей, яким не були діагностовані ВВС на етапі пологового відділення, середній вік постановки діагнозу складав шість тижнів [22].

Проведення скринінгової пульсоксиметрії спрямовано на своєчасне виявлення вроджених вад серця, в тому числі критичних та ранне інструментальне обстеження, що може запобігти розвитку ускладнень, маючої смертності та інвалідизації [13, 16, 25, 32].

У масштабному звіті асоціації США по впровадженню політики скринінгу новонароджених на критичні вроджені вади серця, Abouk et al. повідомляють про зниження смертності від КВВС на 33% у штатах, які запровадили пульсоксиметричний скринінг, порівняно з тими, де впровадження скринінгу ще не відбулося [1].

При визначенні найбільш відповідного алгоритму скринінгу необхідно дотримуватися балансу між виявленням серйозної хвороби та обмеженням хибнопозитивних результатів. Збільшення даних від обстеження великих

груп населення може допомогти вдосконалити алгоритм скринінгу. Нарешті, важливо також пам'ятати, що пульсоксиметричний скринінг не є ідеальним тестом, і тому пульсоксиметрію слід використовувати як доповнення до існуючих методів скринінгу, а медичні працівники та батьки повинні знати про обмеження тесту [10, 11].

Pulse oximetry screening of critical congenital heart defects in the neonatal period. The Spanish National Neonatal Society recommendation (2018):

1. Необхідно запровадити протокол постнатального скринінгу ВВС у здорових, безсимптомних, не госпіталізованих новонароджених (А).

2. Пульсоксиметрія корисна та безпечна для скринінгу ВВС у новонароджених (А).

3. Час проведення скринінгу впливає його чутливість, причому чутливість тим вище, чим раніше проводиться (А).

а. Ранній скринінг, протягом 24 годин після народження, знижує ризик появи тяжких або дуже важких симптомів ВВС за рахунок більшої кількості хибно-позитивних результатів, хоча більшість останніх свідчить про інші порушення, які також можуть вимагати спостереження, діагностики та лікування, тому ранній скринінг краще від пізнього скринінгу (> 24 год).

б. Дуже ранній скринінг (<12 годин) може призвести до надмірної кількості хибно-позитивних результатів, і це питання необхідно зважити на місцевому рівні.

в. У разі дуже ранньої виписки скринінг слідує проводити до виписки, незалежно від термінів.

д. Рекомендується проводити скринінг між 6 і 24 годин після народження (В).

4. Вимірювання пре- та постдуктальної сатурації рекомендується для підвищення діагностичної цінності скринінгу (В).

5. Скринінг слід проводити за допомогою стійких до руху оксиметрів, призначених для використання у новонароджених та валідованих в умовах низької перфузії (В) [28].

При порівнянні різних алгоритмів скринінгу важливо враховувати чутливість, специфічність і частоту хибнопозитивних і хибнонегативних результатів. Скринінг повинен привести до своєчасної постановки діагнозу [8]. Більшість досліджень повідомляють про високу специфічність (>99%) і низький рівень хибнопозитивних результатів (<1%) пульсоксиметрії, що свідчить про наявність негативного тесту у більшості здорових немовлят. Однак при розгляді національних програм скринінгу високий рівень хибнопозитивних результатів може вплинути на значну кількість новонароджених [8, 22], які потребують ретельного спостереження з метою виключення як кардіальної, так і некардіальної патології. Виявлення некардіальних діагнозів ускладнює проблему хибнопозитивних результатів, хоча ідентифікація цих станів зазвичай розглядається клініцистами як потенційна перевага пульсоксиметрії [12, 30, 35].

Отже, високі показники чутливості і специфічності результатів тесту пульсоксиметрії дозволяє рекомендувати його для використання у відділеннях для новонароджених по всій країні [6, 22, 25, 29].

Перед провдженням пульсоксиметричного скринінгу батьки повинні бути поінформовані про цілі скринінгу на КВВС поряд з іншими процедурами скринінгу новонароджених та про відхилення від норми і про подальші дії, які можуть статися [35].

Рекомендації Європейської робочої групи щодо проведення пульсоксиметричного скринінгу (2020):

- Політика охорони здоров'я повинна гарантувати, що всі новонароджені повинні пройти стандартний рекомендований пульсоксиметричний скринінг (*РД А/В*).

- Перед проведенням скринінгу обов'язково навчання персоналу (*РД В*).

- Пульсоксиметричний скринінг для виявлення КВВС доцільно проводити на двох кінцівках: правій руці та будь-якій нозі через 6 годин після народження або до виписки з пологового центру (бажано протягом 24 годин після народження) (*РД В*).

- Якщо пульсоксиметричний скринінг проведено до 24 годин життя та має хибнопозитивний результат, необхідно розглянути можливість повторного тестування через 1 годину після першого вимірювання (*РД В*).

- Пульсоксиметричний скринінг необхідно проводити одночасно з фізикальним обстеженням з вимірюванням артеріального тиску до і після пульсоксиметрії на правій руці і нозі (*РД В*).

- Педіатри повинні просвіщати батьків, забезпечувати відповідне подальше спостереження за позитивними результатами скринінгу (*РД В*).

- Кожна країна повинна враховувати переваги та недоліки двох доступних протоколів та використовувати той, що найкраще підходить її населенню та відповідає їх потребам.

Скринінг новонароджених на ВВС з використанням пульсоксиметрії привів до значного поліпшення показників здоров'я дітей. Однак у подальшому необхідна важлива робота для розуміння і підвищення ефективності скринінгу [35]. У міру того, як все більше країн впроваджують у рутинну практику пульсоксиметричний скринінг і збирають високоякісні дані про результати, нюанси модифікації та вдосконалення алгоритмів скринінгу можуть бути змодельовані з більшою точністю [8].

Літературні джерела

[1] Abouk R, Grosse SD, Ailes EC, Oster ME. Association of US State Implementation of newborn screening policies for critical congenital heart disease with early infant cardiac deaths. JAMA. 2017;318(21):2111–2118. doi:10.1001/jama.2017.17627.

[2] Brown S., Liyanage S., Mikrou P., Singh A., Andrew K Ewer. Newborn pulse oximetry screening in the UK: a 2020 survey. www.thelancet.com Vol 396 September 26, 2020. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(20\)31959-0](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(20)31959-0).

[3] Critical Congenital Heart Disease. Hospital Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening. - Children's National Medical Center, Washington. 2013. – 44 p. - February 22, 2012.

[4] de Wahl Granelli A, Mellander M, Sunnegårdh J, Sandberg K, Östman-Smith I. Screening for duct-dependent congenital heart disease with pulse oximetry: a critical evaluation of strategies to maximize sensitivity. *Acta Paediatr.* 2005;94(11):1590–1596

[5] Discussion document: National guidelines for newborn pulse oximetry screening. / Bloomfield F., Cloete E. Gentles T. et al. / Wellington: Ministry of Health. 2021. 23 p. doi:10.1016/S0140-6736(12)60107-X.)

[6] Early screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborns in Mazovia province: experience of the POLKARD pulse oximetry programme 2006–2008 in Poland. / Turska-Kmieć A, Katarzyna Borszewska-Kornacka M, Błaż W., et al. / *Kardiologia Polska* 2012; 70, 4: 370–376.

[7] Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. Should it be routine? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2014; 99: F93-F95.

[8] Ewer AK, Martin GR. Newborn pulse oximetry screening: which algorithm is best? *Pediatrics.* 2016;138(5):e20161206

[9] Ewer AK, Middleton LJ, Furmston AT, et al; PulseOx Study Group. Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): a test accuracy study. *Lancet.* 2011;378(9793):785–794.

[10] Ewer AK. Review of pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in newborn infants. *Curr Opin Cardiol.* 2013;28(2):92–96.

[11] Ewer AK. Pulse oximetry screening: Do we have enough evidence now? *Lancet* 2014, 384, 725–726.

[12] Ewer A.K.; Martin G.R. Newborn pulse oximetry screening: Which algorithm is best? *Pediatrics* 2016, 138, e20161206.

[13] Guidelines for Newborn Screening for Critical Congenital Heart Disease. From: Pulse Oximetry; Approved Guideline – Second Edition. Clinical and Laboratory Standards Institute, 940 West Valley Road, Suite 1400, Wayne, Pennsylvania, 19087; Vol. 31 No. 9; (replaces HS03- A Vol. 25 No. 5)

[14] Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. Michigan Newborn Screening Program. 2011. Capitol View Building, 201 Townsend St. Lansing, Michigan 48913. 28 p.

[15] Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39 821 newborns. / de Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K, et al. / *BMJ.* 2009;338:a3037.

[16] Manja V., Mathew B., Carrion V. and Lakshminrusimha S. Critical congenital heart disease screening by pulse oximetry in a neonatal intensive care unit. *Journal of Perinatology* (2015) 35, 67–71; doi:10.1038/jp.2014.135

[17] Michigan Department Of Community Health. Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. Critical congenital heart disease hospital toolkit for implementing pulse oximetry screening. / Andruszewski K., Stottlemeyer R., Young W. et al. - Michigan Newborn Screening Program. 2013, 45 p.

[18] Mouldoux J, Guerra S, Ballweg J, Li Y, Walsh W. A novel, more efficient, staged approach for critical congenital heart disease screening. *J Perinatol.* 2017;37(3):288–290.

[19] Neonatal pulse oximetry measurement. Practice guideline. Date of Publishing: 26 November 2013. 8 p.

[20] Plana MN, Zamora J, Suresh G, Fernandez-Pineda L, Thangaratinam S, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018;3:CD011912.

[21] Pulse oximetry screening for congenital heart defects in newborn infants (PulseOx): a test accuracy study. / Ewer AK, Middleton LJ, Furmston AT. et al; PulseOx Study Group. / *Lancet*. 2011;378(9793):785–794.

[22] Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. / Thangaratinam S., Brown K., Zamora J., et al. / *Lancet*. 2012; 379: 2459–2464.

[23] Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. / Plana MN, Zamora J, Suresh G, et al. / *Cochrane Database Syst Rev*. 2018;3:CD01191.

[24] Riede FT, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, Kostelka M, Schneider P. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine—results from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr*. 2010;169(8):975–981.

[25] Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the AHA and AAP. / Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, et al; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research; American Academy of Pediatrics Section on Cardiology And Cardiac Surgery; Committee On Fetus And Newborn. *Pediatrics*. 2009; 124(2):823–836.

[26] Strategies for Implementing Screening for Critical Congenital Heart Disease. / Alex R. Kemper, William T. Mahle, Gerard R. Martin et al. *Pediatrics*. 2011. V. 128. e1259. DOI: 10.1542/peds.2011-1317].

[27] Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the AHA and AAP. / Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, et al; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research; American Academy of Pediatrics Section on Cardiology And Cardiac Surgery; Committee On Fetus And Newborn. / *Pediatrics*. 2009; 124(2):823–836.

[28] Sánchez Luna M, Pérez Muñuzuri A, Sanz López E, Leante Castellanos JL, Benavente Fernández I, Ruiz Campillo CW, et al. Pulse oximetry screening of critical congenital heart defects in the neonatal period. The Spanish National Neonatal Society recommendation. *Pediatría*. 2018;88(2):112.e1–6.

[29] Sebelius K. HHS Secretary adopts recommendation to add Critical Congenital Heart Disease to the Recommended Uniform Screening Panel. September 21, 2011. Washington, DC: US Department of Health and Human Services 2011. <http://www.hrsa.gov/advisorycommittees/mchbadvisory/heritabledisorders/recommendations/correspondence/cyanoticheartsecre09212011.pdf>].

[30] Singh AS, Rasiah SV, Ewer AK. The impact of routine pre-discharge pulse oximetry screening in a regional neonatal unit. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2014; 99: F297–F302.

[31] Zhao, Q., Ma, X., Ge, X. Using Pulse Oximetry Combined with Clinical Evaluation to Screen Congenital Heart Disease in Early Neonatal Stage: A Chinese prospective screening study in 122,738 newborns. *Lancet* 2014, 384, 747–754.

[32] Strategies for Implementing Screening for Critical Congenital Heart Disease. / Alex R. Kemper, William T. Mahle, Gerard R. Martin et al. / *Pediatrics*. – 2011, V. 128. – e1259. DOI: 10.1542/peds.2011-1317.

[33] Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, Khan KS, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *Lancet*. 2012;379(9835):2459–2464.

[34] Thangaratinam S, Daniels J, Ewer AK, Zamora J, Khan KS. Accuracy of pulse oximetry in screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns: a systematic review. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2007;92(3):F176–F180.

[35] Updated Strategies for Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease / Gerard R. Martin, Andrew K. Ewer, Amy Gaviglio, Lisa A. Hom, Annamarie Saarinen, Marci Sontag, Kristin M. Burns, Alex R. Kemper, Matthew E. Oster. / *Pediatrics* Jul 2020, 146 (1) e20191650; DOI: 10.1542/peds.2019-1650.

7. Методика проведення пульсоксиметрії

Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові

1. При прийнятті рішення щодо проведення пульсоксиметричного скринінгу, враховувати критерії виключення зі скринінгу:

– недоношеність <35 тижнів гестації (новонароджені з терміном вагітності <35 тижнів при народженні зазвичай поступають у відділення для новонароджених, де вони перебувають під наглядом в рамках стандартної допомоги, що надається передчасно народженим дітям і їх сатурація постійно контролюється. У тих випадках, коли передчасно народжена дитина надходить у післяпологове відділення, проводять пульсоксиметричний скринінг);

- респіраторний дистрес-синдром;
- пневмонії та інша патологія органів дихання у новонароджених;
- батьківська відмова.

2. Надати батькам або законним представникам інформацію щодо мети та методики проведення скринінгу.

3. Проводити пульсоксиметричний скринінг вродженої кардіальної патології, в тому числі КВВС, у всіх новонароджених через 6 годин після народження або перед випискою (бажано до 24 годин життя з дотриманням алгоритму проведення пульсоксиметричного скринінгу новонародженим на КВВС у пологовому будинку/перинатальному центрі (див. Додаток).

Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease, 2012

4. Проводити пульсоксиметричний скринінг відповідно до наступних вимог:

1) Виберіть місце на зовнішній стороні правої руки (кисті) – (рис. 1) або ноги новонародженого – (рис. 2). Ділянку визначає місце знаходження артерії!



Рис. 1. Місце встановлення фотодетектора на правій руці



Рис. 2. Місце встановлення фотодетектора на нозі

2) Розташуйте фотодетектор на зовнішній стороні кисті або стопи новонародженого.

3) Розташуйте випромінювач світла на верхній частині руки або ноги.

4) Розташуйте фотодетектор безпосередньо навпроти випромінювача світла на руці або нозі. Фотодетектор і випромінювач світла потрібно розташувати безпосередньо один навпроти другого, щоб отримати точні показники, між ними має бути артерія, що є принципово важливим!

5) При розміщенні датчика не повинно бути зазорів між датчиком і шкірою новонародженого.

6) Закріпіть датчик на руці або нозі новонародженого за допомогою поролонової стрічки, рекомендованої виробниками. Не варто використовувати клейку стрічку, щоб зафіксувати датчик.

7) Деякі виробники використовують візуальні образи, такі як зірки або крапки, щоб вказати, на яку сторону повинен бути поміщений зонд на верхній частині руки або ноги. Датчик пульсоксиметра встановлюють по чергово на праву руку (зап'ясток) (ПР) та стопу (рис. 3). Порогове значення сатурації прийнято за 95%, враховується значуща різниця між показниками, знятими з правої руки та ноги (ПН) $\geq 4\%$.



Рис. 3. Встановлення датчика пульсоксиметра

8) Пульс необхідний для визначення показів оксиметрії. Пульсоксиметрія не є точною, якщо у пацієнта є аритмія серцевої діяльності.

9) Покази пульсоксиметрії відображається на моніторі у середньому протягом 60-90 секунд, після чого результати можуть бути задокументовані.

5. Повторне вимірювання сатурації з інтервалом в 1 годину зменшують ймовірність помилкових хибно-позитивних результатів [4, 7, 9].

У нового алгоритму є 2 ключові відмінності: 1) потрібно, щоб сатурація була 95% або більше на ПР і Н, то вважається що тест пройдено, і 2) наявність тільки одного повторного тесту замість двох. Очікується, що ці зміни спростять інтерпретацію алгоритму та збільшать загальну чутливість пульсоксиметричного скринінгу. Однак ці зміни можуть також трохи збільшити кількість помилкових спрацьовувань [5, 11].

Тим не менш, важливо розуміти, що хибнопозитивний результат пульсоксиметричного скринінгу не означає, що тест даремний. Скоріше, це демонструє, що багато дітей, у яких був хибнопозитивний результат скринінгу, все ще мають серйозне раніше недіагностоване клінічне захворювання, навіть якщо це захворювання не є ВВС [6]. Саме через цей досвід у 2016 році експерти рекомендували наступний алгоритм для новонароджених, які не пройли тест: додаткове обстеження

новонародженого повинно бути пріоритетним; залежно від ресурсів пологового місця, де проводиться тестування новонародженого, може знадобитися переведення в інший центр, де є відповідні ресурси для завершення діагностичного пошуку; дитину не можна виписувати без усунення причини десатурації або до виключення потенційно небезпечних для життя станів [11].

Неодноразові вимірювання допомагають зменшити ймовірність помилкових хибно-позитивних результатів [3, 8, 10].

У всіх проведених дослідженнях повідомлялося про максимальну тривалість скринінгу до 5,5 хвилин, в середньому навіть 1,6 хвилини [2, 12]. Ніяких додаткових співробітників для проведення скринінгу не потрібно [1, 13].

Рекомендації Європейської робочої групи щодо проведення пульсоксиметричного скринінгу (2020):

1. Пульсоксиметричний скринінг слід робити на двох кінцівках: правої руки та будь-якої ноги (пре- та постдуктальна сатурація) (*РД В*).
2. Сатурація <95% на правій руці або на нижній кінцівки вважати як показання для проведення повторного тесту або помилкою (*РД В*).
3. Неодноразові вимірювання допомагають зменшити ймовірність помилкових хибно-позитивних результатів (*РД В*).

Літературні джерела

[1] A public health economic assessment of hospitals' cost to screen newborns for critical congenital heart disease. / Peterson C, Grosse SD, Glidewell J, Garg LF, Van Naarden Braun K, Knapp MM, et al. / Public Health Rep. 2014;129:86–93.

[2] Bholá K, Kluckow M, Evans N. Post-implementation review of pulse oximetry screening of well newborns in an Australian tertiary maternity hospital. J Paediatr Child Health. 2014;50:920–5.

[3] Centers for Disease Control and Prevention (CDC). (2013c). Key findings: Critical congenital heart defects in the United States. Retrieved March 25, 2013, from <http://www.cdc.gov/ncbddd/features/CCHD-keyfindings.html>;

[4] Critical Congenital Heart Disease. Hospital Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening. - Children's National Medical Center, Washington. – 44 p. - February 22, 2012.].

[5] Diller CL, Kelleman MS, Kupke KG, Quarry SC, Kochilas LK, Oster ME. A modified algorithm for critical congenital heart disease screening using pulse oximetry. Pediatrics. 2018;141(5):e20174065

[6] Lessons Learned From Newborn Screening for Critical Congenital Heart Defects. / Oster, M.E., Aucott, S.W., Glidewell, J. et al. Pediatrics. 2016, 137, e20154573.].

[7] Michigan Department Of Community Health. Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. Critical congenital heart disease hospital toolkit for implementing pulse oximetry screening. / Andruszewski K., Stottlemeyer R., Young W. et al. - Michigan Newborn Screening Program. 2013, 45 p.

[8] Pekka Valmari. Should pulse oximetry be used to screen for congenital heart disease? Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2007 May; 92(3): F219–F224. doi:10.1136/adc.2005.09028. PMID: PMC2675337;

[9] Recommendations for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (CCHD). Minnesota Department of Health Newborn Screening Program (2014). 20 p.

[10] Strategies for Implementing Screening for Critical Congenital Heart Disease. / Alex R. Kemper, William T. Mahle, Gerard R. Martin et al. / *Pediatrics*. – 2011, V. 128. – e1259. DOI: 10.1542/peds.2011-1317.].

[11] Updated Strategies for Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease / Gerard R. Martin, Andrew K. Ewer, Amy Gaviglio, Lisa A. Hom, Annamarie Saarinen, Marci Sontag, Kristin M. Burns, Alex R. Kemper, Matthew E. Oster. / *Pediatrics* Jul 2020, 146 (1) e20191650; DOI: 10.1542/peds.2019-1650.

[12] Zhao, Q., Ma, X., Ge, X. Using Pulse Oximetry Combined with Clinical Evaluation to Screen Congenital Heart Disease in Early Neonatal Stage: A Chinese prospective screening study in 122,738 newborns. *Lancet* 2014, 384, 747–754.

[13] Zuppa AA, Riccardi R, Catenazzi P, D'Andrea V, Cavani M, D'Antuono A, et al. Clinical examination and pulse oximetry as screening for congenital heart disease in low-risk newborn. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2015;28: 7–11.

8. Клінічна оцінка результатів пульсоксиметрії

Існує потреба в інтерпретації скринінгового тесту з використанням алгоритму. Група експертів Американської академії педіатрії прийшла до висновку, що на сьогоднішній день існує достатньо доказів, які дозволяють рекомендувати змінений алгоритм пульсоксиметричного скринінгу [1] з урахуванням базового показника насичення киснем не менше 95% на обох кінцівках (верхня і нижня) під час проходження скринінгу і [5] необхідністю проведення тільки одного повторного вимірювання сатурації [7].

Визначення сатурації кисню за даними пульсоксиметрії на правій руці і носі (в зонах кровопостачання вище і нижче ВАП) – важливий етап в діагностиці ВВС у новонароджених. У нормі сатурація кисню крові $\geq 95\%$. При наявності ціанотичної ВВС реєструють зниження сатурації кисню крові, як правило, менш 90-92% в обох точках.

Діагностичні рекомендації Spanish National Neonatal Society (2018):

- позитивний результат буде відповідати насиченню $< 90\%$ на правій руці чи стопі, чи за наявності патологічних симптомів. У будь-якому разі новонароджений має пройти відповідне медичне обстеження (В);
- негативний результат буде відповідати насиченню $\geq 95\%$ у правій руці та носі або насиченню $\geq 95\%$ у будь-якої кінцівки з різницею між двома кінцівками $\leq 3\%$ (В);
- якщо сатурація 90-94% у правій руці або стопі, або різниця між ними більше 3%, вимірювання слідує повторити через 30 хв. У цей час рекомендується медичне обстеження (В);
- якщо після другого виміру у новонародженого, як і раніше, зберігається сатурація 90–94% на правій руці чи стопі, чи різниця між ними перевищує 3%, скринінг слід вважати позитивним (В) [6].

Рекомендації Європейської робочої групи щодо проведення пульсоксиметричного скринінгу (2020) (Додаток):

- новонародженим з показниками сатурації нижче 89% невідкладно необхідно провести ДЕХОКГ для верифікації ВВС;
- при показниках $SpO_2 > 90\%$, але $< 95\%$ або різницею в 4% и більше між ПР або Н проводити повторне вимірювання сатурації через 1 годину;
- при показниках сатурації 95% и більше на ПР та Н, різницею 3% або менше між ПР та Н, не повторювати пульсоксиметричний скринінг, забезпечити нормальний уход за новонародженим;
- після другого вимірювання сатурації новонародженим на ПР та Н через 1 годину після першого вимірювання при сатурації 94% або менше на ПР або Н або різницею 4% і більше між ПР та Н не повторювати пульсоксиметричний скринінг, направити на негайну оцінку з проведенням ДЕХОКГ для верифікації ВВС;
- додаткове обстеження та тестування новонародженого мають бути пріоритетними відповідно до умов, що найбільш підходять для кожного випадку, і таке обстеження не слід відкладати до проведення ехокардіограми;

- залежно від ресурсів пологового будинку, де дитина проходить тестування, може знадобитися переведення в інший центр, де є достатні ресурси для завершення оцінки;
- дитину не слід виписувати без усунення причини десатурації або принаймні до виключення потенційно небезпечних для життя станів;
- якщо ідентифіковано причину, відмінну від КВВС, і проведено відповідне лікування зі зникненням гіпоксемії, ехокардіограма може не знадобитися [7].

Результати тесту пульсоксиметрії, разом з датою повинні бути записані в історії розвитку новонародженого з характерними симптомами, з відображенням діагностичного та терапевтичного процесів з визначенням подальшої тактики спостереження.

Новонароджені з підозрою на ВВС повинні бути виписані з перинатального центру/пологового будинку/відділення з консультацією кардіолога та рішенням питання про подальшу тактику спостереження [2, 3, 7].

Тим не менш, важливо розуміти, що хибнопозитивний результат скринінгу за допомогою пульсоксиметрії не означає, що тест даремний. Скоріше це продемонструвало, що багато дітей, у яких був хибнопозитивний результат скринінгу, все ще мають серйозне раніше нераспізнане клінічне захворювання, навіть якщо це захворювання не є ВВС. Саме через цей досвід у 2016 році експерти Європейської робочої групи переглянули рекомендації щодо інтерпретації результатів пульсоксиметричного тесту та подальших заходів відповідно маршруту пацієнта [4, 7].

Літературні джерела

[1] Actions in support of newborn screening for critical congenital heart disease. / Glidewell J, Grosse SD, Riehle-Colarusso T, et al. United States, 2011–2018. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2019; 68(5):107–111

[2] Critical Congenital Heart Disease. Hospital Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening. - Children's National Medical Center, Washington. – 44 p. - February 22, 2012.

[3] Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. - Michigan Newborn Screening Program Capitol View Building, 201 Townsend St. Lansing, Michigan 48913. - 28 p. - 2013.

[4] Lessons Learned From Newborn Screening for Critical Congenital Heart Defects. / Oster, M.E., Aucott, S.W., Glidewell, J. et al. *Pediatrics.* 2016, 137, e20154573

[5] Oxygen saturation as a screening test for critical congenital heart disease. / Byrne B, Donohue P, Bawa R, et al. / *Pediatr Res.* 1995;37(suppl):198A

[6] Sánchez Luna M, Pérez Muñuzuri A, Sanz López E, Leante Castellanos JL, Benavente Fernández I, Ruiz Campillo CW, et al. Pulse oximetry screening of critical congenital heart defects in the neonatal period. The Spanish National Neonatal Society recommendation. *Pediatría.* 2018;88(2):112.e1–6

[7] Updated Strategies for Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease / Gerard R. Martin, Andrew K. Ewer, Amy Gaviglio, Lisa A. Hom, Annamarie Saarinen, Marci Sontag, Kristin M. Burns, Alex R. Kemper, Matthew E. Oster. / *Pediatrics* Jul 2020, 146 (1) e20191650; DOI: 10.1542/peds.2019-1650.

9. Освіта. Навчання та інформування батьків

Надання відповідної інформації та оцінка прийнятності будь-якого скринінгового тесту – як для залучених пацієнтів, так і для медичного персоналу, який проводить його – є життєво важливим для успіху. Батьки повинні бути поінформовані про аномальні результати пульсоксиметричного скринінгу та наступні покрокові дії щодо встановлення остаточного діагнозу [2]. Попередні дослідження показали, що пульсоксиметричний скринінг є прийнятним для батьків та клінічного персоналу [6, 9], а також скринінг не створює додаткової тривоги у матерів (включаючи тих, у дитини якої отримано хибнопозитивний результат) [10].

У спеціальному виданні Cloete et al. (2018) повідомляли відгуки батьків як про інформацію, яку вони отримали до тестування, так і про їхнє загальне задоволення від пульсоксиметричного скринінгу під час пілотного скринінгового дослідження в Новій Зеландії. Тим не менш, підвищення обізнаності та знань про тест серед батьків може дати деякі переваги, якто попередити батьків про ранні ознаки та симптоми ВВС, якщо був хибнонегативний результат [1, 3, 5]. Звернути увагу батьків на які симптоми бажано звернути увагу у майбутньому: на частоту серцевих скорочень (прискорене чи сповільнене), частоту дихання (прискорене чи сповільнене), зовнішній вигляд малюка (синюшність, блідість шкіряногих покривів), надмірна нервозність дитини (занепокоєність) чи надмірна сонливість, температуру тіла (холодна шкіра) [11].

Hospital Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease , 2012

Навчальні рекомендації щодо навчання та інформування батьків

Розробіть план інформування батьків про програму скринінгу до пологів за допомогою:

- а. Передпологові заняття та екскурсії, що надаються лікарнею (перинатальним центром, пологовим будинком);
- б. Інформація на сайті лікарні;
- в. Письмові матеріали, що доступні в акушерсько-гінекологічних клініках, пологових будинках та перинатальних центрах.

Розробити план для навчання батьків до скринінгу.

- Мати для навчання доступно написані матеріали в акушерських та гінекологічних клініках, пологових будинках.

- Забезпечити навчання наявністю письмових та усних методів; письмові матеріали повинні легко читатися і бути зрозумілими, не повинні містити надмірну кількість медичної лексики, яка може ввести в оману батьків.

- Включіть контактну інформацію про програму в усі комунікаційні засоби, щоб надати батькам / родинам / опікунам можливість пошукати додаткову інформацію та роз'яснення.

- Інформувати батьків / сім'ю / опікунів про право відмовитися від скринінгу [8].

Контрольний список питань для інформування батьків та опікунів:

- Інформувати батьків або опікуна, що мета програми скринінгу є виявлення серйозних проблем з серцем у немовлят.
- Інформувати батьків або опікуна, що, якщо вона погоджується з тим, щоб обстежити дитину, пульсоксиметричний тест буде зроблений на правій руці дитину і тій же нозі, якщо це можливо.
- Інформувати батьків або опікуна, що пульсоксиметричний тест не є болючим і що це займе всього кілька хвилин, коли дитині тепло і вона не рухається.
- Інформувати батьків або опікуна, що цілком можливо, що дитина з захворюванням серця може мати нормальні пульсоксиметричні показники.
- Інформувати батьків або опікунів, що вони мають право відмовитися від скринінгу.
- Інформувати батьків або опікунів, що вони можуть задавати питання в будь-який час до, вчасно або після скринінгу (РД В) [4, 8].

Превентивні технології

Засобом протидії несприятливим наслідкам таким, як запізнена діагностика КВВС, так і гіпердіагностика, є превентивні дії. Тож, для запобігання розвитку катастрофічних подій, пов'язаних з наявністю КВВС, ефективні профілактичні стратегії дадуть кращі результати [4, 7, 8].

Літературні джерела

- [1] Ades AM, Dominguez TE, Nicolson SC, et al. 2010. Morbidity and mortality after surgery for congenital cardiac disease in the infant born with low weight. *Cardiology in the Young* 20(1): 8–17. DOI: 10.1017/S1047951109991909 (accessed 12 February 2021).
- [2] Andrea J. Implications of using pulse oximetry to screen for critical congenital heart disease in newborns. *Nurs Womens Health*. 2015;19:314–23.
- [3] Cloete E, Gentles T, Lutter R, et al. 2018. Consumer satisfaction with newborn pulse oximetry screening in a midwifery-led maternity setting. *International Journal of Neonatal Screening* 4(4): 38.
- [4] Critical Congenital Heart Disease. Hospital Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening. - Children's National Medical Center, Washington. – 44 p. - February 22, 2012.
- [5] Discussion document: National guidelines for newborn pulse oximetry screening. / Bloomfield F., Cloete E. Gentles T. et al. / Wellington: Ministry of Health. 2021. 23 p. doi:10.1016/S0140-6736(12)60107-X.)
- [6] Early screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborns in Mazovia province: experience of the POLKARD pulse oximetry programme 2006–2008 in Poland. / Turska-Kmieć A, Katarzyna Borszewska-Kornacka M, Błaż W., et al. / *Kardiologia Polska* 2012; 70, 4: 370–376.
- [7] Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. - Michigan Newborn Screening Program Capitol View Building, 201 Townsend St. Lansing, Michigan 48913. - 28 p. - 2013.
- [8] Michigan Department Of Community Health. Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. Critical congenital heart disease hospital toolkit for implementing pulse oximetry screening. / Andruszewski K., Stottlemeyer R., Young W. et al. - Michigan Newborn Screening Program. 2013, 45 p.

[9] Narayen, I.C.; Kaptein, A.A.; Hogewoning, J.A.; Blom, N.A.; te Pas, A.B. Maternal acceptability of pulse oximetry screening at home after home birth or very early discharge. *Eur. J. Pediatr.* 2017, 176, 669–672.

[10] Powell, R., Pattison H.M.; Bhoyar A. Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in newborn infants: An evaluation of acceptability to mothers. *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal. Ed.* 2013, 98, F59–F63.].

[11] Recommendations for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (CCHD). Minnesota Department of Health Newborn Screening Program (2014). 20 p.

10. Лікувальні рекомендації щодо госпіталізація новонароджених, які не пройшли пульсоксиметричний скринінг

За наявності підозри на ВВС необхідним є проведення кардіологічного обстеження, яке може містити проведення:

- ехокардіограми;
- фізикального обстеження;
- перевірки перфузії (вимірювання кров'яного тиску, сатурації та пульсу на чотирьох кінцівках);
- визначення газів артеріальної крові
- ЕКГ [1, 2].

Якщо кардіологічна оцінка викликає підозру на наявність ВВС, негайно направте новонародженого в дитячу кардіологічну клініку або переведіть у відділення інтенсивної терапії. Якщо КВВС не ідентифіковано, ініціюйте оцінку сепсису/патології респіраторної системи [3].

Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (2013):

1. Новонароджені діти з клінічно підозрюваною КВВС повинні знаходитись у відділенні інтенсивної терапії новонароджених (*РД В*).

2. Новонароджені діти з підтвердженою ехокардіографічно КВВС і наявністю одного або декількох показань до хірургічного спостереження з подальшою хірургічною корекцією повинні бути переведені до закладів інтенсивної терапії новонароджених, де є доступним цілобове кардіохірургічне спостереження (*РД В*).

Літературні джерела

[1] Critical Congenital Heart Disease. Hospital Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening. - Children's National Medical Center, Washington. – 44 p. - February 22, 2012.

[2] Guidelines for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease. - Michigan Newborn Screening Program Capitol View Building, 201 Townsend St. Lansing, Michigan 48913. 28 p. 2013.

[3] Recommendations for Implementing Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease (CCHD). Minnesota Department of Health Newborn Screening Program (2014). 20 p.

Updated Strategies for Pulse Oximetry Screening for Critical Congenital Heart Disease, 2020

Алгоритм пульсоксиметричного скринінгу новонародженим на КВВС в акушерському стаціонарі

