

**Хирургическое или интервенционное лечение врожденного дефекта
межпредсердной перегородки у детей**

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. Название протокола: Хирургическое или интервенционное лечение врожденного дефекта межпредсердной перегородки.

2. Код протокола:

3. Код (-ы) МКБ-10:

Q21.1 – Врожденный дефект предсердной перегородки

4. Дата разработки протокола: апрель 2013 года.

5. Сокращения, используемые в протоколе:

АлТ – аланинаминотрансфераза

АсТ – аспартатаминотрансфераза

ВПС – врожденные пороки сердца

ДКХО – детское кардиохирургическое отделение

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИК – искусственное кровообращение

ИФА – Иммуноферментный анализ

КоА – коарктация аорты

КТ – компьютерная томография

НРС – нарушение ритма сердца

ОАП – открытый артериальный проток

РЧА – радиочастотная абляция

СМЭКГ – суточное мониторирование электрокардиограммы

ССС – сердечно-сосудистая система

ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен

ЭКГ – электрокардиограмма

ЭКС - электрокардиостимулятор

ЭхоКГ – эхокардиография

6. Категория пациентов: дети до 18 лет с дефектом межпредсердной перегородки, находящиеся на стационарном лечении.

7. Пользователи протокола: кардиохирурги, кардиологи, детские кардиологи, интервенционные кардиологи, неонатологи, педиатры.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ:

8. Определение: Дефект межпредсердной перегородки – сообщение (отверстие в межпредсердной перегородке) между левым и правым

предсердиями, допускающее патологическое шунтирование крови между этими двумя камерами сердца.

9. Клиническая классификация [1]:

Виды дефектов межпредсердной перегородки:

1. Общее предсердие
2. Дефект коронарного синуса
3. Открытое овальное окно (у 20% клинически здоровых людей)
4. Межпредсердный дефект первичного типа
5. Межпредсердный дефект вторичного типа
6. Дефект венозного синуса

10. Показания к госпитализации:

Наличие врожденного ДМПП сердца с нарушениями гемодинамики.
Поступление пациентов: плановое.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

Минимум обследования при госпитализации в стационар (пациент):

1. Исследование на возбудителя сальмонеллёза, дизентерии, брюшного тифа
2. Исследование кала на яйца гельминтов
3. Консультация: детского ЛОР-врача
4. Консультация: детского стоматолога
5. Консультация: детского кардиолога
6. Рентгенография органов грудной клетки в одной проекции
7. Мазок из зева на патфлору
8. Микрореакция или реакция Вассермана (RW)
9. HBsAg, антител к гепатиту В, С (ИФА)
10. Исследование крови на ВИЧ
11. Эхокардиография
12. ЭКГ
13. Общий анализ мочи
14. Общий анализ крови (6 параметров)
15. Определение общего белка – по показаниям
16. Определение глюкозы – по показаниям
17. Определение креатинина – по показаниям
18. Определение мочевины – по показаниям
19. Определение АлТ – по показаниям
20. Определение АсТ – по показаниям
21. ТТГ, Т3, Т4 – При синдроме Дауна (трисомия по 21 хромосоме)

Минимум обследования при госпитализации в стационар (сопровождающее лицо):



1. Исследование на возбудителя сальмонеллёза, дизентерии, брюшного тифа
2. Исследование кала на яйца гельминтов
3. Микрореакция или реакция Вассермана (RW)
4. Флюорография

12. Диагностические критерии:

12.1 Жалобы и анамнез: может протекать бессимптомно, утомляемость, симптомы сердечной недостаточности, одышка при физической нагрузке, частые респираторные заболевания.

12.2 Физикальное обследование:

Внешний осмотр: Усиленный правожелудочковый сердечный толчок.

Аускультация: Постоянное расщепление II тона во II м.р. слева от грудины независимо от фаз дыхания. Слабый или средней интенсивности систолический шум относительного стеноза клапана ЛА во II м.р. слева от грудины. Нежный мезодиастолический шум относительного стеноза ТК вдоль левого края грудины в нижней трети (при значительном по объему лево-правом сбросе).

12.3 Лабораторные исследования: изменения не специфичны

12.4 Инструментальные исследования:

ЭКГ: отклонение электрической оси сердца вправо, гипертрофия ПЖ, полная или неполная блокада правой ножки пучка Гиса - rsR' в отведении V1.

Обзорная рентгенография органов грудной клетки: дилатация правого предсердия и желудочка, дилатация легочной артерии, усиление легочного рисунка.

Эхокардиография (трансторакальная и чрезпищеводная): Позволяет определить место, размер, края дефекта, величину лево-правого шунта: перерыв изображения межпредсердной перегородки, лево-правый (иногда право-левый) сброс крови при цветном доплеровском исследовании, дилатация ПЖ, иногда ПП, различной степени, дилатация ЛА при нормальных или незначительно увеличенных правых камерах сердца, систолическое давление в ПЖ нормальное или незначительно повышено.

Мультислайсная КТ-ангиография/МРТ по показаниям при подозрении на аномальный дренаж легочных вен или *катетеризация полостей сердца* по показаниям: при подозрении на аномальный дренаж легочных вен или другие сопутствующие аномалии сердца.

12.5 Показания для консультации специалистов:

Показанием для консультации специалистов является наличия у пациента сопутствующих патологий других органов и систем за исключением ССС. Консультации могут осуществляться как в до-, так и в послеоперационном периоде.



12.6 Дифференциальный диагноз:

Основным диагностическим методом верификации ДМПП является трансторакальная эхокардиография. Этот же метод исследования является основным для проведения дифференциального диагноза между приведенными ниже клиническими диагнозами. Для уточнения диагноза по показаниям следует проводить чрезпищеводную эхокардиографию.

1. Артериовентрикулярный септальный дефект, неполная форма.
2. Частичный аномальный дренаж легочных вен.
3. Инфундибулярный стеноз легочной артерии.
4. Клапанный стеноз легочной артерии.

У новорожденного в критическом состоянии при наличии дилатации правых отделов сердца и наличии ДМПП необходимо исключить тотальный аномальный дренаж легочных вен, коарктацию аорты.

13. Цели лечения:

Закрытие ДМПП и профилактика развития осложнений.

14. Тактика лечения:

Определение критериев операбельности, исключение сопутствующей патологии препятствующих оперативному вмешательству, профилактика осложнений послеоперационного периода. При возможности одномоментная радикальная коррекция порока. Предоперационная подготовка: дообследование, установление точного диагноза, выбор способа хирургического лечения, проведение операции, послеоперационное ведение, подбор консервативной терапии.

14.1 Немедикаментозное лечение: режим постельный, диета.

14.2 Медикаментозное лечение: Терапия сердечной недостаточности (при её наличии). Препараты выбора сердечные гликозиды в сочетании с диуретиками (дигоксин 5-10 мкг/кг/сутки в 2 приема, верошпирон 3 мг/кг/сутки).

14.3 Другие виды лечения: Установка окклюдера.

Эндоваскулярная окклюзия, как современный метод, может быть использован у детей с весом >10 кг, имеющих центральный ДМПП, с хорошо выраженными краями (*класс IIIa*).

14.4 Хирургическое вмешательство:

Хирургическая коррекция, как традиционный метод.

Сроки оперативной коррекции:



При бессимптомном течении: в возрасте 2-4 лет (*класс I*). (При наличии ДМПП типа sinus venosus хирургическое лечение может быть отсрочено до 4-5 лет) (*класс IIa*).

При наличии симптомов в младенческом возрасте (застойная сердечная недостаточность, высокая легочная гипертензия): данная категория пациентов составляет около 8-10%. Необходимо исключить возможные сопутствующие ВПС (как правило, тотальный аномальный дренаж легочных вен; наличие обструкции на уровне левого предсердия (синдром Лютембахера, единое предсердие; аорто-легочное окно, трёхпредсердное сердце). Рекомендовано закрытие в ранних сроках (*класс I*).

При позднем выявлении: оперативная коррекция в плановом порядке без ограничений по возрасту, пока сохраняется объемная перегрузка правых отделов сердца и легочно-сосудистое сопротивление не превышает уровень операбельности (*класс I*).

Критерии операбельности:

Физикальное исследование: кардиомегалия, застойная сердечная недостаточность.

Обзорная рентгенография органов грудной клетки: наличие кардиомегалии и признаков обогащения легочного рисунка говорят в пользу операбельности.

Эхокардиография: наличие сохраненного лево-правого сброса на уровне МПП.

Пациенты с индексом легочно-сосудистого сопротивления (отношение легочного сосудистого сопротивления к площади поверхности тела) < 6 единиц Вуда и PVR/SVR (отношение легочного сосудистого сопротивления к системному сосудистому сопротивлению) $< 0,25$ признаются операбельными. Пациенты с индексом легочного сосудистого сопротивления > 10 единиц Вуда и с отношением легочного сосудистого сопротивления к системному сосудистому сопротивлению $> 0,5$ повсеместно признаются неоперабельными. При определении операбельности у пациентов, находящихся в промежутке между вышеперечисленными значениями, следует опираться на данные, полученные во время проб с вазодилататорами (учитывая возможную погрешность) и на клинические данные (возраст пациента, размеры тени сердца на рентгенограмме и т.д.). Рекомендуется обсуждать такие случаи со специализированными центрами.

Таблица 1 – Уровень сложности по базовой шкале Аристотеля

Процедура, операция	Сумма баллов (базовая шкала)	Уровень сложности	Смертность	Риск осложнений	Сложность
Ушивание дефекта межпредсердной перегородки	3.0	1	1.0	1.0	1.0

Пластика дефекта межпредсердной перегородки с помощью заплаты	3.0	1	1.0	1.0	1.0
Коррекция частичного аномального дренажа легочных вен	5.0	1	2.0	1.0	2.0

Таблица 2 – Значимость баллов по базовой шкале Аристотеля

Баллы БША	Смертность	Риск осложнений. Длительность пребывания в ОИТ	Сложность
1	<1%	0-24 часов	Элементарная
2	1-5%	1-3 дней	Простая
3	5-10%	4-7 дней	Средняя
4	10-20%	1-2 недели	Существенная
5	>20%	>2 недель	Повышенная

Виды хирургической коррекции:

1. Пластика дефекта заплатой из аутоперикарда
2. Пластика дефекта заплатой из ксеноперикарда
3. Пластика дефекта синтетической заплатой при отсутствии регургитации на митральном клапане.
4. Ушивание ДМПП

Виды интервенционной коррекции:

Установка окклюдера

Выбор материала для заплаты определяется оперирующим хирургом.

14.5 Профилактические мероприятия: не предусмотрены

14.6 Дальнейшее ведение:

Длительность наблюдения пациентов с корригированным ДМПП при отсутствии нарушений гемодинамики составляет не более 6-12 месяцев. Перед снятием с учета выполняются ЭКГ ультразвуковое исследование сердца. При наличии нарушений гемодинамики до коррекции порока или после выполнения операции (увеличение правого желудочка, легочная гипертензия) длительность наблюдения определяется индивидуально, но, как правило, не превышает 1-2 лет. В случае регистрации в послеоперационном периоде НРС (брадиаритмии, предсердные тахикардии) пациент наблюдается не менее 1 года. Дополнительно к обследованию рекомендуется СМЭКГ каждые 6 месяцев или чаще. При наличии показаний проводится антиаритмическая терапия, РЧА или имплантация ЭКС. Проведение эндоваскулярной коррекции ДМПП предусматривает назначение аспирина в дозе 3-5 мг/кг в сутки в течение 6 месяцев.

15. **Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:** Нормализация внутрисердечной гемодинамики, исчезновение симптомов сердечной недостаточности, отсутствие признаков воспаления, первичное заживление послеоперационной раны.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков:

1. Горбунов Д.В. – заведующий ДКХО Национального научного кардиохирургического центра, врач-кардиохирург.
2. Ибраев Т.Е. – заведующий ОАРИТ (детский) Национального научного кардиохирургического центра, врач-анестезиолог-реаниматолог.
3. Мурсалиева Ш.А. – Врач ДКХО Национального научного кардиохирургического центра.

17. **Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствует.

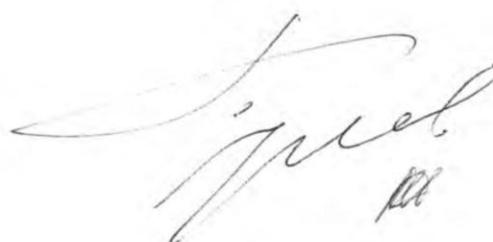
18. Рецензенты:

1. Абзалиев К.Б. – д.м.н., независимый эксперт «Ассоциации независимых экспертов».

19. **Условия пересмотра протокола:** Пересмотр протокола производится не реже, чем 1 раз в 5 лет, либо при поступлении новых данных по диагностике и лечению соответствующего заболевания, состояния или синдрома.

20. Список использованной литературы:

1. «Детская кардиология». Под редакцией Белозерова Ю.М.. Москва «МЕДпресс информ» 2004.
2. Guidelines Consensus on Timing of Intervention for Common Congenital Heart Diseases. Indian Pediatrics 2008; 45: 117-126.
3. Introduction to congenital heart disease Duncan G. de Souza MD, FRCPC Clinical Assistant Professor Department of Anesthesiology and Pharmacology University of British Columbia Vancouver, British Columbia 2008.
4. Врожденные пороки сердца. Справочник для врачей. Кривошеков Е.В., Ковалев И.А., Шипулин В.М. Томск 2009.



Клинический протокол:
«Хирургическое или интервенционное лечение врожденного дефекта
межпредсердной перегородки у детей»

Горбунов Д.В.	заведующий ДКХО Национального научного кардиохирургического центра, врач-кардиохирург
Ибраев Т.Е.	заведующий ОАРИТ (детский) Национального научного кардиохирургического центра, врач-анестезиолог-реаниматолог
Мурсалиева Ш.А.	Врач ДКХО Национального научного кардиохирургического центра
Рецензент:	
Абзалиев К.Б.	д.м.н., заместитель директора по стратегическому развитию Научного центра хирургии им. А.Н. Сызганова, врач-кардиохирург, независимый эксперт «Ассоциации независимых экспертов»

