

Одобрен  
Объединенной комиссией  
по качеству медицинских услуг  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан  
от «18» апреля 2019 года  
Протокол №62

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

##### 1.1. Код (-ы) МКБ-10:

МКБ-10	
Код	Название
Q21.0	дефект межжелудочковой перегородки

1.2 Дата разработки/пересмотра протокола: 2013 год (пересмотр 2018 г.)

##### 1.3 Сокращения, используемые в протоколе:

АлТ	–	аланинаминотрансфераза
АоК	–	аортальный клапан
АсТ	–	аспартатаминотрансфераза
ВПС	–	врожденные пороки сердца
ДКХО	–	детское кардиохирургическое отделение
ДМЖП	–	дефект межжелудочковой перегородки
ИК	–	искусственное кровообращение
ИФА	–	иммуноферментный анализ
КТ	–	компьютерная томография
ЛА	–	легочная артерия
ЛГ	–	легочная гипертензия
МРТ	–	магнитно-резонансная томография
СМЭКГ	–	суточное ЭКГ-мониторирование
ЦМВ	–	цитомегаловирус
ЭКГ	–	электрокардиограмма
ЭхоКГ	–	эхокардиография
PVR	–	<a href="#">pulmonary vascular resistance</a>
SVR	–	systemic vascular resistance
Q <sub>p</sub> /Q <sub>s</sub>	–	отношение легочного кровотока к системному

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

## **1.5. Категория пациентов: дети.**

## **1.6. Шкала уровня доказательности:**

<b>A</b>	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
<b>B</b>	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортных или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
<b>C</b>	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты, которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++ или +), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
<b>D</b>	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.
<b>GPP</b>	Наилучшая фармацевтическая практика.

## **Классы рекомендаций:**

<b>Классы рекомендаций</b>	<b>Определение</b>	<b>Предлагаемая формулировка</b>
Класс I	Данные и/или всеобщее согласие, что конкретный метод лечения или вмешательство полезны, эффективны, имеют преимущества.	Рекомендуется / показан
Класс II	Противоречивые данные и/или расхождение мнений о пользе/эффективности конкретного метода лечения или процедуры.	
Класс IIa	Большинство данных/мнений говорит о пользе/эффективности.	Целесообразно применять
Класс IIb	Данные/мнения не столь убедительно говорят о пользе/эффективности.	Можно применять
Класс III	Данные и/или всеобщее согласие, что конкретный метод лечения или вмешательство не являются полезной или эффективной, а в некоторых случаях могут приносить вред.	Не рекомендуется

**1.7. Определение:** Дефект межжелудочковой перегородки – отверстие (или множественные отверстия) в перегородке между левым и правым желудочками сердца.

### **1.8. Классификация:**

#### **Виды дефектов межжелудочковой перегородки:**

- приточный;
- перимембранный;
- субартериальный (подлегочный, надгребешковый, инфундибулярный);
- мышечный (трабекулярный).

## **2. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ:**

### **2.1 Диагностические критерии:**

#### **Жалобы и анамнез:**

- одышка при нагрузке;
- частые легочные инфекции;
- симптомы прогрессирующей сердечной недостаточности;
- отставание в физическом развитии.

#### **Физикальное обследование:**

**Внешний осмотр и пальпация:** систолическое дрожание вдоль нижней половины левого края грудины. Деформация грудной клетки («сердечный горб») при больших ДМЖП и значительной дилатации ЛЖ.

**Аускультация:** у лиц с ЛГ отмечается значительное преобладание легочного компонента II тона, что определяется как акцент II тона в точке аусcultации ЛА средней или высокой интенсивности (3-5/6) голосистолический или ранний систолический шум сброса крови через ДМЖП вдоль нижней половины левого края грудины. У пациентов с подартериальным ДМЖП может выслушиваться диастолический шум недостаточности аортального клапана из-за образования «грыжи» полулунных створок. У пациентов с ЛГ в проекции ЛА может выслушиваться диастолический шум гемодинамической недостаточности клапана ЛА на фоне ее выраженной дилатации (шум Грехема-Стилла).

**Лабораторные исследования:** повышенный уровень натрийуретического пропептида при наличии симптомов сердечной недостаточности (см. пункт 2.1.)

#### **Инструментальные исследования:**

- ЭКГ: гипертрофия ЛЖ, электрическая ось сердца.
- **Обзорная рентгенография органов грудной клетки:** тень сердца увеличена, удлинение сердечной тени в переднезадней проекции, имеет место центральное и периферическое усиление сосудистого рисунка легких, легочная артерия расширена.

- **Эхокардиография:** позволяет определить место дефекта и величину лево-правого шунта: перерыв изображения межжелудочковой перегородки, лево-правый (иногда право-левый) сброс крови при цветном допплеровском исследовании, дилатация ЛЖ, ПЖ различной степени, дилатация ЛА и межжелудочковый градиент.
- **КТ-ангиография/МРТ:** по показаниям для выявления сопутствующих ВПС. *Катетеризация полостей сердца:* по показаниям для расчета гемодинамических параметров, определения операбельности.

#### **Показания для консультации специалистов:**

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

#### **2.2 Диагностический алгоритм:**

##### **Перечень основных диагностических мероприятий при госпитализации в стационар (пациент):**

- Исследование на возбудителя сальмонеллеза, дизентерии, брюшного тифа
- Исследование кала на яйца гельминтов
- Консультация детского ЛОР-врача, детского стоматолога, детского кардиолога
- Рентгенография органов грудной клетки в одной проекции
- Мазок из зева на патфлору
- Микрореакция или реакция Вассермана (RW)
- HBsAg, антител к гепатиту В, С (ИФА)
- Исследование крови на ВИЧ
- Эхокардиография
- ЭКГ
- Общий анализ мочи
- Общий анализ крови (6 параметров)
- Определение общего белка, глюкозы, креатинина, мочевины, АлТ, АсТ – по показаниям
- ТТГ, ТЗ, Т4;
- при синдроме Дауна (трисомия по 21 хромосоме)

##### **Перечень основных диагностических мероприятий при госпитализации в стационар (сопровождающее лицо):**

- Исследование на возбудителя сальмонеллеза, дизентерии, брюшного тифа
- Исследование кала на яйца гельминтов
- Микрореакция или реакция Вассермана (RW)
- Флюорография

#### **Основные диагностические мероприятия в стационаре:**

##### **Лабораторные исследования:**

- Общий анализ мочи
- Общий анализ крови
- Биохимический анализ крови (определение общего белка, глюкозы, электролитов, АлТ, АсТ, С-реактивного белка, мочевины, креатинина, билирубина)
- Коагулограмма (протромбиновое время, фибриноген, фибриноген, МНО, АЧТВ, агрегация тромбоцитов)
- Определение группы крови и резус – фактора
- ЭКГ
- Эхокардиография (трансторакальная)
- Обзорная рентгенография органов грудной клетки
- Микробиологическое исследование (мазок из зева), чувствительность к антибиотикам

#### **Дополнительные диагностические мероприятия в стационаре:**

#### **Лабораторные исследования:**

	<b>Исследование</b>	<b>Показания</b>
1.	ПЦР на гепатиты В,С	Перед переливанием крови
2.	ИФА, ПЦР на внутриутробные инфекции (хламидиоз, вирус Эбштейн-Барра, Вирус простого герпеса, токсоплазмоз)	Наличие хронического лейкоцитоза, субфебрилитета
3.	ПЦР на ЦМВ (кровь, моча, слюна) количественным методом	Наличие хронического лейкоцитоза, субфебрилитета
4.	ИФА на Pro-BNP (натрийуретический пропептид)	Объективизация наличия сердечной недостаточности при спорной ситуации
5.	КЦС	Контроль лечения сердечной недостаточности
6.	Кровь на стерильность и гемокульттуру	При подозрении на септицемию
7.	Кал на дисбактериоз	При кишечных расстройствах и риске транслокации патогенной флоры
8.	ТТГ, Т3, Т4	У пациентов с болезнью Дауна при клиническом подозрении на гипотиреоз

#### **Инструментальные исследования:**

	<b>Исследование</b>	<b>Показания</b>
1.	Эхокардиография (чрезпищеводная)	Уточнение анатомии дефекта для определения способа оперативного лечения
2.	Мультислайсная КТ-	Для исключения аномального дренажа

	ангиография	легочных вен, уточнения анатомии порока
3.	Холтеровское мониторирование (СМЭКГ)	При наличии нарушений ритма сердца по данным ЭКГ
4.	Катетеризация полостей сердца	Определение критериев операбельности, уточнение анатомии ВПС
5.	МРТ	Уточнение анатомии дефекта для определения способа оперативного лечения
6.	УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, плевральной полости	Для исключения патологии органов брюшной полости, почек, определения наличия плевральных выпотов
7.	Нейросонография	У младенцев при наличии патологии ЦНС для определения противопоказаний к искусственному кровообращению
8.	КТ головы	При наличии патологии ЦНС для определения противопоказаний к искусственному кровообращению
9.	КТ грудного сегмента	При наличии хронических заболеваний легких для определения противопоказаний к хирургическому лечению
10.	ФГДС	При наличии клиники гастрита, язвы желудка для определения противопоказаний к хирургическому лечению

## 2.2. Дифференциальный диагноз:

Основным диагностическим методом верификации ДМЖП 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, КТ-ангиографию, МРТ сердца, катетеризацию полостей сердца.

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Открытый артериальный проток с легочной гипертензией	Схожая клиническая картина	Трансторакальная ЭхоКГ Чрезпищеводная ЭхоКГ	Наличие патологического сообщения между дугой аорты и стволом ЛА с левоправым сбросом во время систолы
Инфундибулярный стеноз легочной артерии	Схожая клиническая картина	Трансторакальная ЭхоКГ	Наличие гипертрофии правого желудочка с

		Чрезпищеводная ЭхоКГ	обструкцией его выводного отдела
Митральная недостаточность	Схожая клиническая картина	Трансторакальная ЭхоКГ Чрезпищеводная ЭхоКГ	Наличие регургитации на митральном клапане
Субаортальный стеноз аорты	Схожая клиническая картина	Трансторакальная ЭхоКГ Чрезпищеводная ЭхоКГ	Наличие мембранны в подклапанной области аортального клапана, создающей обструкцию кровотоку
Функциональный шум (дисфункция митрального клапана) хорд	Схожая клиническая картина	Трансторакальная ЭхоКГ Чрезпищеводная ЭхоКГ	Наличие непостоянного систолического шума при отсутствии органической патологии сердца
Атриовентрикулярный септальный дефект	Схожая клиническая картина	Трансторакальная ЭхоКГ Чрезпищеводная ЭхоКГ	Наличие расщепления передней створки митрального клапана, ДМПП первичного типа
Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка	Схожая клиническая картина	Трансторакальная ЭхоКГ Чрезпищеводная ЭхоКГ	Наличие декстропозиции аорты

Закрытие ДМЖП и профилактика развития осложнений.

### 3. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

Дооперационная подготовка на догоспитальном этапе должна включать в себя следующие аспекты:

- Назначение консервативной терапии.
- Дооперационное обследование, направленное на выявление сопутствующей патологии, которая может быть противопоказанием для проведения плановой операции.
- Выявление и лечение внутриутробной инфекции у пациентов с хроническим лейкоцитозом и субфебрилитетом.
- Санация очагов хронической инфекции (санация полости рта).
- Оценка транспортабельности пациента.
- Оформление документов для постановки на портал госпитализации.

#### 3.1 Немедикаментозное лечение:

- режим общий;
- диета стол № 10, грудное, искусственное вскармливание

#### 3.2 Медикаментозное лечение: Терапия сердечной недостаточности (при её наличии).

Лекарственная группа	Международное непатентованное наименование ЛС	Способ применения	Уровень доказательности
Сердечные гликозиды	дигоксин	5-10 мкг/кг/сутки в 2 приема	B
Диуретики	спиронолактон	2-5 мг/кг/сутки в 2 приема	B
Ингибиторы АПФ	эналаприл	0,1 мг/кг/сутки в 2 приема	B
Диуретики	гидрохлортиазид	2-4 мг/кг/сутки	B

**3.3 Хирургическое вмешательство:** нет.

#### **4. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:**

##### **4.1 Показания к плановой госпитализации:**

- Наличие врожденного порока сердца с нарушениями гемодинамики.

##### **4.2 Показания к экстренной госпитализации:**

- Наличие врожденного порока сердца с сердечной недостаточностью, неконтролируемой медикаментозной терапией.

#### **5. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:**

Определение критериев операбельности, исключение сопутствующей патологии препятствующих оперативному вмешательству, профилактика осложнений послеоперационного периода. Предоперационная подготовка: дообследование, установление точного диагноза, выявление сопутствующей патологии, коррекция последней, выбор способа хирургического лечения, проведение операции, послеоперационное ведение. При возможности одномоментная радикальная коррекция после определения оптимальных сроков для коррекции данного порока, либо установка окклюдера при интервенционном лечении.

##### **5.1 Немедикаментозное лечение:**

- Режим постельный; кроватка.
- Диета: стол № 10; грудное, искусственное вскармливание.

##### **5.2 Медикаментозное лечение:** см.пункт 3.2

##### **5.3 Другие виды лечения [2]:**

###### **Интервенционное лечение.**

*Эндоваскулярная окклюзия*, как современный метод, может быть использован у детей с весом >10 кг, имеющих трабекулярный ДМЖП.

Эндоваскулярная окклюзия может быть использована при наличии перимемброзного или мышечного ДМЖП с достаточным расстоянием от аортального и трехстворчатого клапанов, а также – от зоны проводящей системы. Трансвентикулярная окклюзия может быть использована при наличии перимемброзного или мышечного ДМЖП с достаточным расстоянием от аортального и трехстворчатого клапанов, а также – от зоны проводящей системы.

#### **5.4 Хирургическое вмешательство:**

- Хирургическая коррекция, как традиционный метод.
- Операция Мюллера (суживание, бэндинг легочной артерии), как паллиативное вмешательство.
- Операция Мюллера (бэндинг) показана при наличии множественных ДМЖП по типу «швейцарского сыра» (класс I); наличии очень больших ДМЖП по типу единственного желудочка (класс IIa); у младенцев с весом <2 кг (Класс IIa) или у пациентов с тяжелой сопутствующей патологией, такой, как инфекция дыхательных путей (класс IIb).

**Показания для оперативного лечения [2]:** наличие дефекта межжелудочковой перегородки с любыми гемодинамическими нарушениями с индексом легочного сосудистого сопротивления (отношение легочного сосудистого сопротивления к площади поверхности тела)  $<6$  единиц Вуда и PVR/SVR (отношение легочного сосудистого сопротивления к системному сосудистому сопротивлению)  $<0,25$ . У пациентов с индексом легочного сосудистого сопротивления (отношение легочного сосудистого сопротивления к площади поверхности тела) от 6 до 10 единиц Вуда и PVR/SVR (отношение легочного сосудистого сопротивления к системному сосудистому сопротивлению) от 0,25 до 0,5 возможно выполнение пластики фенестрированной заплатой.

#### **Размеры ДМЖП [2]:**

- Большой (нерестриктивный): диаметр дефекта примерно равен диаметру аортального клапана, давление в правом желудочке равно системному, величина левоправого сброса ( $Q_p/Q_s$ ) зависит от легочно-сосудистого сопротивления.
- Средний или умеренный (рестриктивный): диаметр дефекта меньше, чем диаметр аортального клапана, давление в правом желудочке составляет от  $\frac{1}{2}$  до  $\frac{2}{3}$  от системного, а величина левоправого сброса ( $Q_p/Q_s$ )  $>2:1$ .
- Небольшой (рестриктивный): диаметр дефекта меньше, чем треть диаметра аортального клапана, давление не превышает норму, а величина левоправого сброса ( $Q_p/Q_s$ )  $<2:1$ .

#### **Сроки оперативной коррекции [2]:**

- Большой ДМЖП с неконтролируемой застойной сердечной недостаточностью: в срочном порядке.
- Большой ДМЖП с высокой легочной гипертензией: в возрасте 2-6 месяцев.
- Средний ДМЖП с давлением в легочной артерии, составляющим 50-60% от системного: между 1-2 годами жизни. В более ранние сроки, если в анамнезе

имеется эпизод угрожающего для жизни состояния, связанного с респираторной инфекцией, или задержка в физическом развитии.

- ДМЖП небольшого диаметра с нормальным давлением в легочной артерии и лево-правым сбросом ( $Q_p/Q_s > 1,5:1$ ): операция в возрасте 2-4 лет.
- Небольшой отточный ДМЖП (<3 мм) без пролапса створки аортального клапана: 1-2 года динамического наблюдения для оценки развития пролапса створки аортального клапана.
- Небольшой отточный ДМЖП с пролапсом створки аортального клапана без аортальной регургитации: операция в возрасте 2-3 лет вне зависимости от размеров дефекта и величины лево-правого сброса.
- Небольшой отточный ДМЖП с аортальной регургитацией любой степени: операция сразу, как только выявлена аортальная регургитация.
- Небольшой перимембранный ДМЖП с пролапсом створки аортального клапана без аортальной регургитации или с незначительной регургитацией: 1-2 года динамического наблюдения для оценки степени аортальной регургитации.
- Небольшой перимембранный ДМЖП с пролапсом створки аортального клапана с умеренной регургитацией: операция сразу, как только выявлена аортальная регургитация.
- Небольшой ДМЖП с наличием в анамнезе более одного эпизода инфекционного эндокардита: рекомендуется раннее закрытие ДМЖП.
- Небольшой ДМЖП с наличием в анамнезе как минимум одного эпизода инфекционного эндокардита: рекомендуется раннее закрытие ДМЖП (класс IIb).

### **Критерии операбельности [2]:**

*Клинические данные:* Пациенты с ВПС, сопровождающимися объемной перегрузкой сердца, как правило, операбельны в возрасте до 1-2 лет, включая и пациентов с высокой легочной гипертензией.

*Физикальное исследование:* кардиомегалия, застойная сердечная недостаточность, наличие 3-го тона и мезодиастолического шума патогномоничны для выраженного лево-правого сброса.

*Обзорная рентгенография органов грудной клетки:* наличие кардиомегалии и признаков обогащения легочного рисунка, отсутствие «обрубленности» корней лёгочного рисунка и наличие периферического лёгочного рисунка говорят в пользу операбельности.

*ЭКГ:* наличие признаков перегрузки левых отделов на ЭКГ свидетельствует о наличии значительного лево-правого сброса при ДМЖП и ОАП.

*Эхокардиография:* дилатация левого предсердия и левого желудочка свидетельствует о наличии значительного левоправого сброса в «посттрикуспидальных» пороках (ДМЖП и ОАП). Если расчетное давление в легочной артерии меньше системного, это говорит в пользу операбельности пациента при наличии у них ДМЖП, ОАП.

*Катетеризация полостей сердца:* 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 с данными, находящимися 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.). Такие случаи следует обсуждать со специализированными центрами.

**Таблица 1 – Уровень сложности по базовой шкале Аристотеля**

Процедура, операция	Сумма баллов (базовая шкала)	Уровень сложности	Смертность	Риск осложнений	Сложность
Пластика дефекта межжелудочковой перегородки с помощью заплаты	6.0	2	2.0	2.0	2.0
Пластика множественных дефектов межжелудочковой перегородки	9.0	3	3.0	2.5	3.5
Бэндинг легочной артерии	6.0	2	2.0	2.0	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:**

- Пластика дефекта заплатой из аутоперикарда;
- Пластика дефекта заплатой из ксеноперикарда;
- Пластика дефекта синтетической заплатой;
- Сужение легочной артерии;
- Пластика дефекта фенестрированной заплатой из аутоперикарда либо ксеноперикарда, либо синтетической заплатой Gortex;
- Пластика ДМЖП из торакотомного доступа. Выбор материала для заплаты определяется оперирующим хирургом.

Выбор материала для заплаты определяется оперирующим хирургом.

## **Критерии успеха хирургического или интервенционного лечения:**

Результат считается хорошим, если клинически ребенок чувствует себя удовлетворительно. Аускультативно отсутствует шумовая симптоматика, по данным ЭХОКГ - заплата герметична, нет жидкости в перикарде, плевральных полостях. Рана заживает первичным натяжением.

Результат считается удовлетворительным при отсутствии значительных жалоб. Аускультативно имеется незначительный систолический шум по левому краю грудины, по данным ЭХОКГ – имеется резидуальный (межшовный) дефект допустимых размеров, с высоким межжелудочковым градиентом, нет жидкости в перикарде, плевральных полостях.

Результат считается неудовлетворительным при сохраняющейся клинике сердечной недостаточности, Аускультативно – глухость тонов, имеется систолический шум по левому краю грудины, по данным ЭХОКГ – имеется резидуальный дефект с большим лево-правым шунтом, с низким межжелудочковым градиентом, наличие жидкости в перикарде, плевральных полостях. Наличие нестабильности грудины. Показана повторная операция.

## **5.5 Дальнейшее ведение [4]:**

- Длительность наблюдения пациентов с корrigированным ДМЖП при отсутствии нарушений гемодинамики составляет 1-2 года. Перед снятием с учета выполняются ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца.
- Пациенты с исходной ЛГ II-III степени наблюдаются не менее 5 лет для исключения прогрессирования легочной гипертензии. При необходимости проводится медикаментозная терапия легочной гипертензии с увеличением сроков наблюдения.
- Профилактика бактериального эндокардита, преходящей атриовентрикулярной блокады: необходимо длительное наблюдение без ограничения сроков (ЭКГ 1 раз в 6 месяцев, СМЭКГ). В случае регистрации в послеоперационном периоде непродолжительной атриовентрикулярной блокады СМЭКГ должно проводиться 1 раз в год. Профилактика эндокардита проводится по показаниям в первые 6 месяцев или более после хирургической коррекции порока, в случае наличия резидуальных шунтов в МЖП.

## **6. Индикаторы эффективности лечения:**

- нормализация внутрисердечной гемодинамики;
- исчезновение симптомов сердечной недостаточности;
- отсутствие признаков острого воспаления;
- первичное заживление послеоперационной раны;
- отсутствие сброса на уровне межжелудочковой перегородки по данным эхокардиографии;
- уменьшение уровня натрийуретического пропептида.

## **7. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ПРОТОКОЛА:**

### **7.1. Список разработчиков:**

- 1) Горбунов Дмитрий Валерьевич – кардиохирург, заведующий отделения детской кардиохирургии АО «Национальный научный кардиохирургический центр».
- 2) Ибраев Талгат Ергалиевич – анестезиолог-реаниматолог, заведующий детским отделением анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии АО «Национальный научный кардиохирургический центр».
- 3) Мурсалиева Шинар Аужановна – кардиохирург, отделение детской кардиохирургии АО «Национальный научный кардиохирургический центр».
- 4) Нурпеисова Алтын Алданышевна – клинический фармаколог РГП на ПХВ «Больница Медицинского центра Управления Делами Президента РК».

### **7.2 Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствует.

### **7.3 Список рецензентов:**

- 1) Абзалиев Куат Баяндыевич – доктор медицинских наук, ассоциированный профессор кафедры сердечно-сосудистой и рентгенэндоваскулярной хирургии АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», независимый эксперт-кардиохирург РОО «Национальная Медицинская Ассоциация» РК.

### **7.4. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 5 лет после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности..

### **7.5. 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.
- 5) CONGENITAL HEART DISEASE, C. L. Backer and C. Mavroudis, Chapter 17