

Одобрено
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения и
социального развития
Республики Казахстан
от «27» октября 2016 года
Протокол №14

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ СЕПТАЛЬНЫЙ ДЕФЕКТ

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	1
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	3
Классификация	3
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	4
Показания для госпитализации	10
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	11
Диагностика и лечение на стационарном уровне	11
Медицинская реабилитация	19
Паллиативная помощь	19
Сокращения, используемые в протоколе	20
Список разработчиков протокола	20
Конфликт интересов	20
Список рецензентов	20
Список использованной литературы	20

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ-9	
Q21.2	Дефект предсердно-желудочковой перегородки	35.54 (39.61)	Устранение дефекта формирования перегородки атриовентрикулярного канала путем протезирования
		35.63(39.61)	Устранение дефекта формирования перегородки атриовентрикулярного канала при помощи тканевого трансплантата
		35.73(39.61)	Другие и неуточненные операции по устраниению дефекта формирования атриовентрикулярного канала
		35.24(39.61)	Открытая и другая замена митрального клапана
		35.28(39.61)	Открытая и другая замена трехстворчатого клапана
		35.94 (39.61)	Создание канала между предсердием и легочной артериейПроцедура Фонтена
		37.23	Комбинированная катетеризация правых и левых отделов сердца
		39.21(39.61)	Анастомоз между полой веной и легочной артерией
		39.521	Бэндинг легочной артерии
		39.0	Системно-легочный шунт
		39.65	Экстракорпоральная мембранные оксигенация

3.Дата разработки протокола: 2016 год.

4.Пользователи протокола: кардиологи, кардиохирурги, реаниматологи-анестезиологи, врачи общей практики, педиатры.

5.Категория пациентов: дети.

6.Шкала уровня доказательности:

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию
B	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное 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
C	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
D	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов

Классы рекомендаций:

Класс I	польза и эффективность диагностического метода или лечебного воздействия доказана и/или общепризнаны
Класс II	противоречивые данные и/или расхождение мнений по поводу пользы и эффективности лечения
Класс IIa	имеющиеся данные свидетельствуют о пользе и эффективности лечебного воздействия
Класс IIb	польза и эффективность менее убедительны
Класс III	имеющиеся данные или общее мнение свидетельствует о том, что лечение неполезно и неэффективно, и в некоторых случаях может быть вредным.

7. Определение[1]: Атриовентрикулярныйсептальный дефект включает в себя спектр аномалий развития сердца, характеризующийся той/иной степенью недоразвития первичноймежпредсерднойперегородки, приточной части межжелудочковой перегородки, аномалию развития атриовентрикулярных клапанов.

8. Классификация[1]:

В зависимости от степени недоразвития перегородок и АВ-клапанов сердца выделяют три формы:

1) **Неполная форма АВСД** – характеризуется наличием первичного дефекта межпредсердной перегородки и различной степени расщепления передней створки митрального клапана.

2)**Промежуточная форма АВСД** – характеризуется наличием двух раздельных АВ-клапанов (также характерно наличие расщепления передней створки МК), первичного ДМПП и, чаще рестриктивного, приточного ДМЖП.

3)**Полная форма** – характеризуется наличием первичного дефекта межпредсердной перегородки, приточного, нерестриктивного, дефекта межжелудочковой перегородки, а также единного АВ-клапана, состоящего из передней и задней мостовидных створок.

В зависимости от степени развития желудочков выделяют:

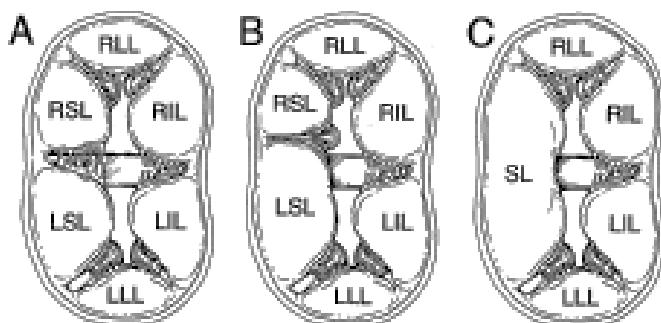
- 1) **Сбалансированная форма** – АВСД с двумя по существу соответствующим образом развитыми по размеру желудочками.
- 2) **Несбалансированная форма** – АВСД, при котором один из желудочков неадекватно мал, но считается кандидатом на бивентрикулярную коррекцию [3]. АВСД, при котором дисбаланс между желудочками настолько серьезен, что исключает возможность бивентрикулярной коррекции, следует классифицировать как единственный желудочек. Несбалансированная форма АВСД составляет 10-15%, в 2/3 случаев правый желудочек является доминантным.

Классификация полной формы АВСД (Rastelli, 1966), основана на морфологии передней мостовидной створки[4]:

Тип А – наиболее частый тип, составляет 69%. Передняя мостовидная створка равномерно разделена на две части над МЖП: митральная порция над левым желудочком и трикуспидальная порция над правым желудочком. Разделение общей мостовидной створки налевый и правый компоненты обусловлено обширным прикреплением гребня межжелудочковой перегородки с помощью хорд. Во многих случаях, плоскость АВ-клапана смещена вниз в дефект межжелудочковой перегородки ниже плоскости кольца.

Тип В – редкий тип, составляет 9%. При данном типе отмечается аномальное крепление хорд от папиллярных мышц в правом желудочке к поверхности митральной порции передней мостовидной створки. Деление общей мостовидной створки на порции неравномерное.

Тип С – составляет 22% случаев. Передняя мостовидная створка не разделена на порции и свободно флотирует над ДМЖП, за счет отсутствия хордаального крепления к гребню межжелудочковой перегородки.



9. Диагностика и лечение на амбулаторном уровне:

1) Диагностические критерии [5]

Жалобы:

- одышка;
- частые респираторные заболевания;
- плохая прибавка в весе;
- потливость при кормлении;
- отказ от груди;

- учащенное сердцебиение.

Анамнез:

- наличие в семье и в более широком кругу родственников с врожденным пороком развития сердца или других органов, случаев мертворожденности, смерти детей в период новорожденности и грудном возрасте;
- состояние здоровья матери в первые месяцы беременности (перенесенные острые респираторные инфекции, обострения хронических заболеваний, неблагоприятные условия труда);
- результаты обследований на внутриутробные инфекции;
- недоношенность, при наличии с указанием степени;
- отягощенный акушерский диагноз;
- оценка по шкале Апгар при рождении;
- время развития ухудшения состояния - через некоторое время после рождения – ВПС с гемодинамикой, зависящей от фетальных коммуникаций;

Физикальное обследование:

- тахикардия;
- одышка;
- гепатомегалия;
- цианоз различной степени - при сочетании АВСД с ТФ или ТМС возможно появление, что обусловлено гемодинамическими особенностями порока;
- усиление, смешение сердечного толчка;
- систолическое дрожание - при выраженной недостаточности АВ-клапана;
- систолический шум различной интенсивности, форма крещендо-декрещендо, максимум 2-3 межреберье слева от грудины;
- пансистолический шум на верхушке – при тотальной недостаточности АВ-клапана;
- акцент II тона над легочной артерией;
- при нарастании степени легочной гипертензии систолический шум может ослабевать;
- набухание шейных вен, пастозность тканей и периферические отеки при присоединении правожелудочковой недостаточности.

Лабораторные исследования: не предоставляют характерной информации для АВСД.

Инструментальные исследования:

Рентгенография органов грудной клетки:

- кардиомегалия различной степени;
- усиление легочного рисунка;
- при наличии легочной гипертензии отмечается обеднение легочного рисунка;
- увеличение правого предсердия и правого желудочка;
- выбухание дуги легочной артерии.

ЭКГ:

- отклонение электрической оси сердца влево;
- замедление атриовентрикулярного проведения;
- неполная блокада правой ножки пучка Гиса;
- перегрузка обоих предсердий;
- признаки гипертрофии правого желудочка rsR' или RSR' .

ЭхоКГ

Одномерная ЭхоКГ:

- объемная перегрузка правого желудочка (дилатация правых отделов сердца, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки);
- нарушение кинетики передней митральной створки: во время диастолы она как бы «прилипает» к межжелудочковой перегородке;
- сужение выходного тракта левого желудочка;
- дополнительные эхосигналы в выходном тракте левого желудочка;
- визуализация атриовентрикулярных клапанов.

Двухмерная ЭхоКГ:

- прямая визуализация первичного дефекта межпредсердной перегородки в области центрального фиброзного тела в проекции 4-х камер с верхушкой;
- интактная межжелудочковая перегородка при неполной форме, рестриктивный дефект межжелудочковой перегородки при промежуточной форме, либо большой приточный ДМЖП при полной форме АВСД;
- определение морфологии АВ-клапанов (количество фиброзных колец и их размер);
- прямая визуализация расщепления створки по короткой;
- отщепленная порция митральной створки движется в сторону выходного тракта левого желудочка в парастернальной продольной оси;
- определение соотношения длины приточной и отточной части левого желудочка;
- соотношение размеров желудочков (в случае несбалансированной формы АВСД).

ДопплерЭхоКГ:

- регистрация митральной регургитации;
- регистрация потока через дефект межпредсердной перегородки;
- выявление лево-правого сброса на уровне межжелудочковой перегородки;
- выявление трикуспидальной регургитации;
- оценка степени легочной гипертензии;
- выявление сопутствующих аномалий.

2)Диагностический алгоритм



3) Дифференциальная диагностика и обоснование дополнительных исследований.

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
ДМЖП	При АВСД полной форме и промежуточной форме определяется ДМЖП	<p>Клинические данные:</p> <p>При ДМЖП зависит от размеров дефекта, сердечно – сосудистой недостаточности и развития легочной гипертензии.</p> <p>При развитии ССН: одышка, тахикардия, увеличение печени, застойные хрипы в легких, систолический шум вдоль левого края грудины.</p> <p>При АВСД клинические данные зависят от размеров дефекта, выраженности недостаточности на АВ клапане; развития сердечно –сосудистой недостаточности и легочной гипертензии</p>	<p>При ДМЖП</p> <p>1) только дефект МЖП;</p> <p>При АВСД полная форма:</p> <p>1) ДМЖП+ первичный ДМПП + Расщепление общего АВ клапана;</p> <p>При АВСД промежуточной форме:</p> <p>1) Расщепление общего АВ клапана;</p> <p>2) ДМПП первичный+ небольшой ДМЖП</p>
Недостаточность митрального клапана	При АВСД отмечается расщепление единого клапана с недостаточностью	<p>Клинические данные НМК:</p> <p>1. систолический шум вдоль левого края грудины; ослабление 1 тона на верхушке</p> <p>2. ССН: одышка, тахикардия, увеличение печени застойные хрипы,</p>	<p>При НМК:</p> <p>1) Определяются структурные изменения МК (кальциноз, утолщение, фиброз),</p> <p>2) Открыв передней створки, отрыв задней створки;</p> <p>3) подклапанных структур,</p> <p>4) утолщение хорд,</p>

		набухание шейных вен, аритмия При АВСД клинические данные зависят от размеров дефекта, выраженности недостаточности на АВ клапане; развития сердечно –сосудистой недостаточности и легочной гипертензии	5) несмыкание створок 6) При АВСД 7) отмечается расщепление единого АВ клапана; 8) определяются ДМЖП и первичный ДМПП
Дилатационная кардиомиопатия	АВСД полная форма несбалансированный тип по типу ЕЖ	Клинические данные: ДКМП 1) одышка, тахикардия, увеличение печени, застойные хрипы в легких, приглушение тонов, систолический шум на верхушке При АВСД: 2) систолический шум в II – III межреберье, симптомы сердечно –сосудистой недостаточности.	При ДКМП отмечается: 1) увеличение размеров ЛЖ, ЛП; 2) наличие ТК и МК 3) относительная НМК. 4) отсутствие ДМЖП и ДМПП При АВСД несбалансированном типе по типу ЕЖ: 1) увеличение размеров ЕЖ+; 2) АВ клапаны на одном уровне; 3) расщепление створок единого АВ клапана.
ДМПП первичный	АВСД неполная форма,	Клинические данные; при АВСД неполной форме определяется состоянием митрального клапана. При выраженной недостаточности на митральном клапане систолический шум вдоль левого края грудины с эпицентром на верхушке, одышка тахикардия,	Просто ДМПП: 1) первичный ДМПП; 2) отсутствует расщепление передней створки митрального клапана. При АВСД неполной форме: 1) ДМПП первичный всегда присутствует расщепление передней створки митрального клапана, от степени

		увеличение печени, застойные хрипы хрипы в легких). При просто ДМПП систолический шум во II –III м/р обычно не сопровождается длительно развитием ССН. ЛГ	регургитации на котором зависит клиническая картина.
Легочная гипертензия	АВСД полная форма несбалансированный тип и сбалансированном типе может развиваться ЛГ при неоперабельности (сроки оперативного лечения пропущены, в связи с чем развивается умеренная ЛГ и в дальнейшем синдром Эйзенменгера	Клинические данные при АВСД несбалансированном типе зависят от степени развития ССН и ЛГ.	При АВСД: 2)присутствует расщепление единого атриовентрикулярного митрального и триkuspidального клапанов; 3) имеется первичный ДМПП+; 4) Большой ДМЖП; 5) признаки ЛГ

4) Тактика лечения: Всем больным с АВСД показана хирургическая операция. Для подготовки к хирургическому вмешательству и нормализации общего состояния, лечению сердечной недостаточности используют различные медикаменты. Создаются условия, при которых организм требует меньшее количество кислорода – отсутствие каких-либо физиологических и психических нагрузок, стрессов, комфортная температура.

Немедикаментозное лечение:

- 2) Стол №15;
- 3) Режим I.II;

Медикаментозное лечение:

Основные препараты

Группа	Название препарата	Путь введения	Суточная доза (кратность)	Уровень доказательно
--------	--------------------	---------------	---------------------------	----------------------

				сти
Калийсберегающий диуретик	Спиронолактон	внутрь	1-3,3 мг/кг в 1-4 приема	A
Анtagонисты рецепторов аngiotензина II	Кандесартан	внутрь	4 – 8 мг 1 раз в сутки (дети с 6 до 18)	A
	Лозартан	внутрь	700 мкг/кг – 1,4 мг/кг 1 раз в сутки	A
	Валсартан	внутрь	40 – 80 мг 1 раз в сутки	A
Ингибиторы АПФ	Эналаприл	внутрь	0,1-0,5 мг/кг/сут в 2 приема	B
	Каптоприл	внутрь	детям младше 6 месяцев 0,05 – 0,5 мг/кг/сут, детям старше 6 месяцев 0,5-2,0 мг/кг/сут в 3 приема	B

Дополнительные препараты

Группа	Название препарата	Путь введения	Суточная доза (кратность)	Уровень доказательности
Петлевой диуретик	Фуросемид	внутрь, в/в, в/м	0,5-3 мг/кг/сут в 2-3 приема	A
Сердечные гликозиды и негликозидные кардиотонические средства	дигоксин	внутрь	0,006-0,008 мг/кг/сут в 2 приема	A

Алгоритм действий при неотложных ситуациях (нарастание симптомов сердечно –сосудистой недостаточности на фоне неоперированного порока):



5) Показания для консультации специалистов:

- консультация аритмолога – наличие нарушений ритма сердца (пароксизмальная предсердная тахикардия, фибрилляция и трепетание предсердий, синдром слабости синусового узла), диагностированные клинически, по данным ЭКГ и ХМЭКГ.
- консультация невропатолога – наличие эпизодов судорог, наличие парезов, гемипарезов и других неврологических нарушений;
- консультация нефролога – наличие данных за ИМВП, признаки почечной недостаточности, снижение диуреза, протеинурия.
- консультация эндокринолога – наличие первичного гипотериоза, характерно для детей с синдромом Дауна.

6) Профилактические мероприятия: нет.**7) Мониторинг состояния пациента:****В дооперационном периоде:**

- наблюдение кардиологом:
 - дети первого месяца жизни еженедельно;
 - в первом полугодии – 2 раза в месяц;
 - во втором – ежемесячно;
 - после первого года жизни – 2 раза в год.
- ЭКГ не реже чем 1 раз в квартал;
- ЭхоКГ проводится 2 раза в год;
- рентгенография грудной клетки 1 раз в год;
- консультация стоматолога и отоларинголога проводится 2 раза в год.

8) Индикаторы эффективности лечения:

- улучшение общего состояния больного;
- уменьшение/исчезновение одышки;
- купирование симптомов сердечной недостаточности.

10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации:**10.1 Показания для плановой госпитализации:**

- оперативное лечение атриовентрикулярного септального дефекта.

10.2 Показания для экстренной госпитализации:

- наличие симптомов застойной сердечной недостаточности, рефрактерных к медикаментозной терапии;
- жизнеугрожающие нарушения ритма сердца.

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:**1) Диагностические мероприятия:**

- оценка состояния с физикальным обследованием (измерение АД, ЧСС, аусcultация).

2) Медикаментозное лечение:

При наличии симптомов сердечной недостаточности показана:

- ингаляция увлажненного кислорода;
- при необходимости – интубация трахеи, перевод на ИВЛ;
- кардиотоническая поддержка дофамин 5-7 мкг/кг/мин.;
- при необходимости проведение сердечно-легочной реанимации;

13. Диагностика и лечение на стационарном уровне:

1) Диагностические критерии на стационарном уровне:

Жалобы:

- одышка;
- частые респираторные заболевания;
- плохая прибавка в весе;
- потливость при кормлении;
- отказ от груди;
- учащенное сердцебиение.

Анамнез:

- наличие в семье и в более широком кругу родственников с врожденным пороком развития сердца или других органов, случаев мертворожденности, смертитетов в период новорожденности и грудном возрасте;
- состояние здоровья матери в первые месяцы беременности (перенесенные острые респираторные инфекции, обострения хронических заболеваний, неблагоприятные условия труда);
- наличие внутриутробной инфекций;
- недоношенность, при наличии с указанием степени;
- отягощенный акушерский диагноз;
- оценка по шкале Апгар при рождении;
- время развития ухудшения состояния - через некоторое время после рождения – ВПС с гемодинамикой, зависящей от фетальных коммуникаций;

Физикальное обследование:

- тахикардия;
- одышка;
- гепатомегалия;
- цианоза различной степени - при сочетании АВСД с ТФ или ТМС возможно появление, что обусловлено гемодинамическими особенностями порока;
- усиление, смещение сердечного толчка;
- систолическое дрожание - при выраженной недостаточности АВ-клапана;
- систолический шум различной интенсивности, форма крещендо-декрещендо, максимум 2-3 межреберье слева от грудины;
- пансистолический шум на верхушке – при тотальной недостаточности АВ-клапана;

- акцент II тона над легочной артерией.
- при нарастании степени легочной гипертензии систолический шум может ослабевать.
- набухание шейных вен, пастозность тканей и периферические отеки при присоединении правожелудочковой недостаточности

Лабораторные исследования: не предоставляют характерной для АВСД информации, могут свидетельствовать о сопутствующей патологии.

Инструментальные исследования:

Рентгенография органов грудной клетки:

- кардиомегалия различной степени;
- усиление легочного рисунка;
- при наличии легочной гипертензии отмечается обеднение легочного рисунка;
- увеличение правого предсердия и правого желудочка;
- выбухание дуги легочной артерии.

ЭКГ:

- отклонение электрической оси сердца влево;
- замедление атриовентрикулярного проведения;
- неполная блокада правой ножки пучка Гиса;
- перегрузка обоих предсердий;
- признаки гипертрофии правого желудочка rsR' or RSR'.

ЭхоКГ

- является основным методом неинвазивной диагностики.

Одномерная ЭхоКГ:

- объемная перегрузка правого желудочка (дилатация правых отделов сердца, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки);
- нарушение кинетики передней митральной створки: во время диастолы она как бы «прилипает» к межжелудочковой перегородке;
- сужение выходного тракта левого желудочка;
- дополнительные эхосигналы в выходном тракте левого желудочка;
- визуализация атриовентрикулярных клапанов.

Двухмерная ЭхоКГ:

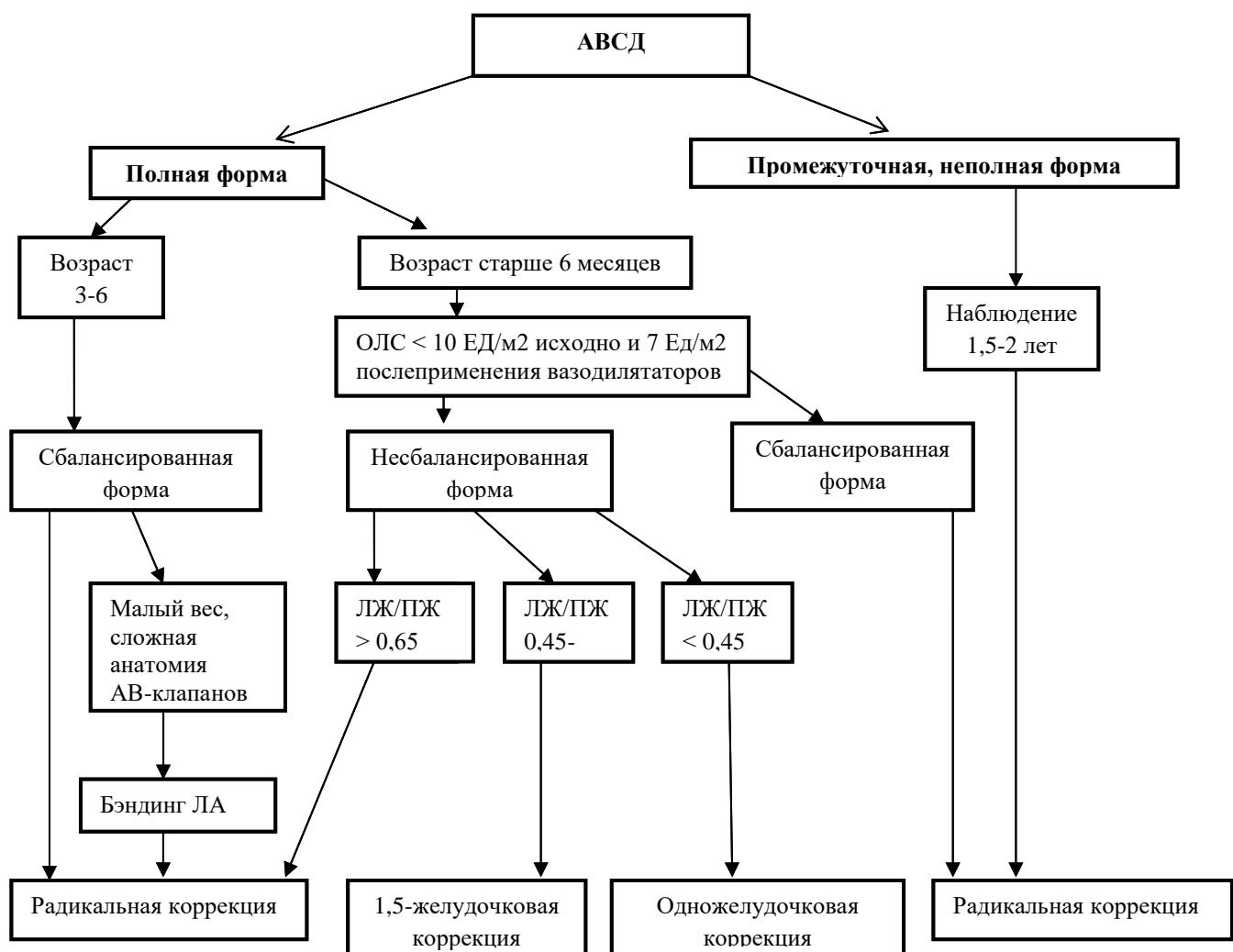
- прямая визуализация первичного дефекта межпредсердной перегородки в области центрального фиброзного тела в проекции 4-х камер с верхушкой;
- интактная межжелудочковая перегородка при неполной форме, рестриктивный дефект межжелудочковой перегородки при промежуточной форме, либо большой приточный ДМЖП при полной форме АВСД;
- определение морфологии АВ-клапанов (количество фиброзных колец и их размеров);

- прямая визуализация расщепления створки по короткой;
- отщепленная порция митральной створки движется в сторону выходного тракта левого желудочка в парастернальной продольной оси;
- определение соотношения длины приточной и отточной части левого желудочка;
- соотношение размеров желудочков (в случае несбалансированной формы АВСД).

ДопплерЭхоКГ:

- регистрация митральной регургитации;
- регистрация потока через дефект межпредсердной перегородки;
- выявление лево-правого сброса на уровне межжелудочковой перегородки;
- выявление трикуспидальной регургитации;
- оценка степени легочной гипертензии;
- выявление сопутствующих аномалий

2) Диагностический алгоритм



Перечень основных диагностических мероприятий:

- общий анализ крови с лейкоцитарной формулой;
- общий анализ мочи;
- кал на яйца гельминтов, кал на патологическую флору до 2-х лет, после 2-х лет по эпидемиологическим показаниям (действительно до 10 дней);
- биохимический анализ крови (общий белок, мочевина, креатинин, АЛТ, АСТ, билирубин (действительно 10 дней));
- результаты рентгенографии органов грудной клетки со снимком (результаты анализы действительно до 1 года);
- Мазок на патологическую флору (результаты действительно 10 дней);
- кровь на RWili микрореакцию (результаты действительно 10 дней) представить результатов исследования;
- ИФА крови на маркеры гепатитов «В» и «С» (результаты действительно 10 дней) представить результатов исследования;
- ИФА крови на ВИЧ (результаты действительно 10 дней) представить результатов исследования;
- Эхокардиография;
- Электрокардиограмма;
- консультация стоматолога, ЛОР-врача представить (результаты действительно 30 дней) оригинал результатов исследования;
- дополнительные консультации профильных специалистов при наличии сопутствующей патологии.
- при синдроме Дауна необходимо – T₃, T₄, ТТГ.

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- холтеровское мониторирование ЭКГ;
- электроэнцефалография;
- КТ и/или МРТ головного мозга;
- КТ и/или МРТ грудного, брюшного сегмента;
- УЗИ почек.
- катетеризация полостей сердца, проведение проб на вазореактивность. Проводится у детей с полной формой АВСД старше 1 года для определения критериев операбельности.

5) Тактика лечения: Всем больным с АВСД показана хирургическая операция. Для подготовки к хирургическому вмешательству и нормализации общего состояния, лечению сердечной недостаточности используют различные медикаменты. Создаются условия, при которых организм требует меньшее количество кислорода – отсутствие каких-либо физиологических и психических нагрузок, стрессов, комфортная температура.

Медикаментозное лечение:

Антибактериальная терапия: с учетом интеркуррентных заболеваний, застойной пневмонии (предпочтительно назначение цефалоспоринов 2 – 3 поколения,

возможно назначение в сочетании с аминогликозидами) с последующим переходом на пероральную антибактериальную терапию.

В тяжелых случаях использование антибиотиков резерва: имипенем, карбипенем, ванкомицин, ципрофлоксацины, макролиды.

Основные препараты

Группа	Название препарата	Путь введения	Суточная доза (кратность)	Уровень доказательности
Калийсберегающий диуретик	Спиронолактон	внутрь	1-3,3 мг/кг в 1-4 приема	A
Ингибиторы АПФ	Эналаприл или	внутрь	0,1-0,5 мг/кг/сут в 2 приема	A
	Каптоприл	внутрь	детям младше 6 месяцев 0,05 – 0,5 мг/кг/сут, детям старше 6 месяцев 0,5-2,0 мг/кг/сут в 3 приема	A
Сердечные гликозиды и негликозидные кардиотонические средства	Милринон	В/в	0,2-0,6 мкг/кг/мин	A
Адрено- и симпатомиметики	Эpineфрин	В/в	0,05-0,2 мкг/кг/мин	B

Дополнительные препараты

Группа	Название препарата	Путь введения	Суточная доза (кратность)	Уровень доказательности
Петлевой диуретик	Фуросемид	Внутрь, в/в, в/м	0,5-3 мг/кг/сут в 2-3 приема	A
Сердечные гликозиды и негликозидные кардиотонические	дигоксин	Внутрь	0,006-0,008 мг/кг/сут в 2 приема	A

средства				
Сердечные гликозиды и негликозидные кардиотонические средства Дофаминомиметики и Гипертензивные средства	допамина гидрохлорид	В/в	2-20 мкг/кг/мин	A
Сердечные гликозиды и негликозидные кардиотонические средства Бета-адреномиметики	Добутамина гидрохлорид	В/в	5-15 мкг/кг/мин	A
Диуретики	Гидрохлоротиазид	Внутрь	1-2 мг/кг в один прием	B
Другие сердечно-сосудистые средства	Силденафил	Внутрь	1,5-2 мг/кг в 3-4 приема	B
При патологии щитовидной железы	L-тиroxин	Внутрь		A

Хирургическое вмешательство: отражено в приложение № 1.

Показания:

- наличие ВПС.

Противопоказания:

- высокая легочная гипертензия (ОЛС более 10 Ед/м² исходно и 7 Ед/м² после применения вазодилататоров);
- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии

Требования к подготовке пациента:

- письменное информированное согласие пациента на проведение процедуры;

Виды и сроки оперативного вмешательства[6-11]:

- **Полная форма с неконтролируемой сердечной недостаточностью:** оперативное лечение проводится как можно раньше не зависимо от возраста. Радикальная коррекция/бэндинг легочной артерии – в зависимости от тактики принятой в центре

(Класс I). В период новорожденности операцией выбора является бэндинг легочной артерии для предотвращения развития легочной гипертензии с последующей радикальной коррекцией порока. Бэндинг легочной артерии показан, если риск применения искусственного кровообращения выше (Класс IIb).

- **Радикальная коррекция полной формы АВСД** проводится в возрасте 3-6 месяцев (Класс I). Существует несколько методик хирургической коррекции: пластика АВСД однозаплатным методом, пластика АВСД двухзаплатным методом, пластика АВСД модифицированным однозаплатным методом. Выбор метода зависит от предпочтений и опыта хирурга. При любом методе коррекции проводится ушивание расщепления передней створки митрального клапана; При несбалансированной форме АВДС с соотношением ЛЖ/ПЖ по длиной оси более 0,65 возможно выполнение бивентрикулярной коррекции.
- Радикальная коррекция промежуточной формы АВСД проводится в возрасте 1,5-2 год;
- Радикальная коррекция неполной формы АВСД проводится в возрасте 2-3 лет(Класс I).
- Полугорячедуодочковая коррекция:выполняется у пациентов с несбалансированной формой АВСД при соотношении ЛЖ/ПЖ по длиной оси 0,45-0,65.
- Протезирование атравентрикулярных клапанов выполняется по поводу недостаточности и стеноза АВ-клапанов, возникшей после первичной коррекции порока.

Специфические послеоперационные осложнения:

- недостаточность/стеноз митрального клапана (5-10% требуется пластика или протезирование митрального клапана в раннем п/о периоде);
- недостаточность/стеноз триkuspidального клапана;
- резидуальный ДМЖП/ДМПП (небольшие резидуальные дефекты могут встречаться в 28,4%);
- обструкция выходного отдела левого желудочка;
- полная АВ-блокада;
- суправентрикулярные нарушения ритма.

6) Показания для консультации специалистов: смотрите пункт 9, подпункт 5.

7) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

- некупируемая застойная сердечная недостаточность, необходимость в проведении ИВЛ для лечения сердечной недостаточности;
- некупируемый дыхательный и метаболический ацидоз;
- жизнеугрожающие нарушения ритма сердца.

8) Индикаторы эффективности лечения.

Результат считается хорошим:

- аускультативно отсутствует шумовая симптоматика;
- по данным ЭХОКГ – незначительная недостаточность митрального и триkuspidального клапана;
- хорошей сократительная способность миокарда;
- заплаты в области МЖП, МПП герметичны, нет жидкости в перикарде, плевральных полостях;
- рана заживает первичным натяжением.

Результат считается удовлетворительным:

- при наличии удовлетворительного самочувствия ребенка;
- аускультативно незначительный sistолический шум на верхушке сердца;
- по данным ЭХОКГ – умеренная недостаточность митрального и триkuspidального клапана;
- в случае в области септальных дефектов - резидуальный дефект допустимых размеров, с высоким чрежжелудочковым градиентом;
- удовлетворительной сократительной способности миокарда;
- нет жидкости в перикарде, плевральных полостях.

Результат считается неудовлетворительным:

- при сохраняющейся клиники сердечной недостаточности;
- Аускультативно – глухость тонов, sistолический шум на верхушке сердца;
- по данным ЭХОКГ – имеется выраженная недостаточность митрального и триkuspidального клапана;
- низкой сократительной способностью миокарда;
- имеется резидуальный дефект с большим лево-правым шунтом, с низким чрежжелудочковым градиентом;
- наличие жидкости в перикарде, плевральных полостях;
- показана повторная операция.

Дальнейшее ведение:

- профилактика бактериального эндокардита проводится по показаниям в первые 6 месяцев после хирургической коррекции порока или более в случае наличия резидуальных шунтов в МЖП, недостаточности АВ-клапанов.
- наблюдение кардиологом по месту жительства каждые 6-12 месяцев, мониторинг поздних осложнений проведенной оперативной коррекции;
- контроль ЭКГ, ЭхоКГ каждые 3 месяца;
- санация очагов инфекции.

14. Медицинская реабилитация: смотрите приложение 2.

15. Паллиативная помощь:

- при наличии несбалансированной формы АВСД не подходящей на 2 и 1,5-желудочковую коррекцию проводится этапная гемодинамическая коррекция, включающая в себя бэндинг легочной артерии в период новорожденности, кавапульмональный анастомоз по Глену в возрасте 6-9 месяцев, полный кавапульмональный анастомоз (операция Фонтена) в возрасте 3-4 лет;

- при развитии синдром Эйзенменгера оперативное лечение противопоказано, проводится медикаментозная терапия легочной гипертензии (Смотрите клинический протокол диагностика и лечение легочной гипертензии).

16. Сокращения, используемые в протоколе:

АВСД	-	Атриовентрикулярный септальный дефект
АЛТ	-	Аланинаминотрансфераза
АСТ	-	Аспартатаминотрансфераза
ВИЧ	-	Вирус иммунодефицита человека
ВПВ	-	Верхняя полая вена
ВПС -	-	Брожденный порок сердца
ДКМП	-	Дилатационная кардиомиопатия
ДМЖП	-	Дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	-	Дефект межпредсердной перегородки
ДОС от ПЖ	-	Двойное отхождение сосудов от правого желудочка
ЕЖ	-	Единственный желудочек
ИВЛ	-	Искусственная вентиляция легких
ИФА	-	Иммуноферментный анализ
КТ	-	Компьютерная томография
ЛГ	-	Легочная гипертензия
ЛЖ	-	Левый желудочек
ЛП	-	Левое предсердие
МЖП	-	Межжелудочковая перегородка
МК	-	Митральный клапан
МРТ	-	Магниторезонансная томография
НМК	-	Недостаточность митрального клапана
ОАК	-	Общий анализ крови
ОАМ	-	Общий анализ мочи
ОАП	-	Открытый артериальный проток
ОЛС	-	Общее легочное сопротивление
ОПС	-	Общее периферическое сопротивление
ССН	-	Сердечно-сосудистая недостаточность
ТК	-	Трикуспидальный клапан
ТМС	-	Транспозиция магистральных сосудов
ТТГ	-	Тиреотропный гормон
ТФ	-	Тетрада Фалло
ХМЭКГ	-	Холтеровское мониторирование электрокардиограммы
ЭКГ	-	Электрокардиограмма
ЭхоКГ	-	Эхокардиография

17. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Горбунов Дмитрий Валерьевич – заведующий отделением детской кардиохирургии АО «Национальный научный кардиохирургический центр».

2) Иванова – Разумова Татьяна Владимировна – заведующая отделением детской кардиологии АО «Национальный научный кардиохирургический центр», кандидат медицинских наук.

3) Ахметов Сергей Жамбылович – детский кардиохирург отделения детской кардиохирургии, АО «Национальный научный кардиохирургический центр».

4) Тлепова Айман Жабановна – детский кардиолог отделения детской кардиологии, АО «Национальный научный кардиохирургический центр».

18.Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

19.Список рецензентов: Куатбеков Кайрат Ниеталиевич — кандидат медицинских наук, доцент, кардиохирург высшей квалификационной категории; Заведующий отделением детской кардиохирургии ЦП и ДКХ, г. Алматы.

Абдрахманова Сагира Токсанбаевна – д.м.н., зав. кафедрой последипломного образования АО «МУА».

20.Список использованной литературы:

- 1) Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Atrioventricular Canal Defect
- 2) Jeffrey P. Jacobs, MD, Redmond P. Burke, MD, James A. Quintessenza, MD, and Constantine Mavroudis, MD *Ann Thorac Surg* 2000;69:36-43
- 3) Bharati S, Lev M. Fundamentals of clinical cardiology: the spectrum of common atrioventricular orifice (canal). *Am Heart J* 1973;86:553– 61.
- 4) Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc* 1966;41:296 –308.
- 5) Bharati S, Kirklin JW, McAllister HA Jr, et al: The surgical anatomy of common atrioventricular orifice associated with tetralogy of Fallot, double outlet right ventricle and complete regular transposition, *Circulation* 61:1142, 1980.
- 6) Ricardo Muñoz, Victor O. Morell, Eduardo M. da Cruz, Carol G. Vetterly: Critical Care of Children with Heart Disease. Basic Medical and Surgical Concepts. Springer; 177-191
- 7) David M. Overman, Jeanne M. Baffa, Meryl S. Cohen et al: Unbalanced Atrioventricular Septal Defect : Definition and Decision Making. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010, 1(1) 91-96
- 8) B Airan, KS Iyer, R Sharma: Consensus on Timing of Intervention for Common Congenital Heart Diseases. *INDIAN PEDIATRICS* 2008, 126 (45)
- 9) R. Ramesh Singh, Patrick S. Warren, T. Brett Reece: Early Repair of Complete Atrioventricular Septal Defect is Safe and Effective. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1598–602
- 10) L. LuAnn Minich, Andrew M. Atz, Steven D. Colan, et al: Partial and Transitional Atrioventricular Septal Defect Outcomes. *Ann Thorac Surg* 2010;89:530–6
- 11) Gerhard Ziemer, Axel Haverich: *Herzchirurgie Die Eingriffe am Herzen und den herznahen Gefäßen*. Springer;239-252

- 12) Andrew M. Atz, John A. Hawkins, Minmin Lu, et al: Surgical management of complete atrioventricular septal defect: associations with surgical technique, age, and trisomy21. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011 ; 141(6): 1371–1379.
- 13) Timothy F. Feltes, Emile Bacha, Robert H. Beekman III et al: Indications for Cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease. *Circulation.* 2011;123:2607-2652.
- 14) John M. Stulak, Harold M. Burkhart, et al: Reoperations after initial repair of complete atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg.* 2009;87:1872–8
- 15) John M. Stulak, Harold M. Burkhart, et al: Reoperations after repair of partial atrioventricular septal defect: A 45-year single-center experience. *Ann Thorac Surg* 2010;89:1352–9

Приложение 1
к клиническому протоколу
диагностики и лечения

Описание оперативного и диагностического вмешательства

Пластика неполной формы АВСД

I. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

1. Цель проведения процедуры/вмешательства: радикальная коррекция порока.
2. Показания и противопоказания для проведения процедуры/вмешательства:
Показания для проведения процедуры/вмешательства: наличие врожденного порока сердца
Противопоказания к процедуре/вмешательству:
 - высокая легочная гипертензия (ОЛС более 10 Ед/м² исходно и 7 Ед/м² после применения вазодилататоров);
 - наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии
3. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий (отдельно перечислить основные/обязательные и дополнительные обследования, консультации специалистов с указанием цели и показаний): См. пункт 12.3, 12.4.
4. Методика проведения процедуры/вмешательства:

Доступ: срединнаястернотомия.

Проводится в условиях искусственного кровообращения.

Канюляция: центральная – последовательная канюляция аорты и полых вен.

Гепарин 300 ед/кг перед канюляцией для ИК, контроль АВС во время работы ИК.

Кровянаякардиоплегия в корень аорты. Зажим на восходящий отдел аорты.

Продольнаяатриотомия правого предсердия. Проводится ревизия перегородок сердца для исключения наличия ДМЖП. Первым этапом проводится ушивание расщепления передней створки митрального клапана. Для оценки недостаточности митрального клапана выполняется гидравлическая проба. При удовлетворительных результатах гидравлической пробы выполняется пластика первичного ДМПП заплатой (материал зависит от методики принятой в центре). Далее проводится ушиваниеатриотомного доступа. Профилактика аэроэмболии через плечевую канюлю. Снимается зажим с аорты. Подшиваются временные эпикардиальные электроды (количество зависит от наличия/отсутствия нарушений ритма сердца). С целью оценки результатом коррекции проводится ЧПЭхоКГ.

После завершения хирургического гемостаза производится нейтрализация гепарина протамин-сульфатом под контролем активированного времени свертывания. Проводится последовательнаядеканюляция полых вен и аорты. Дренирование грудной полости (количество дренажей может варьировать). Послойноеушивание грудной клетки.

5. Индикаторы эффективности: Смотреть пункт 12.8

Пластика промежуточной формы АВСД

I. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

1. Цель проведения процедуры/вмешательства: радикальная коррекция порока.
2. Показания и противопоказания для проведения процедуры/ вмешательства: Показания для проведения процедуры/ вмешательства: наличие врожденного порока сердца
Противопоказания к процедуре/вмешательству:
 - высокая легочная гипертензия (ОЛС более 10 Ед/м² исходно и 7 Ед/м² после применения вазодилататоров);
 - наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии
3. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий (отдельно перечислить основные/обязательные и дополнительные обследования, консультации специалистов с указанием цели и показаний): См. пункт 12.3, 12.4.
4. Методика проведения процедуры/вмешательства:

Доступ: срединнаястернотомия.

Проводится в условиях искусственного кровообращения.

Канюляция: центральная – последовательная канюляция аорты и полых вен.

Гепарин 300 ед/кг перед канюляцией для ИК, контроль АВС во время работы ИК.

Кровянаякардиоплегия в корень аорты. Зажим на восходящий отдел аорты.

Продольная атриотомия правого предсердия. Проводится ревизия перегородок сердца. Проводится пластика ДМЖП заплатой (материал зависит от методики принятой в центре). Проводится ушивание расщепления передней створки митрального клапана. Для оценки недостаточности митрального клапана выполняется гидравлическая проба. При удовлетворительных результатах гидравлической пробы выполняется пластика первичного ДМПП заплатой (материал зависит от методики принятой в центре). Для оценки недостаточности трикуспидального клапана выполняется гидравлическая проба. При необходимости может быть дополнена шовной пластикой трикуспидального клапана. Далее проводится ушивание атриотомного доступа. Профилактика аэроэмболии через плегическую канюлю. Снимается зажим с аорты. Подшиваются временные эпикардиальные электроды (количество зависит от наличия/отсутствия нарушений ритма сердца).

С целью оценки результатом коррекции проводится ЧПЭхоКГ.

После завершения хирургического гемостаза производится нейтрализация гепарина протамин-сульфатом под контролем активированного времени свертывания. Проводится последовательная деканюляция полых вен и аорты. Дренирование грудной полости (количество дренажей может варьировать). Послойное ушивание грудной клетки.

5. Индикаторы эффективности: См пункт 12.8

Пластика полной формы АВСД

I. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

1. Цель проведения процедуры/вмешательства: радикальная коррекция порока.
2. Показания и противопоказания для проведения процедуры/ вмешательства: Показания для проведения процедуры/ вмешательства: наличие врожденного порока сердца

Противопоказания к процедуре/вмешательству:

- высокая легочная гипертензия (ОЛС более 10 Ед/м² исходно и 7 Ед/м² после применения вазодилататоров);
- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии

3. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий (отдельно перечислить основные/обязательные и дополнительные обследования, консультации специалистов с указанием цели и показаний): См. пункт 12.3, 12.4.

4. Методика проведения процедуры/вмешательства:

Доступ: срединнаястернотомия.

Проводится в условиях искусственного кровообращения.

Канюляция: центральная – последовательная канюляция аорты и полых вен.

Гепарин 300 ед/кг перед канюляцией для ИК, контроль АВС во время работы ИК.

Кровянаякардиоплегия в корень аорты. Зажим на восходящий отдел аорты.

Продольная атриотомия правого предсердия. Проводится ревизия перегородок сердца. Пластика полной формы АВСД проводится по методике принятой в центре (Рис 1). Проводится ушивание расщепления передней створки митрального клапана. Для оценки недостаточности митрального клапана выполняется гидравлическая проба. При необходимости может быть дополнена шовной комиссуро-/аннулопластикой митрального клапана. При удовлетворительных результатах гидравлической пробы выполняется пластика первичного ДМПП заплатой (материал зависит от методики принятой в центре). Для оценки недостаточности триkuspidального клапана выполняется гидравлическая проба. При необходимости может быть дополнена шовной пластикой триkuspidального клапана. Далее проводится ушиваниеатриотомного доступа. Профилактика аэроэмболии через плегическую канюлю. Снимается зажим с аорты. Подшиваются временные эпикардиальные электроды (количество зависит от наличия/отсутствия нарушений ритма сердца).

С целью оценки результатом коррекции проводится ЧПЭхоКГ.

После завершения хирургического гемостаза производится нейтрализация гепарина протамин-сульфатом под контролем активированного времени свертывания. Проводится последовательнаядеканюляция полых вен и аорты. Дренирование грудной полости (количество дренажей может варьировать). Послойноеушивание грудной клетки.

Рисунок 1



5. Индикаторы эффективности: Смотрите пункт 12.8

Полугорячедужковая коррекция

I. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

1. Цель проведения процедуры/вмешательства: радикальная коррекция порока.
2. Показания и противопоказания для проведения процедуры/ вмешательства:
Показания для проведения процедуры/ вмешательства: несбалансированная форма АВСД с гипоплазией правого желудочка, при соотношении ПЖ/ЛЖ по длиной оси 0,45-0,65.

Противопоказания к процедуре/вмешательству:

- высокая легочная гипертензия (ОЛС более 10 Ед/м² исходно и 7 Ед/м² после применения вазодилататоров);
 - наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии
3. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий (отдельно перечислить основные/обязательные и дополнительные обследования, консультации специалистов с указанием цели и показаний): См. пункт 12.3, 12.4.
 4. Методика проведения процедуры/вмешательства:

Доступ: срединнаястернотомия.

Проводится в условиях искусственного кровообращения.

Канюляция: центральная – последовательная канюляция аорты и полых вен.

Гепарин 300 ед/кг перед канюляцией для ИК, контроль АВС во время работы ИК.

Кровяная кардиоплегия в корень аорты. Зажим на восходящий отдел аорты.

Продольная атриотомия правого предсердия. Проводится ревизия перегородок сердца. Выполняется пластика АВСД. Далее проводится ушивание атриотомного доступа. Профилактика аэроэмболии через плегическую канюлю. Снимается зажим с аорты. Верхняя полая вена отсекается от правого предсердия, устье ВПВ ушивается непрерывным обвивным швом. На боковом отжатии формируется двунаправленный кавапульмональный анастомоз - анастомоз между правой ветвью легочной артерии и верхней полой веной. Подшиваются временные эпикардиальные электроды (количество зависит от наличия/отсутствия нарушений ритма сердца).

С целью оценки результатом коррекции проводится ЧПЭхоКГ.

После завершения хирургического гемостаза производится нейтрализация гепарина протамин-сульфатом под контролем активированного времени свертывания. Проводится последовательная деканюляция полых вен и аорты. Дренирование грудной полости (количество дренажей может варьировать). Послойное ушивание грудной клетки.

5. Индикаторы эффективности: См пункт 12.8

Бэндинг легочной артерии (операция Мюллера)

I. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

- 1. Цель проведения процедуры/вмешательства:** радикальная коррекция порока.
- 2. Показания и противопоказания для проведения процедуры/вмешательства:**

Показания для проведения процедуры/ вмешательства:

-застойная сердечная недостаточность в период новорожденности не поддающаяся консервативному лечению;

- несбалансированная форма АВСД не подходящая для выполнения двух- или полутора желудочковой коррекции: наличие интенсивного легочного кровотока с соотношением Qp/Qs более 1,2; ОЛС более 4 Ед/м², сатурация выше 85%.

Противопоказания к процедуре/вмешательству:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии

- 3. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий** (отдельно перечислить основные/обязательные и дополнительные обследования, консультации специалистов с указанием цели и показаний): См. пункт 12.3, 12.4.

4. Методика проведения процедуры/вмешательства:

Доступ: срединная стернотомия, возможно применение левосторонней боковой торакотомии.

В качестве удавки на ствол ЛА может быть использована любая синтетическая нерассасывающаяся тесьма или нить. Ширина тесьмы не должна быть более 3 мм. Для определения длины тесьмы можно также использовать следующие формулы:

- Truslitr-Mustard - длина тесьмы, мм = масса тела больного, кг + 20;
- Торонто-1 - длина тесьмы, мм = масса тела больного, кг + 21;
- Торонто-2 - длина тесьмы, мм = масса тела больного, кг + 24

Выделяется ствол легочной артерии, под который проводится тесьма на диссекторе (диссектор проводят сразу же проксимальнее уровня отхождения правой легочной артерии). В область бифуркации легочной артерии устанавливается катетер для прямого измерения давления.

Под контролем сатурации артериальной крови (пульсоксиметрия, анализ газового состава крови) изменений системного артериального давления, частоты сердечных сокращений и давления в легочной артерии дистальнее манжеты производится суживание ствола легочной артерии тесьмой на 1/2 - 2/3 от ее исходного диаметра.

Урежение частоты сердечных сокращений с падением артериальной оксигенации до 70 - 75% является показанием для прекращения суживания.

После выбора диаметра тесьмы, она фиксируется несколькими металлическими клипсами, ими же возможно выполнить дополнительное уменьшение периметра тесьмы. Тесьму обязательно фиксируют к стенке легочной артерии отдельными узловыми швами с правой и левой стороны, чтобы не допустить ее смещения на область бифуркации и устья правой и левой легочных артерий. Также тесьма прошивается под клипсой, чтобы не допустить ее «распускания» при давлении на

тесьму пульсирующего кровотока по ЛА. Пациент наблюдается в течение 5-10 минут, чтобы убедиться в стабильности гемодинамической ситуации. Проводится гемостаз. Дренирование грудной полости (количество дренажей может варьировать). Послойное ушивание грудной клетки.

5. Индикаторы эффективности:

- сатурация артериальной крови в пределах 80 - 85% при ИВ Л воздухом (21% O₂),
- давление в дистальной части ствола ЛА не более 50% от системного АД
- повышение системного давления на 5 - 10 мм рт.ст.

Катетеризация полостей сердца и магистральных сосудов

I. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

6. Цель проведения процедуры/вмешательства: диагностическая процедура, определение критериев операбельности.

7. Показания и противопоказания для проведения процедуры/вмешательства:

Показания для проведения процедуры/вмешательства:

- Получение анатомических и гемодинамических данных(с помощью ангиографии при необходимости)во время планового катетеризация (Класс I, уровень доказательности: А).

- Для оценки легочного сопротивления и обратимости легочной гипертензии у больных с ВПС или первичной легочной гипертензией, когда точная оценка легочного сопротивления необходима для решения вопроса о хирургическом и медикаментозном лечении (Класс I, уровень доказательства: В).

- Целесообразно выполнить катетеризацию сердца для определения легочного давления/сопротивления и транспульмонального градиента у пациентов с унивентрикулярной гемодинамикой после паллиативных вмешательств перед процедурой Фонтена(Класс IIa, уровень доказательности: В).

- Катетеризация сердца является целесообразной при любом ВПС, когда окончательный диагноз не может быть выставлен на основании данных неинвазивных методов обследования, или данное обследование предоставляет неполную информацию (Класс IIa, уровень доказательства: С).

- Катетеризацию сердца целесообразно выполнить для оценки анатомии и гемодинамики в послеоперационном периоде при наличии непредвиденных осложнений в раннем послеоперационном периоде, когда неинвазивные методы визуализации (например, МРТ, КТ-ангиография) не дают четкого объяснения (Класс IIa, уровень доказательства: С).

Противопоказания к процедуре/вмешательству:

- наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии

8. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий (отдельно перечислить основные/обязательные и дополнительные обследования, консультации специалистов с указанием цели и показаний): См. пункт 12.3, 12.4.

9. Методика проведения процедуры/вмешательства:

Доступ: пункция бедренных сосудов по Сельдингеру.

Катетеризация бедренных сосудов выполняется с помощью специального набора инструментов, состоящих из пункционной иглы, дилататора, интродьюсера, металлического проводника с мягким концом и диагностических катетеров.

При катетеризации берется кровь из всех полостей сердца и магистральных сосудов для определения газового и электролитного состава, измеряют сердечный выброс, системный и легочный кровоток, их соотношение, величину шунта и его

направление. Важным моментом при катетеризации является определение легочного (общего и артериолярного) и общепериферического сопротивления, их соотношения.

Ангиокардиография показана для определения размеров полостей сердца, степени гипертрофии миокарда, уровня, направления и величины сброса, аномального отхождения магистральных и коронарных сосудов, выраженности клапанной недостаточности или стеноза, оценки насосной, сократительной и диастолической функции миокарда.

Введение контрастного вещества должно быть селективным, для этого ориентируются на предполагаемый топический диагноз порока.

При необходимости проводятся пробы на вазореактивность с О₂, НО, илопростом для определения обратимости легочной гипертензии.

10. Индикаторы эффективности:

Эффективность процедуры определяется полнотой информации.