

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

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1.1. Код (-ы) МКБ-10:

МКБ-10	
Код	Название
Q21.1	Врожденный дефект предсердной перегородки

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

1.3 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
ЦМВ	—	цитомегаловирус
ЭКГ	—	электрокардиограмма
ЭКС		электрокардиостимулятор
ЭхоКГ	—	эхокардиография

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

1.5 Категория пациентов: дети.

1.6 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 (++) 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.
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.
GPP	Наилучшая фармацевтическая практика.

Классы рекомендаций

Классы рекомендаций	Определение	Предлагаемая формулировка
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 межпредсердной перегородки – сообщение (отверстие в межпредсердной перегородке) между левым и правым предсердиями, допускающее патологическое шунтирование крови между этими двумя камерами сердца.

1.8 Клиническая классификация [1]:

Виды дефектов межпредсердной перегородки:

- Общее предсердие;
- Дефект коронарного синуса;
- Открытое овальное окно (у 20% клинически здоровых людей);
- Межпредсердный дефект первичного типа;
- Межпредсердный дефект вторичного типа;
- Дефект венозного синуса.

2. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ:

2.1 Диагностические критерии:

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

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 трехстворчатого клапана вдоль левого края грудины в нижней трети (при значительном по объему лево-правом сбросе).

Лабораторные исследования:

- NT-proBNP: повышенный уровень натрийуретического пропептида при наличии симптомов сердечной недостаточности.

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 чрезнабдоминальная):** 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.

Показания для консультации специалистов:

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

2.2 Диагностический алгоритм:

Перечень основных диагностических мероприятий при госпитализации (пациент):

Лабораторные исследования:

- исследование на возбудителя сальмонеллеза, дизентерии, брюшного тифа;
- исследование кала на яйца гельминтов;
- мазок из зева на пат.флору;
- микрореакция или реакция Вассермана (RW);
- HBsAg, антител к гепатиту В, С (ИФА);
- исследование крови на ВИЧ;
- общий анализ мочи;
- общий анализ крови (6 параметров);
- определение общего белка, глюкозы, креатинина, мочевины, АлТ, АсТ, билирубина – по показаниям;
- ТТГ, Т3, Т4;
- При синдроме Дауна (трисомия по 21 хромосоме).

Инструментальные исследования:

- рентгенография органов грудной клетки в одной проекции;
- эхокардиография;
- ЭКГ.

Показания для консультации специалистов:

- консультация детского оториноларинголога – для исключения очагов хронической инфекции;
- консультация детского стоматолога – для исключения очагов хронической инфекции;
- консультация детского кардиолога – для уточнения диагноза и назначения консервативной терапии.

Перечень основных диагностических мероприятий при госпитализации (сопровождающее лицо):

Лабораторные исследования:

- исследование на возбудителя сальмонеллеза, дизентерии, брюшного тифа;
- исследование кала на яйца гельминтов;
- микрореакция или реакция Вассермана (RW).

Инструментальные исследования:

- 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;
- Микробиологическое исследование (мазок из зева), чувствительность к антибиотикам .

Инструментальные исследования:

- ЭКГ;
- Эхокардиография (трансторакальная);
- Обзорная рентгенография органов грудной клетки.

Дополнительные диагностические мероприятия:**Лабораторные исследования:**

	Исследование	Показания
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.	Pro-BNP (натрийуретический пропептид)	Объективизация наличия сердечной недостаточности при спорной ситуации
5.	КЩС	Контроль лечения сердечной недостаточности
6.	Кровь на стерильность и гемокультуру	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:

	Исследование	Показания
1.	Эхокардиография (чрезпищеводная)	Уточнение анатомии дефекта для определения способа оперативного лечения
2.	Мультислайсная КТ-ангиография	Для исключения аномального дренажа легочных вен, уточнения анатомии порока
3.	Холтеровское мониторирование	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 [1]:

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, КТ-ангиографию, МРТ сердца, катетеризацию полостей сердца. У новорожденного в критическом состоянии при

наличии дилатации правых отделов сердца и наличии ДМПП необходимо исключить тотальный аномальный дренаж легочных вен, коарктацию аорты.

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Атриовентрикулярный септальный дефект, неполная форма	Схожая клиническая картина	Трансторакальная ЭхоКГ Чрезпищеводная ЭхоКГ	Наличие ДМПП первичного типа, расщепления передней створки митрального клапана
Частичный аномальный дренаж легочных вен	Схожая клиническая картина	Трансторакальная ЭхоКГ Чрезпищеводная ЭхоКГ КТ-ангиография сердца	Наличие легочных вен, аномально дренирующихся в правые отделы сердца
Инфундибулярный стеноз легочной артерии	Схожая клиническая картина	Трансторакальная ЭхоКГ Чрезпищеводная ЭхоКГ	Наличие гипертрофии правого желудочка с обструкцией его выводного отдела
Клапанный стеноз легочной артерии	Схожая клиническая картина	Трансторакальная ЭхоКГ Чрезпищеводная ЭхоКГ	Уплотнение, неполное раскрытие створок клапана легочной артерии с обструктивным кровотоком

Цели лечения: Закрытие ДМПП 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 бюро 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	1А
Диуретики	спиронолактон	2-5 мг/кг/сутки в 2 приема	1А
Ингибиторы АПФ	эналаприл	0,1 мг/кг/сутки в 2 приема	1А

3.3 Хирургическое лечение: 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, препятствующей 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.

5.1 Немедикаментозное лечение:

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

5.2 Медикаментозное лечение: см. п. 3.2

5.3 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 IIa).

5.4 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 – Виды операций и их 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	3.0	1	1.0	1.0	1.0

перегородки с помощью заплаты					
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:

- Пластика дефекта заплатой из аутоперикарда;
- Пластика дефекта заплатой из ксеноперикарда;
- Пластика дефекта синтетической заплатой при отсутствии регургитации на митральном клапане;
- Ушивание ДМПП;
- Пластика ДМПП из торакотомного доступа;
- Пластика ДМПП минимально-инвазивным доступом (MICS).

Виды интервенционной коррекции:

Установка окклюдера

Выбор материала для заплаты определяется оперирующим хирургом.

5.5. Дальнейшее ведение на амбулаторном этапе:

- 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.

6. Индикаторы эффективности лечения:

- Нормализация внутрисердечной гемодинамики;

- исчезновение симптомов сердечной недостаточности;
- отсутствие признаков воспаления;
- первичное заживление послеоперационной раны;
- отсутствие сброса на уровне МПП по данным эхокардиографии,
- уменьшение уровня натрийуретического пропептида.

7. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ПРОТОКОЛА:

7.1 Список разработчиков:

- 1) Горбунов Дмитрий Валерьевич – кардиохирург, заведующий отделением 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: нет.

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 Условия 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) Guidelines Consensus on Timing of Intervention for Common Congenital Heart Diseases. Indian Pediatrics 2008; 45: 117-126.
- 2) «Детская кардиология». Под редакцией Белозерова Ю.М.. Москва «МЕДпресс информ» 2004.
- 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.