Утвержден
протоколом заседания Экспертной комиссии
по вопросам развития здравоохранения МЗ РК
№18 от 19.09.2013

Хирургическое или интервенционное лечение дефекта межжелудочковой перегородки у детей

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. Название протокола: Хирургическое или интервенционное лечение дефекта межжелудочковой перегородки у детей.

2. Код протокола:

3. Код (-ы) МКБ-10:
Q21.0 – Врожденный дефект межжелудочковой перегородки

4. Дата разработки протокола: апрель 2013 года.

5. 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
ЭКГ – электрокардиограмма
ЭхоКГ – эхокардиография
PVR – pulmonary vascular resistance
SVR – systemic vascular resistance
Q_p/Q_s – отношение легочного кровотока к системному

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

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

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ:

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

9. Клиническая классификация[5]**:**
Виды дефектов межжелудочковой перегородки:

1. Приточный
2. Перимембранозый
3. Субартериальный (подлегочный, надгребешковый, инфундибулярный)
4. Мышечный (трабекулярный)

10. Показания к госпитализации:

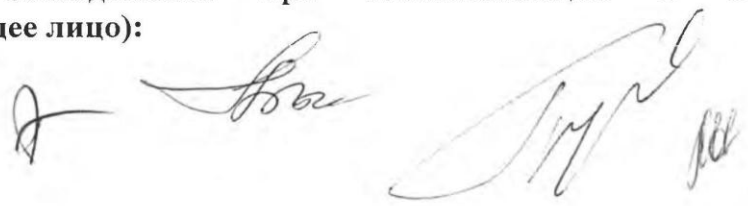
Наличие ДМЖП с нарушениями гемодинамики.
Поступление пациентов: плановое, неотложное.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

Минимум обследования при госпитализации в стационар (пациент):

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

Минимум обследования при госпитализации в стационар (сопровождающее лицо):



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

12. Диагностические критерии:

12.1 Жалобы и анамнез: одышка при нагрузке, частые легочные инфекции, симптомы прогрессирующей сердечной недостаточности, отставание в физическом развитии.

12.2 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 аускультации 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).

12.3 Лабораторные исследования: изменения не специфичны.

12.4 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.

12.5 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.

12.6 Дифференциальный диагноз:

1. Открытый артериальный проток с легочной гипертензией.
2. Инфундибулярный стеноз легочной артерии.
3. Митральная недостаточность.
4. Субаортальный стеноз аорты.
5. Функциональный шум (дисфункция хорд митрального клапана).
6. Атриовентрикулярный септальный дефект.
7. Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка.
8. Умеренный или тяжелый субаортальный стеноз.

Основным диагностическим методом верификации ДМЖП является трансторакальная эхокардиография. Этот же метод исследования является основным для проведения дифференциального диагноза между приведенными ниже клиническими диагнозами.

13. Цели лечения:

Закрытие ДМЖП и профилактика развития осложнений.

14. Тактика лечения:

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.

14.1. Немедикаментозное лечение: режим постельный, диета.

14.2. Медикаментозное лечение: При наличии сердечной недостаточности – терапия сердечной недостаточности. Препараты выбора сердечные гликозиды в сочетании с диуретиками и ингибитором АПФ (дигоксин 5-10 мкг/кг/сутки в 2 приема, верошпирон 2-4 мг/кг/сутки, гипотиазид 2-4 мг/кг/сутки, эналаприл 0,1 мг/кг/сутки).

14.3 Другие виды лечения: 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 перимембранозного ДМЖП с достаточным расстоянием от аортального и трехстворчатого клапанов, а также – от зоны проводящей системы.

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).

14.4. Хирургическое вмешательство:

Хирургическая коррекция, как традиционный метод.

Операция Мюллера.

Показания для оперативного лечения: 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.

Сроки оперативной коррекции [2]:

- Большой ДМЖП с неконтролируемой застойной сердечной недостаточностью: в срочном порядке.
- Большой ДМЖП с высокой легочной гипертензией: в возрасте 3-6 месяцев.
- Средний ДМЖП с давлением в легочной артерии, составляющим 50-66 мм.рт.ст. 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 перимембранозный ДМЖП с пролапсом створки аортального клапана без аортальной регургитации или с незначительной регургитацией: 1-2 года динамического наблюдения для оценки степени аортальной регургитации.
- Небольшой перимембранозный 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:

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 балов (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%	0-24часов	Элементарная
2	1-5%	1-3 дней	Простая
3	5-10%	4-7 дней	Средняя
4	10-20%	1-2 недели	Существенная
5	>20%	>2 недель	Повышенная

Виды хирургической коррекции:

1. Пластика дефекта заплатой из аутоперикарда
2. Пластика дефекта заплатой из ксеноперикарда
3. Пластика дефекта синтетической заплатой
4. Сужение легочной артерии
5. Пластика дефекта фенестрированной заплатой из аутоперикарда либо ксеноперикарда, либо синтетической заплатой Gortex.

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.

14.5. Профилактические мероприятия: не предусмотрены.

14.6. Дальнейшее ведение:

Длительность наблюдения пациентов с корригированным 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.

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

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков:

1. Горбунов Д.В. – заведующий ДКХО Национального научного кардиохирургического центра, врач-кардиохирург.

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

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

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

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

20. Список использованной литературы:

1. Детская кардиология. Под редакцией Белозерова Ю.М.. Москва «МЕДпресс информ» 2004.
2. Guidelines Consensus on Timing of Intervention for Common Congenital Heart Diseases. Indian Pediatrics 2008; 45: 117-126.
3. Introduction to congenital heart disease Duncan G. de Souza MD, FRCPC Clinical Assistant Professor Department of Anesthesiology and Pharmacology University of British Columbia Vancouver, British Columbia 2008.
4. Врожденные пороки сердца. Справочник для врачей. Кривощеков Е.В., Ковалев И.А., Шипулин В.М. Томск 2009.
5. CONGENITAL HEART DISEASE, C. L. Backer and C. Mavroudis, Chapter 17.

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

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