

Одобен  
Объединенной комиссией  
по качеству медицинских услуг  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан  
от «12» ноября 2020 года  
Протокол №121

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ СТЕНТИРОВАНИЕ ОТКРЫТОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА ПРИ ДУКТУС – ЗАВИСИМЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

#### 1.1 Код(ы) МКБ-10:

МКБ-10	
Q22.0	Атрезия легочной артерии
Q20.3	Транспозиция магистральных сосудов
Q22.4	Атрезия трикуспидального клапана
Q21.3	Тетрада Фалло с критическим стенозом ЛА
Q22.5	Критическая форма аномалии Эбштейна

#### 1.2 Дата разработки протокола: 2016 год (пересмотр в 2019 год.)

#### 1.3 Сокращения, используемые в протоколе:

PVR	pulmonary vascular resistance
SVR	systemic vascular resistance
АлТ	аланинаминотрансфераза
АсТ	аспартатаминотрансфераза
ВПС	врожденные пороки сердца
ДМЖП	дефект межжелудочковой перегородки
ИВЛ	искусственная вентиляция легких
ИК	искусственное кровообращение
ИФА	иммуноферментный анализ
КТ	компьютерная томография
ЛА	легочная артерия
ЛГ	легочная гипертензия
ЛОР	оториноларинголог
МРТ	магнитно-резонансная томография
ОАП	открытый артериальный проток
ОАС	общий артериальный ствол
СН	сердечная недостаточность
ССС	сердечно-сосудистая система
ЦМВ	цитомегаловирус
ЭКГ	электрокардиограмма

ЭхоКГ	эхокардиография
ТМС	транспозиция магистральных сосудов
МЖП	межжелудочковая перегородка
ISHLT	International Society for Heart and Lung Transplantation (Международное общество трансплантации сердца и легких)
АЛА	атрезия легочной артерии
ТК	трикуспидальный клапан
ВОПЖ	выходной отдел правого желудочка
ЭКМО	экстракорпоральная мембранная оксигенация

**1.4 Пользователи протокола:** кардиологи, неонатологи, кардиохирурги, анестезиологи-реаниматологи, педиатры, врачи общей практики.

**1.5 Категория пациентов:** новорожденные, 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 (++) 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.
<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.

## Классы рекомендаций



Классы рекомендаций	Определение	Предлагаемая формулировка
<b>Класс I</b>	Данные и/или всеобщее соглашение, что конкретный метод лечения или процедуры полезны, эффективны, имеют преимущества	Рекомендован / Показан
<b>Класс II</b>	Противоречивые данные и/или расхождение мнений о пользе/эффективности конкретного метода лечения или процедуры	
<i>Класс IIa</i>	Большинство данных/мнений говорит о пользе/эффективности	Целесообразно применять
<i>Класс IIb</i>	Данные/мнения не столь убедительно говорят о пользе/эффективности	Можно применять
<b>Класс III</b>	Данные и/или всеобщее согласие, что конкретный метод лечения или процедура не являются полезными/эффективными, а в некоторых случаях могут нанести вред	Не рекомендуется

### 1.7 Определение [1,2]:

**Атрезия легочной артерии** – это аномалия, которая характеризуется мембранозной/мышечной атрезией выхода из правого желудочка при интактной межжелудочковой перегородке, что является чрезвычайно тяжелым пороком с выраженной морфологической гетерогенностью.

### 1.8 Классификации [2]:

**Классификация атрезии легочной артерии у детей по ISHLT:**

**Две формы атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой:**

- 1) классическая форма, характеризующаяся гипоплазией и гипертензией правого желудочка. Трехстворчатый клапан мал, с небольшой регургитацией. При этой форме могут быть венотрикулокоронарные связи;
- 2) дилатационная форма сопровождается тяжелой регургитацией на трехстворчатом клапане. Правое предсердие и правый желудочек резко дилатированы. Венотрикулокоронарные соединения не встречаются.

АЛА с интактной МЖП относится по гемодинамической классификации к ВПС с легочной дуктус-зависимой гемодинамикой.

**В зависимости от морфологии 3 анатомических варианта (по Bull):**

- 1) сохранены все отделы правого желудочка (приточный, трабекулярный, инфундибулярный) – 50-58%;
- 2) отсутствует трабекулярный отдел правого желудочка – 30-34%;
- 3) отсутствует трабекулярный и инфундибулярный отделы правого желудочка – 7,7-20%.

**NB!** Легочная дуктус-зависимая гемодинамика – состояние, при котором функционирование малого круга кровообращения полностью зависит от наличия ОАП (ТМС, атрезия ЛА, атрезия ТК, тетрада Фалло с критическим стенозом ЛА, критическая форма аномалии Эбштейна).

## **2. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ [1-3]:**

### **2.1 Диагностические критерии:**

#### **Жалобы и анамнез:**

#### **Симптомы сердечной недостаточности:**

- одышка (тахипноэ);
- утомляемость при кормлении, удлинение времени кормления;
- отказ от грудного вскармливания;
- медленная прибавка истинного веса;
- правожелудочковая недостаточность;
- гепатомегалия;
- повышенная потливость.

**При сборе анамнеза в послеоперационном периоде необходимо обратить внимание на следующие аспекты:**

- инфекционные заболевания у матери;
- недоношенность, при наличии с указанием степени;
- отягощенный акушерский диагноз;
- оценка по шкале Апгар при рождении;
- время проведения оперативной коррекции;
- выполненная операция;
- особенности послеоперационного периода.

#### **Физикальное обследование:**

- при аускультации I и II тоны не расщеплены, слышен мягкий шум трикуспидальной недостаточности или непрерывный шум ОАП, особенно после начала инфузии простагландина E.
- при выраженной недостаточности трехстворчатого клапана пансистолический шум усиливается.
- если межпредсердное сообщение не рестриктивное, периферический артериальный пульс хорошо пальпируется;
- отсутствие физиологического расщепления II тона;
- цианоз различной степени выраженности в зависимости от типа проведенной коррекции и клинического состояния пациента.

#### **Лабораторные исследования:**

**ОАК:** эритроцитоз, повышение уровня Hb;

**ОАМ:** без изменений. С целью определения нарушений функции мочевыделительной системы в виду использования контрастного вещества.

## **КЩС:**

- повышение уровня лактата  $>2,2$ ;
- признаки метаболического ацидоза снижение рН крови  $<7,35$ ;
- дефицит оснований – ВЕ  $> -4,0$ .
- натрийуретический пептид – pro-BNP (нормальные значения -  $< 125$  пг/мл) - обычно повышен (более 125 пг/мл);
- биохимический анализ крови: АЛТ, АСТ, билирубин, мочевины, креатинин, общий белок, СРБ, коагулограмма;
- микробиологическое исследование (мазок из зева, носа, пупочной раны и т.д.);
- кровь на стерильность;
- ИФА на ВУИ (вирус простого герпеса, цитомегаловирус, токсоплазмоз, хламидии, микоплазмы) с определением Ig G, Ig M;
- ПЦР на ВУИ (вирус простого герпеса, цитомегаловирус, токсоплазмоз, хламидии, микоплазмы) с определением Ig G, Ig M.

## **Инструментальные исследования [3,4]:**

### **Электрокардиография:**

- электрическая ось сердца – влево;
- снижение вольтажа зубцов ЭКГ;
- признаки увеличения правого предсердия (высокий  $P_{II,VI}$ );
- признаки гипертрофии левого желудочка (правого желудочка при относительно большой полости);
- перегрузки гипертрофии правого предсердия в 70% случаев.

### **Эхокардиография:**

- утолщенный, неподвижный, атрезированный легочный клапан без тока крови по Допплеру;
- гипертрофированная стенка правого желудочка с малой полостью, уменьшенный трехстворчатый клапан;
- при доплеровском исследовании – шунт крови справа налево через ДМПП;
- открытый артериальный проток, вертикально идущий от дуги аорты к легочной артерии, правая и левая ветви обычно хорошо развиты, иногда гипоплазированы в разной степени.

**Пульсоксиметрия** – исследование рекомендуется проводить как скрининговое абсолютно всем новорожденным. Алгоритм оценки результатов исследования представлен на рисунке № 1 (приложение №1).

### **Рентгенография органов грудной клетки:**

- усиление или ослабление сосудистого рисунка;
- сердце чаще всего нормальных размеров, может быть увеличено;
- размеры сердечной тени могут быть нормальными/увеличенными в зависимости от выраженности регургитации на трехстворчатом клапане.

### **Катетеризация полостей сердца:**

- левая вентрикулография - информация о форме и функции левого желудочка и аортального клапана;
- аортография - положение дуги аорты, размер подключичных артерий, место впадения артериального протока и размер легочных артерий (важно для выбора диаметра и длины стента);
- давление в правом желудочке обычно равно/превышает системное;
- конечно-диастолическое давление в правом желудочке может быть значительно повышенным из-за выраженной жесткости миокарда (важно для принятия решения о баллонной атриосептостомии при рестриктивном межпредсердном сообщении);
- если межпредсердное сообщение не слишком мало, среднее давление в правом предсердии равно лево-предсердному или несколько его превышает;
- при выраженной кардиомегалии давление в правом желудочке существенно ниже системного;
- правый желудочек обычно тонкостенный, с тяжелой недостаточностью трехстворчатого клапана.

**Компьютерная томография (с контрастированием)** – отсутствие легочной артерии (клапана легочной артерии, ствола легочной артерии, нативных ветвей легочной артерии), визуализация анатомии ВПС, наличие септальных дефектов, БАЛЖа.

**Магнитно-резонансная томография:** отсутствие легочной артерии (клапана легочной артерии, ствола легочной артерии, нативных ветвей легочной артерии), визуализация анатомии ВПС, наличие септальных дефектов, БАЛЖа.

**Нейросонография:** нормальные возрастные показатели, ишемические – гипоксические изменений головного мозга.

**УЗИ органов брюшной полости и почек:** нормальные возрастные показатели.

**УЗИ плевральной полости:** отсутствие патологии.

**Осмотр глазного дна:** отсутствие патологии.

**Холтеровское мониторирование ЭКГ:** нормальный ритм сердца.

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

- консультация детского кардиолога – наличие симптомов, либо синдромов (артериальной гипоксемии, легочной гипертензии, сердечной недостаточности), позволяющих заподозрить ВПС у новорожденного;
- консультация кардиохирурга – наличие ВПС, подтвержденного по данным ЭХОКГ и других лабораторно-инструментальных методов исследования, требующего проведения оперативной коррекции в экстренном/срочном порядке, либо в ближайшие месяцы жизни;
- 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 невролога – наличие эпизодов судорог, наличие парезов, гемипарезов и других неврологических нарушений;
- консультация инфекциониста – наличие признаков инфекционного заболевания (выраженные катаральные явления, диарея, рвота, сыпь, изменение биохимических показателей крови, положительные результаты ИФА исследований на внутриутробные инфекции, маркеры гепатитов);
- консультация оториноларинголога – носовые кровотечения, признаки инфекции верхних дыхательных путей, тонзиллиты, синуситы;
- консультация гематолога – наличие анемии, тромбоцитоза, тромбоцитопении, нарушение свертываемости, другие отклонения гемостаза;
- консультация нефролога – наличие данных за ИМВП, признаки почечной недостаточности, снижение диуреза, протеинурия;
- консультация пульмонолога – наличие сопутствующей патологии легких, снижение функции легких;
- консультация офтальмолога – воспалительные заболевания органов зрения, нарушения зрения, плановый осмотр глазного дна;
- консультация генетика – при наличии фенотипических признаков генетической/хромосомной патологии.

## 2.2. Диагностический алгоритм: см. Приложение 3

### 2.3 Дифференциальный диагноз и дополнительные исследования [1,4,5]

Основным диагностическим методом верификации атрезия легочной артерии 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
Атрезия легочной артерии	Клинические проявления сердечной недостаточности, цианоз, одышка	- физикально - аскультация - рентгенография	- выраженный цианоз - отсутствие сердечного шума, нежный шум ОАП - ЭКГ: нормальная QRS ось, ГПЖ, ГПП - Рентгенограмма: увеличение правого предсердия, прозрачность легких (обеднение рисунка)

ТМС + стеноз легочной артерии	Клинические проявления сердечной недостаточности, цианоз, одышка	- физикально - аускультация	- умеренный цианоз - отсутствие ЗСН - систолический шум СЛА по левому верхнему краю грудины
Тетрада Фалло	Клинические проявления сердечной недостаточности, цианоз, одышка	- аускультация  - рентгенография	- длинный систолический шум; - мягкий непрерывный шум у младенцев с АЛА - вогнутость в области второй дуги ЛС по левому краю грудины - сердце в виде сапожка - правосторонняя дуга аорты на рентгенограмме (25%)
Синдром асплени		- физикально  -ЭКГ  - ОАК (микроскопия)	- срединно расположенная печень (при пальпации, на рентгенограмме) - верхняя QRS - ось - ЭКГ признаки ГПЖ или ГЛЖ - тельца Howell–Jolley (остатки ядер) или тельца Heinz (осажденный гемоглобин) в эритроцитах
Аномалия Эбштейна	Клинические проявления сердечной недостаточности, цианоз, одышка	- аускультация  - рентгенография  -ЭКГ	- нежный шум трикуспидальной регургитации - кардиомегалия с повышенной прозрачностью легких (+) - ЭКГ: гипертрофия ПП, WPW-синдром, AV-блокада 1-й степени - тригеминия или квадригеминия
Атрезия трикуспидального	Клинические проявления сердечной	- физикально - ЭКГ	- выраженный цианоз - шум ДМЖП или ОАП

клапана	недостаточности, цианоз, одышка	- рентгенография	- верхняя QRS - ось - сердце в виде сапожка
Острый респираторный дистресс-синдром (болезнью гиалиновых мембран).	Острая дыхательная недостаточность, возникающей вследствие некардиогенного (не связанного с заболеваниями сердца) отека легких.	Экстракардиальная этиология	Экстракардиальная этиология: - Тяжелые инфекционные заболевания ( <u>пневмония, сепсис</u> ) - вдыхание ядовитых веществ (фосгена, аммиака) - аспирация (рвотных масс, крови, воды при утоплении) - травмы грудной клетки (например, ушибы, переломы ребер) - тромбоз легочной артерии - массивные переливания крови - массивные ожоги - воздействие радиации - различные виды шока: (травматический, анафилактический, септический)

### Критерии дифференциальной диагностики патологии дыхательной и сердечно-сосудистой систем у новорожденных:

Симптом	Патология дыхательной системы	патология ССС
цианоз	умеренной степени выраженности	возможен дифференцированный цианоз; тотальный выраженный цианоз.
кислородная проба при наличии цианоза	артериальное значение PaO <sub>2</sub> после инсуффляции O <sub>2</sub> обычно становится выше 150 мм рт.ст.	PaO <sub>2</sub> не повышается выше 100 мм рт.ст. (и не повышается более чем на 10-30 мм рт.ст. от исходных значений)
	улучшение состояния, уменьшение цианоза, повышение сатурации O <sub>2</sub> до 90-100%	ухудшение состояния, нарастание цианоза – легочная дуктус-зависимая гемодинамика; снижение системного давления – дуктусзависимая системная гемодинамика.
одышка	ЧСС в пределах возрастной нормы,	Тахикардия

**3. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:** нет.

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

**4.1. Показания для плановой госпитализации:** нет.

**4.1. Показания для экстренной госпитализации:**

- нарастающая сердечно-сосудистая недостаточность (цианоз, отказ от груди, тахикардия, одышка);
- наличие у ребенка ВПС с гемодинамикой, зависящей от функционирования фетальных коммуникаций (ООО, ОАП, аранциев проток).

**5. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ [1,3,4]:**

Лечение АЛА только хирургическое. Заболевание манифестирует в период новорожденности.

Тактика лечения зависит от степени гипоплазии ПЖ (при наличии ПЖ – коронарных фистул и аномалий коронарного кровоснабжения не рекомендуется проводить декомпрессию ВОПЖ). Хирургическое лечение АЛА проводят в 2 этапа.

**Первый этап:** первичная коррекция (обеспечение кровотока в МКК и нормальное развитие ПЖ) путем стентирования ОАП коронарным непокрытым стентом и создания межпредсердной коммуникации путем выполнения атриосептостомии (процедуры Рашкинда).

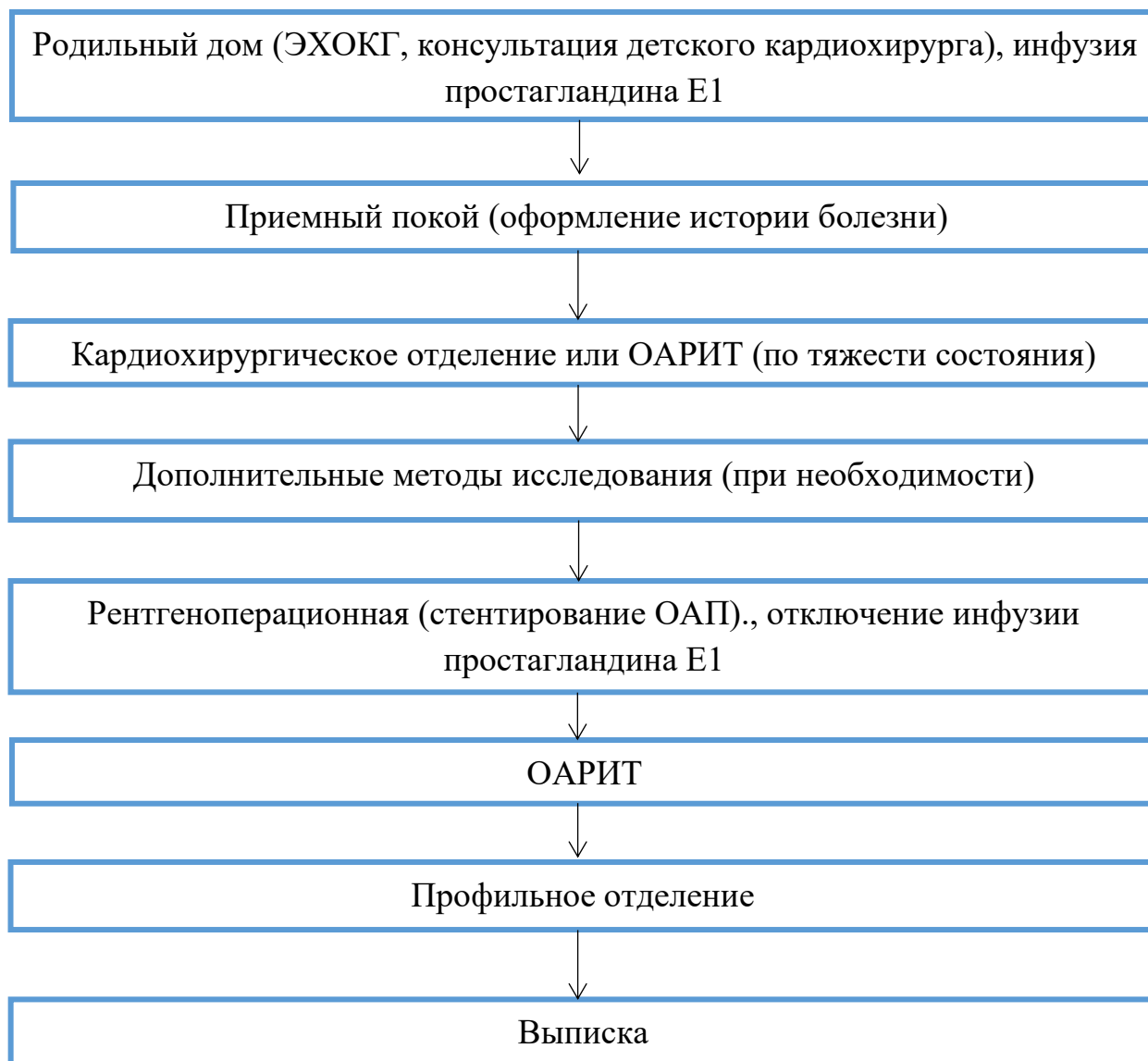
- при Z индексе менее «-3» накладывается системно-легочный анастомоз и формируется ООО (стентирование и процедура Рашкинда, как альтернатива);
- при Z индексе более «-3» и менее «-2\*» накладывается системно-легочный анастомоз и выполняется трансанулярная пластика ВОПЖ аутоперикардиальной заплатой с формированием ООО;
- при Z индексе от «-2» до «0» возможна изолированная трансанулярная пластика ВОПЖ аутоперикардиальной заплатой. Если полость и функция ПЖ достаточна для обеспечения адекватного кровотока в МКК (критерий при отключении от аппарата искусственного кровообращения  $PaO_2 > 30 \text{ mmHg}$ ).

При наличии ПЖ-коронарных фистул накладывается только системно-легочный анастомоз. Дополнительно возможна вальвулотомия ТК для обратного развития ПЖ-коронарных фистул. С целью обеспечения адекватного выброса при явлениях правожелудочковой слабости формируют ДМПП. В дальнейшем у подобных пациентов двухжелудочковая коррекция невозможна. Выбор между полуторажелудочковой коррекцией и одножелудочковой коррекцией делают на основе оценки размеров полости ПЖ в возрасте 6–12 мес.

**Второй этап.** Повторная оценка размеров ПЖ и его функции проводится через 6-12 месяцев после первого этапа, перед выполнением второго этапа. Во время катетеризации выполняется пробная окклюзия шунта. Если  $SatO_2$  остается на приемлемом уровне - закрывают шунт. Пробно закрывают ДМПП, если сатурация приемлема и центральное венозное давление не более 12–15 мм, закрывают ДМПП

эндоваскулярным устройством/хирургическим путем (радикальная двухжелудочковая коррекция порока). Если сатурация после окклюзии шунта снижается, то в дальнейшем проводят этапную одножелудочковую коррекцию. Если проба с окклюзией ДМПП отрицательна (ПЖ слабость) - в дальнейшем проводят полторажелудочковую коррекцию.

### 5.1 карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента:



### 5.2 немедикаментозное лечение:

#### Следует обеспечить:

- комфортный температурный режим;
- регулярное удаление слизи из дыхательных путей.

#### Коррекция объема циркулирующей крови:

#### Следует обеспечить:

- ограничение поступающей в организм жидкости и/или стимуляцию диуреза. При наличии сердечной недостаточности общий объем жидкости (включая кормление) не должен превышать 70% от суточной возрастной нормы.

- при внутривенном введении простагландина E1 необходимо аккуратное восполнение дефицита ОЦК, возникающего вследствие вазодилатации.

#### Следует избегать:

- объемной перегрузки (ОЦК).

#### Питание:

##### Следует обеспечить:

- щадящий режим кормления (сцеженным грудным молоком/смесями) – частыми малыми дозами через зонд;
- расчет килокалорий в сутки: 140-200 ккал/кг/сутки.

#### Следует избегать:

- парентерального вместо энтерального питания.
- у пациентов с дуктус-зависимой легочной циркуляцией при наличии большого ОАП (сатурация > 85% на фоне введения простагландина E1) следует крайне осторожно наращивать объем кормления из-за риска развития НЭК вследствие обкрадывания системной перфузии.

### 5.3 медикаментозное лечение:

#### Основные лекарственные препараты, применяемые при лечении новорожденных с атрезией легочной артерии с интактной МЖП:

Препарат/МНН	Фармакологическая группа	Уровень доказательности	Возраст	Стартовая доза	Терапевтическая доза
Алпростадил	Антиагреганты, ангиопротекторы	A	новорожденным детям	0,01-0,05 мкг/кг/мин путем титрования	0,01-0,02 мкг/кг/мин, при необходимости доза может быть повышена до 0,1 мкг/кг/мин.
Добутамин	Кардиотонические средства негликозидного происхождения	A	новорожденным детям	1-15 мкг/кг/мин	1-15 мкг/кг/мин
Допамин	Кардиотонические средства негликозидного происхождения	A	новорожденным детям	3мкг/кг/мин (макс.доза 20 мкг/кг/мин) 5 мкг / кг / мин (макс.доза 20 мкг/кг/мин)	2-20 мкг/кг/мин
Эпинефрин	Кардиотонические средства негликозидного происхождения	A	новорожденным детям	0,01 мл/кг 0,02-0,08 мл/кг	0,01 мл/кг 0,02-0,08 мл/кг
Норэпинефрин	Кардиотонические средства негликозидного происхождения	A	новорожденным детям	0,05-1 мкг/кг/мин	0,05-1 мкг/кг/мин
Фуросемид	Диуретики. «Петлевые» диуретики.	B	новорожденные детям	0,5 мг/кг 0,5-1,5 мг/кг	0,5 мг/кг 0,5-1,5 мг/кг

Спиронолактон	Диуретики. Калий сберегающие диуретики.	В	новорожденным	1-2 мг/кг	1-2 мг/кг
			детям	1-3 мг/кг	1-3 мг/кг
Каптоприл	Препараты влияющие на систему ренин-ангиотензин	В	детям	0,1-0,5 мг/кг/сутки	0,1-0,5 мг/кг/сутки
Эналаприл	Препараты влияющие на систему ренин-ангиотензин	В	детям	0,1-0,5 мг/кг/сутки	0,1-0,5 мг/кг/сутки
Милринон	Ингибиторы фосфодиэстеразы	А	детям	0,02-0,05 мкг/кг/мин	0,02-0,05 мкг/кг/мин
Силденафил	Ингибиторы фосфодиэстеразы	А	детям	1-2 мг/кг разовая доза в 3-4 приема	1-2 мг/кг
Карведилол	Альфа-и бета-адреноблокаторы	В	детям	0,1 -0,8 мг/кг/сутки	0,1 -0,8 мг/кг/сутки
Пропранолол	Бета-адреноблокаторы	В	детям	1 мг/кг/сутки	1 мг/кг/сутки
Дигоксин	Сердечные гликозиды	А	детям	0,5-1 мг	0,25-0,75 мг
Гепарин	Антикоагулянты прямые	В	новорожденным	Первоначально 75 ед / кг, затем (путем непрерывной в. в/в инфузии) 25ед/кг/час, под контролем АЧТВ	25ед/кг/час
			Детям от 3х до 6 лет	600 МЕ/кг/в сутки	600 МЕ/кг/в сутки
			Детям от 6 до 5 лет	500МЕ/кг в сутки	500МЕ/кг в сутки
Ацетилсалициловая кислота	Антиагреганты. Ингибиторы агрегации тромбоцитов	В	новорожденным	1-5 мг/кг/сутки	1-5 мг/кг/сутки
			Детям с1месяца до 11 года	1-5 мг/кг/сут	1-5 мг/кг/сут
			12-17 лет	75 мг в сутки	75 мг в сутки
Морфин	Анальгетики. Опиоиды.	А	от 2-х до 14 лет	0,1-0,5 мл однократно	0,1-0,5 мл однократно
<b>Антибактериальные препараты назначаются с целью антибиотикопрофилактики</b>					
Ампициллин	Бета лактамные антибиотики, пенициллины	А	новорожденным	25-50 мг/кг/сут в/в или в/м;	25-50 мг/кг/сут в/в или в/м;
			детям	50-100 мг/кг/сутки, в/в или в/м;	50-100 мг/кг/сутки, в/в или в/м;
Цефуроксим	Цефалоспорины второго поколения	А	новорожденным	25-50 мг/кг/сутки	25-50 мг/кг/сутки
			детям	50 мг/кг/сутки	50 мг/кг/сутки
Ванкомицин (у пациентов с аллергией на бета-	Антибиотики гликопептидные	А	новорожденным	15 мг/кг, затем 10 мг/кг каждые 12 ч.	10 мг/кг каждые 8 часов

лактамы)			детям	10 мг/кг каждые 6 ч. или 20 мг/кг каждые 12 ч.	10 мг/кг каждые 6 ч. Или 20 мг/кг каждые 12 ч.
Клиндамицин	Макролиды, линкозамиды	А	дети старше 3-х лет	20-40 мг/кг/сутки	20-40 мг/кг/сутки

### Дозы дигоксина в зависимости от возраста.

Возраст	ежедневная поддерживающая доза мкг/кг/сутки	
	PO	IV
недоношенные новорожденные	5	3-4
доношенные новорожденные	8-10	6-8

### 5.4 Хирургическое вмешательство:

Показания к хирургическому лечению:

- диагноз АЛА во всех вариантах.

Противопоказания к хирургическому лечению:

- сопутствующие соматические патологии.

### Методика проведения процедуры/вмешательства:

#### Хирургическая техника:

**Первый этап операции** эндоваскулярный, как альтернатива системно-легочному анастомозу: выполняется **стентирование ОАП** и проведение процедуры Рашкинда. Через артериальный феморальный доступ выполняется полипозиционная грудная аортография с целью максимально точного определения топографии ОАП. По ангиографической картине выполняется измерение ОАП (d легочного конца; d аортального конца; длина протока). В зависимости от топографии протока возможно использование каротидного доступа. Проводниковый ангиографический катетер устанавливают через ОАП в ствол или ветвь легочной артерии. По катетеру доставляется коронарный стент без лекарственного покрытия. После имплантации стента выполняется контрольная грудная аортография, при которой выявляется эффективность процедуры.

**Двухжелудочковая коррекция** (после выполненного системно-легочного шунта и пластики ВОПЖ). Бикавальная канюляция, канюляция аорты. Если окклюзия шунта не выполнена эндоваскулярно, разобщают системно-легочный шунт. Если есть показания для пластики ДМПП – выполняют пластику.

**Полуторажелудочковая коррекция** - в условиях ИК. Бикавальная канюляция (канюляция ВПВ в устье безымянной вены), канюляция аорты. Разобщают системно-легочный анастомоз. Выполняют двунаправленный кавапульмональный анастомоз (анастомоз Глена), соединяя легочную артерию с верхней полую вену, предварительно лигировав вену *azygos* (непарная). Устье верхней полую вену ушивают наглухо. Прямой поток через легочную артерию не перекрывают.

Выполняют пластику ДМПП с оставлением центральной фенестрации 4 мм. Через 1 - 2 года возможно выполнение повторной пробы с эндоваскулярной окклюзией фенестрации, при отрицательном результате выполняют одножелудочковую коррекцию.

### **Одножелудочковая коррекция.**

**2 этап** (после выполнения системно-легочного анастомоза и пластики ВОПЖ, либо стетирования ОАП и выполнения процедуры Рашкинда). В условиях ИК. Бикавальная канюляция (канюляция ВПВ в устье безымянной вены), канюляция аорты. Разобщают системно-легочным анастомоз. Выполняют двунаправленный кавопульмональный анастомоз (анастомоз Глена), соединяя легочную артерию с верхней полый веной, предварительно лигируя в.azygous. устье верхней полый вены ушивают наглухо. Прямой поток через легочную артерию перекрывают поперек синтетической заплатой. Иссекают МПП этап (после полуторажелудочковой коррекции). Хирургический доступ – срединная стернотомия. В условиях ИК. Бикавальная канюляция (канюляция ВПВ в устье безымянной вены), канюляция аорты. Прямой поток через легочную артерию перекрывают поперек синтетической заплатой. Иссекают МПП. этап - процедура Фонтена в возрасте 3–4 лет.

### **Имплантация ЭКМО, показания противопоказания и хирургическая техника (см. клинический протокол диагностики и лечения «ЭКМО»).**

#### **Специфические осложнения хирургического лечения:**

«циркуляторный шунт» обычно развивается в первые 3 дня после операции. Кровь из ЛЖ через шунт проходит в ЛА и затем ретроградно в ПЖ во время диастолы,

- резидуальный стеноз ВОПЖ;
- недостаточность ВОПЖ.

#### **Уровень сложности по базовой шкале Аристотеля:**

Процедура, операция	Сумма баллов (базовая шкала)	Уровень сложности	Смертность	Риск осложнений	Сложность
Формирование модифицированного системно-легочного анастомоза по Блэлок-Тауссиг	6.3	2	2.0	2.0	2.3
Реконструкция выводного отдела правого желудочка	6.5	2	2.0	2.0	2.5
Коррекция по типу «полутора» желудочков	9.0	3	3.0	3.0	3.0
Операция Фонтена: тотальный кавопульмональный анастомоз в	9.0	3	3.0	3.0	3.0

модификации латерального тоннеля, без фенестрации.					
--	--	--	--	--	--

### **Значимость баллов по базовой шкале Аристотеля**

Баллы базовой шкалы Аристотеля	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

### **5.5 Дальнейшее ведение:**

- наблюдение кардиологом по месту жительства каждые 3-6 месяцев;
- мониторинг поздних осложнений проведенной оперативной коррекции;
- контроль ЭКГ, ЭхоКГ каждые 3 месяца;
- определение уровня Sat O<sub>2</sub>;
- мониторинг симптомов ХСН;
- контроль проводимой двойной дезагрегантной терапии согласно проведенному этапу коррекции (тромбоциты, АЧТВ, МНО, чувствительность к аспирину).

### **5.6 Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения:**

- пациент не требует подачи кислорода;
- пациент не нуждается в инотропной поддержке;
- отсутствуют жизнеугрожающие нарушения ритма;
- уровень артериального давления соответствует возрастной норме;
- нормальные параметры КЩС;
- сатурация кислорода в периферической крови не ниже 85%.

### **Индикаторы эффективности хирургического лечения:**

**Результат считается хорошим**, если клинически ребенок чувствует себя удовлетворительно, аускультативно шумовая симптоматика с интенсивностью 1/6, по данным ЭХОКГ – незначительная недостаточность легочного клапана, хорошей сократительная способность миокарда, МПП герметична, нет жидкости в перикарде, плевральных полостях. Рана заживает первичным натяжением.

**Результат считается удовлетворительным** при наличии удовлетворительного самочувствия ребенка, аускультативно наличие систолического шума. По данным ЭХОКГ – умеренная недостаточность легочного/трикуспидального клапана, в области МПП сброс слева направо, удовлетворительной сократительной способности миокарда, нет жидкости в перикарде, плевральных полостях.

**Результат считается неудовлетворительным** при сохраняющейся клиника сердечной недостаточности. Аускультативно систолический шум, по данным ЭХОКГ – имеется выраженная недостаточность легочного/трикуспидального клапанов, низкой сократительной способностью миокарда, на уровне МПП шунт с право левым сбросом, наличие жидкости в перикарде, плевральных полостях. Брюшной полости. Показана повторная операция.

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.

## **6. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ПРОТОКОЛА:**

### **6.1 Список разработчиков протокола с указание квалификационных данных:**

- 1) Онласынов Азиз Кажимуханович – АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» ангиохирург, интервенционный кардиолог отделении кардиохирургии, интервенционной кардиологии и ангиохирургии.
- 2) Бердибеков Алмас Бекболатович – АО «Научный Центр педиатрии и детской хирургии» детский кардиохирург, заведующий отделением кардиохирургии и интервенционной кардиологии
- 3) Налибаев Атхам Шакирович – АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» анестезиолог-реаниматолог, заведующий отделением реанимации, интенсивной терапии и анестезиологии кардиохирургии.
- 4) Акшалова Асель Талгатбековна – АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии» клинический фармаколог, НАО «Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова», PhD.

### **6.2 Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.**

**6.3 Рецензенты:** Абзалиев Куат Баяндиевич – доктор медицинских наук, профессор, АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», заведующий кафедрой кардиохирургии.

**6.4 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.

### **6.5 Список использованной литературы:**

- 1) Клинический протокол диагностики и лечения «Атрезия легочной артерий» Одобренным Объединенной комиссии по качеству медицинских услуг МЗСР РК, 2016 г. – 25 с.
- 2) Зиньковский М.Ф. «Врожденные пороки сердца». – Киев, Книга плюс, 2019 г. – 1169 с.

- 3) Davia G Nichols, Ross M. Ungerleider, Philipp J. Spevak, William J. Greeley “Critical heart disease in Infants and Children” – Elsevier, 2010 y. – 1024 p.
- 4) Richard A. Jonas “Comprehensive surgical management of congenital heart disease” – second edition, CRC Press, 2014 y. – 704 p.
- 5) Миролюбов Л.М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. – Казань, 2008. – С. 32.;
- 6) Шарыкин А.С. «Врожденные пороки сердца», руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов.» - Москва, Теремок, 2005 г., - 381 стр.
- 7) Walter H. Johnson and James H. Moller “Pediatric Cardiology” - 2008 Blackwell Publishing Ltd., - 306 p.
- 8) Myung K. Park, R. George, Md, Mph Troxler “Pediatric Cardiology for Practitioners 4th edition” - (February 15, 2002) by Mosby – 642 p.
- 9) Constantini Mavrodios, M , Willis J. Potts Professor of Surgery “pediatric Cardiac Surgery”. - 2003, Mosby, Inc. – 889p.
- 10) “Consensus on timing of intervention for common congenital Heart disease” – Working group on management of congenital Heart disease in India, - Indian Pediatrics, vol. 45, - February 17, 2008.
- 11) Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65(Suppl): 376-461.
- 12) Kutsche LM, Van Mierop LHS. Pulmonary atresia with and without ventricular septal defect: a different etiology and pathogenesis for the atresia in the 2 types. Am J Cardiol 1983; 51: 932-5.
- 13) Wilson GJ, Freedom RM, Koike K, Perrin D. The coronary arteries: anatomy and histopathology. In: Freedom RM, ed. Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. Mount Kisco, NY: Futura, 1989: 75-88.
- 14) Koike K, Perrin D, Wilson GJ, Freedom RM. Myocardial ischemia and coronary arterial involvement in newborn babies less than one week old with pulmonary atresia and intact ventricular septum. In Freedom RM, ed. Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. Mount Kisco, NY: Futura, 1989: 101-8.
- 15) Setzer E, Ermocilla R, Tonkin I et al. Papillary muscle necrosis in neonatal autopsy population: Incidence and associated clinical manifestations. J Pediatr 1980; 96: 289-94.
- 16) Esterly JR, Oppenheimer EH. Some aspects of cardiac pathology in infancy and childhood. I. Neonatal myocardial necrosis. Bull Johns Hopkins Hosp 1966; 119: 191-9.
- 17) Stent implantation in the arterial duct of the newborn with duct dependent pulmonary circulation: single centre experience from Turkey Odemis E et al Eur J Cardiothorac surg 2012
- 18) Stenting the complex patent ductus arteriosus in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia: challenges and outcomes. Rehman R et al. Future Cardiol . 2018
- 19) Stent implantation of the arterial duct in newborns with duct-dependent circulation M. Schneider, et al. Eur heart J 1998
- 20) Patent Ductus Arteriosus Stenting in Complex Congenital Heart Disease: Early and Midterm Results for a Single-Center Experience at Children Hospital, Mansoura, Egypt M Matter et al. pediatr Cardiol - 2013
- 21) Imaging of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect Abdel Razek AAK et al. J comput assist Tomogr 2019

- 22) Stenting of the arterial duct in newborns with duct-dependent pulmonary circulation. G Santoro et al *Heart* 2008
- 23) Stenting of central aortopulmonary shunt in a child with pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severely hypoplastic pulmonary arteries. CJ McMahon et al *Invasive Cardiol* 2013
- 24) Pulmonary artery growth following arterial duct stenting in congenital heart disease with duct-dependent pulmonary circulation. G Santoro et al *Catheter Cardiovasc Interv* - 2009
- 25) Longevity of neonatal ductal stenting for congenital heart diseases with duct-dependent pulmonary circulation Sivakumar K et al *Congenit Heart Dis.* 2012
- 26) Stent implantation in right-sided patent ductus arteriosus to relieve severe cyanosis in adult patient with pulmonary atresia and ventricular septal defect. S Tyagi et al *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004
- 27) Transcatheter stenting of arterial duct in duct-dependent congenital heart disease. Djukić M et al *Srp Arh Celok Lek.* 2013 Nov-Dec

## АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ

**Диагностические мероприятия (в случае родов на дому, ранней выписки):**

**Физикальный осмотр:**

- определение наличия цианоза;
- подсчет ЧД в минуту – более 40 – 60 в мин;
- подсчет ЧСС в минуту – более 140 – 160 в мин;
- пульсоксиметрия;
- ЭКГ – тахикардия, ЭОС вправо, нарушение ритма сердца.

**Медикаментозное лечение:**

**Особенности транспортировки пациентов с критическим ВПС:**

- новорожденные с тяжелой гипоксемией, ацидозом и сердечно-сосудистой недостаточностью нуждаются в ИВЛ во время транспортировки;
- транспортировка пациента на фоне в/в инфузии простагландина E1;
- простагландин E1 является препаратом выбора для обеспечения стабильной транспортировки новорожденных с рестриктивным ООО, поэтому следует обеспечить его непрерывное внутривенное введение с помощью перфузора.
- необходимо иметь запасные источники питания для перфузора (заряженные аккумуляторы, батарейки);
- венозный доступ;
- сопровождающий врач должен владеть техникой интубации трахеи у новорожденных и иметь при себе необходимые инструменты (интубационные трубки, ларингоскоп, мешок Амбу, лейкопластырь и т.д.).

**NB!** Избегать подачи кислорода до установления диагноза.

**Показания к ИВЛ во время транспортировки:**

- тяжелая гипоксемия, ацидоз, тяжелая сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточность;
- продолжающиеся эпизоды апноэ во время введения простагландина E1;
- плановый перевод на ИВЛ для транспортировки, если доза простагландина E1 превышает 0,025 мкг/кг/мин.

