

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

### АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИЙ

#### 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	2
Классификация	3
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	5
Показания для госпитализации	9
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	9
Диагностика и лечение на стационарном уровне	10
Медицинская реабилитация	19
Паллиативная помощь	19
Сокращения, используемые в протоколе	19
Список разработчиков протокола	19
Конфликта интересов	19
Список рецензентов	19
Список использованной литературы	20

## 2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ-9	
Код	Название	Код	Название
Q 22.0	Атрезия клапана легочной артерии	39.00	Формирование модифицированного системно-легочного анастомоза по Блэлок-Тауссиг
		39.21.01	Двунаправленный кавапульмональный анастомоз
		35.34	Двухжелудочковая коррекция.
		35.14	Полуторажелудочковая коррекция.
		39.21.02	Одножелудочковая коррекция.
		39.65	ЭКМО

3. Дата разработки/пересмотра протокола: 2016 год.

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

5. Категория пациентов: новорожденные дети.

## 6. Шкала уровня доказательности:

А	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
В	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или высококачественное (++) когортное или исследование случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
С	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 European Society of Cardiology (Европейское общество кардиологов, ЕОК), 2012:

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

**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.

### **8. Классификация [1,3]:**

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 вентрикулокоронарные связи;
- 2) дилатационная форма сопровождается тяжелой регургитацией на трехстворчатом клапане. Правое предсердие и правый желудочек резко дилатированы. Вентрикулокоронарные 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.

## **9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ [1,2,4,5,7]**

**1) Диагностические критерии:** нет.

**NB!** Амбулаторное наблюдение не проводится, так как данный ВПС относится к разряду критических и при выявлении в условиях родильного дома в экстренном порядке производится транспортировка в кардиохирургическую клинику (см. протокол «Диагностика и лечение критических ВПС у новорожденных»).

**2) Диагностический алгоритм:** нет.

**3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:** нет.

**4) Тактика лечения:** нет.

**5) Показания для консультации специалистов:** нет.

**6) Профилактические мероприятия:** нет.

**7) Мониторинг состояния пациента:** нет.

**8) Индикаторы эффективности лечения:** нет.

## **10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ[1,4,5]:**

Показания для плановой госпитализации: нет.

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);

## **11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ[1,3,7,9]:**

**1) 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;

**3) 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.

## **12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ[1,3]:**

### **1) Диагностические критерии [2, 3]:**

#### **Жалобы и анамнез:**

#### **Симптомы сердечной недостаточности [1-3]:**

- 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.

#### **Физикальные данные:**

- 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;
- КЩС:
  - повышение уровня лактата  $>2,2$ ;
  - признаки метаболического ацидоза снижение рН крови  $<7,35$ ;
  - дефицит оснований – BE  $> -4,0$ .
- натрийуретический пептид – pro-BNP (нормальные значения -  $< 125$  пг/мл) - обычно повышен (более 125 пг/мл);

#### **Инструментальные исследования:**

##### **Электрокардиография [3,4]:**

- электрическая ось сердца – влево;
- снижение вольтажа зубцов ЭКГ;
- признаки увеличения правого предсердия (высокий P<sub>II,VI</sub>);
- 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 системно-легочного анастомоза);
- техника баллонной окклюзии восходящей аорты полезна для исследования у новорожденных коронарных артерий, места их отхождения, эпикардального ветвления, наличия стенозов или перерыва [37,38];
- 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, БАЛКа.

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

**Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований** [1,4,5]:

<b>Диагноз</b>	<b>Обоснование для дифференциальной диагностики</b>	<b>Обследования</b>	<b>Критерии исключения диагноза</b>
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 +	Клинические	- физикально	- умеренный цианоз

стеноз легочной артерии	проявления сердечной недостаточности, цианоз, одышка	- аускультация	- 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, АВ-блокада 1-й степени - тригеминия или квадригеминия
Атрезия трикуспидального клапана	Клинические проявления сердечной недостаточности, цианоз, одышка	- физикально - ЭКГ - рентгенография	- выраженный цианоз - шум ДМЖП или ОАП - верхняя QRS - ось - сердце в виде сапожка

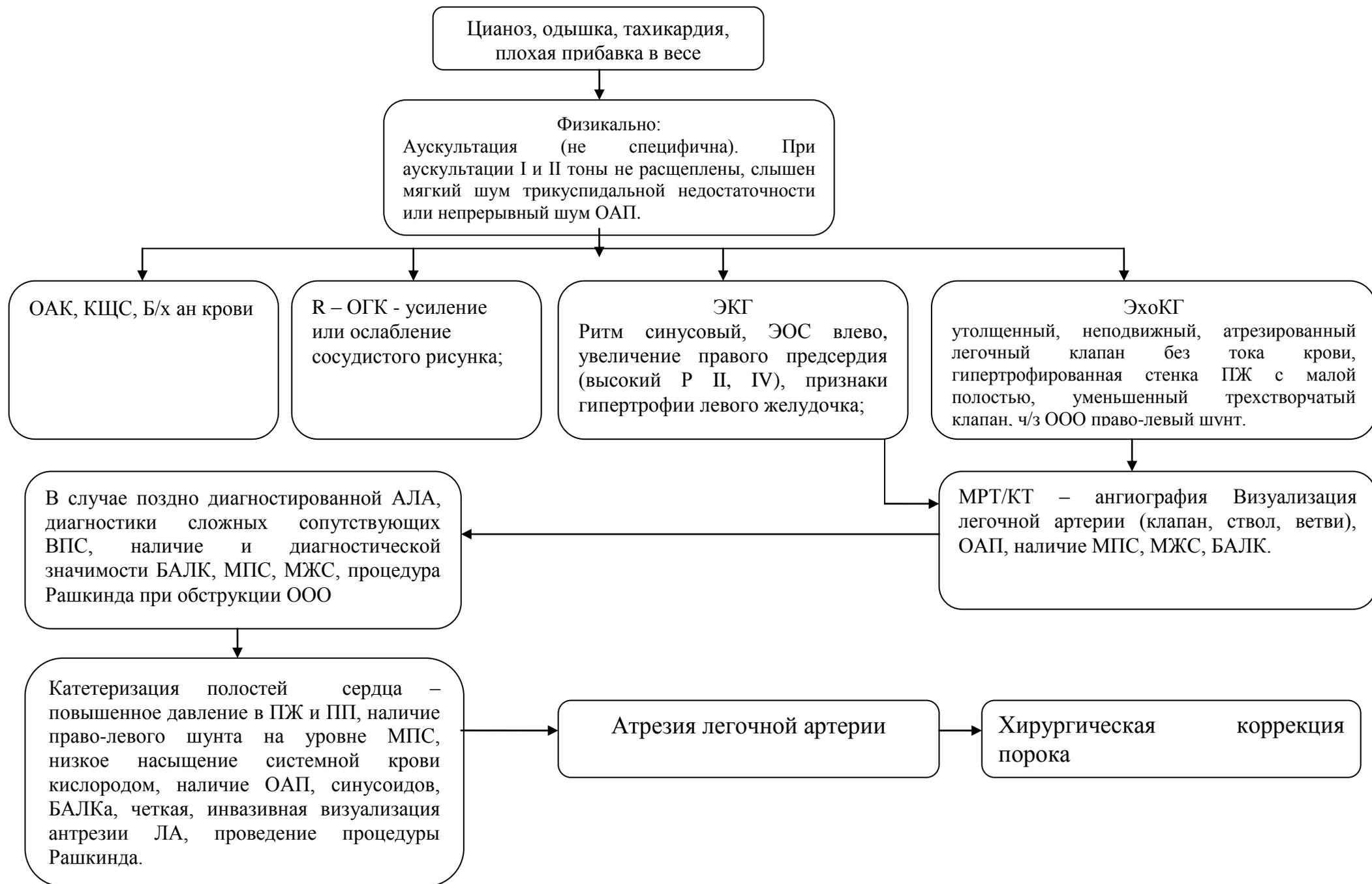
<p>Острый респираторный дистресс-синдром (болезнь югиалиновых мембран).</p>	<p>Острая дыхательная недостаточность, возникающей вследствие некардиогенного (не связанного с заболеваниями сердца) отека легких.</p>	<p>Экстракардиальная этиология</p>	<p>Экстракардиальная этиология:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Тяжелые инфекционные заболевания (пневмония, сепсис)</li> <li>- вдыхание ядовитых веществ (фосгена, аммиака)</li> <li>- аспирация (рвотных масс, крови, воды при утоплении)</li> <li>- травмы грудной клетки (например, ушибы, переломы ребер)</li> <li>- тромбоэмболия легочной артерии</li> <li>- массивные переливания крови</li> <li>- массивные ожоги</li> <li>- воздействие радиации</li> <li>- различные виды шока: (травматический, анафилактический, септический)</li> </ul>
-----------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

**Таблица № 1: Критерии дифференциальной диагностики патологии дыхательной и сердечно-сосудистой систем у новорожденных.**

Симптом	патология дыхательной системы	патология ССС
<b>цианоз</b>	умеренной степени выраженности	возможен дифференцированный цианоз; тотальный выраженный цианоз.
<b>кислородная проба при наличии цианоза</b>	<p>артериальное значение <math>PaO_2</math> после инсуффляции <math>O_2</math> обычно становится выше 150 мм рт.ст.</p> <p>улучшение состояния, уменьшение цианоза, повышение сатурации <math>O_2</math> до 90-100%</p>	<p><math>PaO_2</math> не повышается выше 100 мм рт.ст. (и не повышается более чем на 10-30 мм рт.ст. от исходных значений)</p> <p>ухудшение состояния, нарастание цианоза – легочная дуктус-зависимая гемодинамика; снижение системного давления – дуктусзависимая системная гемодинамика.</p>
<b>одышка</b>	ЧСС в пределах возрастной нормы, Либо учащение незначительно	Тахикардия



## 2) Диагностический алгоритм - Атрезии ЛА с интактной МЖП [2,3]



### 3) Перечень основных диагностических мероприятий:

- опрос (сбор анамнеза, жалобы);
- физикальный осмотр;
- измерение артериального давления на руках и ногах с определением градиента давления между верхними и нижними конечностями;
- суточный баланс жидкости;
- пульсоксиметрия (с определением сатурации кислорода на всех конечностях и расчетом градиента между правой руками и ногами) – в качестве скрининга всем новорожденным;
- ОАК;
- ОАМ;
- биохимический анализ крови: АЛТ, АСТ, билирубин, мочевины, креатинин, общий белок, СРБ;
- коагулограмма;
- определение КЩС крови;
- ЭКГ, ЭХОКГ;
- рентгенография органов грудной клетки;
- нейросонография;
- УЗИ органов брюшной полости и почек;

### 4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий

- 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
- УЗИ плевральной полости;
- осмотр глазного дна.
- КТ-ангиография сердца и магистральных сосудов
- катетеризация полостей сердца;
- МРТ сердца;
- холтеровское мониторирование ЭКГ
- кал на патологическую флору.

### 4) Тактика лечения [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).

- при Z индексе менее «-3» накладывается системно-легочный анастомоз и формируется ООО;
- 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 полуторажелудочковую коррекцию.

#### **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.

Медикаментозное лечение

**Таблица № 5: Основные лекарственные препараты, применяемые при лечении новорожденных с атрезией легочной артерии с интактной МЖП:**

№	Название препарата	Форма выпуска	Дозировка	Длительность применения	Уровень доказательности
1.	<b>Вазодилататоры:</b>				
	Алпростадил	Лиофилизат для приготовления инфузионного раствора, 1 ампула – 20 мкг	0,01 – 0,1 мкг/кг/мин, путем титрования	10 дней	А
2.	<b>Кардиотонические и инотропные препараты:</b>				
	Добутина гидрохлорид	раствор для инфузий, 1 флакон 50 мл/250 мг	5-15 мкг/кг/мин	10 дней	А
	допамина гидрохлорид	Концентрат для приготовления раствора для инфузий 1 мл/ 5 мг 1 ампула – 5 мл	2-20 мкг/кг/мин	10 дней	А
	Адреналин (эпинефрин)	Раствор для инфузий 1 ампула – 1 мл, 1мл/1мг	0,02-0,08 мкг/кг/мин	10 дней	А
	Норадреналин( норэпинефрин)	Раствор для инфузий 2 мг/ 2мл	0,05-1 мкг/кг/мин	10 дней	А
3.	<b>Мочегонные средства</b>				
	фуросемид	1 ампула 10 мг	0,5 – 1 мг/кг разовая доза 3-4 раза в сутки	10 дней	В
	спиронолактон	1 т. 25 мг	2-4 мг/кг/сутки	10 дней	В
4.	<b>Ингибиторы АПФ</b>				
	каптоприл	1 т. 25 мг	0,1-0,5 мг/кг/сутки	10 дней	В

	эналаприл	1 т. 2,5 мг	0,1 – 0,5 мг/кг/сутки	10 дней	В
<b>Ингибитор фосфодиэстеразы</b>					
5	милринон	1 ампула 5мл/5мг	0,02-0,05 мкг/кг/мин	10 дней	А
	силденафил	1 т. 25 мг	1-2 мг/кг разовая доза в 3-4 приема	14 дней	А
<b>5. Блокаторы адренорецепторов</b>					
	карведилол	1 т. 6,25 мг	0,1 -0,8 мг/кг/сутки	10 дней	В
	пропранолол	1 т. 10 мг	1 мг/кг/сутки	10 дней	В
<b>6. Сердечные гликозиды</b>					
	дигоксин	1 т. 250 мкг	8-10 мкг/кг/сутки перорально, в/в 6-8 мкг/кг/сутки	10 дней	А

**Перечень дополнительных лекарственных средств, применяемых у детей при лечении атрезии легочной артерии с интактной МЖП.**

№	название препарата	дозировка	длительность применения	уровень доказательности
<b>Кардиотонические препараты:</b>				
1	Левосимендан	Концентрат для приготовления раствора для инфузии 1мл/2,5 мг 0,2 мкг/кг/мин	индивидуально	В
<b>Анальгезирующие средства:</b>				
2	морфин	в/м 0,1-0,2 мг/кг однократно	до купирования боли	А
3	тримеперидин	внутри 3-10 мг однократно	до купирования боли	А
<b>Иммуноглобулины:</b>				
4	иммуноглобулин против ЦМВ – Вирус Коксаки В: интерферон – альфа	в/в 2 мл/кг x 1 раз в сутки	в течение 6-7 недель	С
<b>Противовирусные средства:</b>				

5	Ацикловир	до 2-х лет — в дозе 100 мг 5 раз в сутки старше 2 лет — 200 мг 5 раз в сут	в течение 5 дней,	В
<b>Антибактериальные средства:</b>				
6	Ампициллин	30-50 мг/кг/сут внутрь, 50-100 мг/кг/сутки в/в или в/м;	7-10 дней	А
7	Оксациллин	40-60 мг/кг/сут внутрь или 200-300 мг/кг/сут в/в, в/м;	7-10 дней	А
8	Ванкомицин	10 мг/кг х 2 раза в/в кап;	10 дней	А
9	Клиндамицин	8-25мг/кг/сут внутрь, 10-40 мг/кг/сут в/м;	7 – 10 дней	А
10	Цефтриаксон	50-80 мг/кг/сут в/м, в/в;	10 дней	А
11	Амикацин	30 мг/кг/сут в/м в 2 приема в течение 7-10 дней;	7 дней	А

**Таблица № 6: 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

## **Хирургическое вмешательство [2,3,6,9]:**

Показания к хирургическому лечению:

- диагноз АЛА во всех вариантах

Противопоказания к хирургическому лечению:

- сопутствующие соматические патологии.

## **Методика проведения процедуры/вмешательства:**

### **Хирургическая техника:**

**1) Пластика ВОПЖ заплатой из аутоперикарда.** В условиях ПК. Бикавальная канюляпия и канюляция аорты. Вентрикулотомия в ВОПЖ, продольная артериотомия ствола ЛА. Клапан, представленный фиброзной мембраной, иссекают. Пластику ВОПЖ и ЛА выполняют ксено/аутоперикардальной заплатой, обработанной глутаровым альдегидом;

**2) Наложение системно - легочного шунта.** Предпочтительно выполнять модифицированный Блелок–Тауссиг шунт синтетическим сосудистым протезом В случае выполнения изолированного шунта возможен доступ стернотомию в условиях ИК.

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

**4) Полуторажелудочковая коррекция** - в условиях ИК. Бикавальная канюляция (канюляция ВПВ в устье безымянной вены), канюляция аорты. Разобщают системно-легочный анастомоз. Выполняют двунаправленный каваппульмональный анастомоз (анастомоз Глена), соединяя легочную артерию с верхней полую вену, предварительно лигировав вену *azygous* (непарная). Устье верхней полую вены 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;

### **5) Одножелудочковая коррекция.**

**1 этап** (после выполнения системно-легочного анастомоза и пластики ВОПЖ). В условиях ИК. Бикавальная канюляция (канюляция ВПВ в устье безымянной вены), канюляция аорты. Разобщают системно-легочным анастомоз. Выполняют двунаправленный каваппульмональный анастомоз (анастомоз Глена), соединяя легочную артерию с верхней полую вену, предварительно лигировав *v.azygous*. устье верхней полую 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.

**б) Имплантация ЭКМО, показания противопоказания и хирургическая техника (см. протокол 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	<b>2</b>	2.0	2.0	2.3
Реконструкция выводного отдела правого желудочка	6.5	<b>2</b>	2.0	2.0	2.5
Коррекция по типу «полутора» желудочков	9.0	<b>3</b>	3.0	3.0	3.0
Операция Фонтена: тотальный кавопульмональный анастомоз в модификации латерального тоннеля, без фенестрации.	9.0	<b>3</b>	3.0	3.0	3.0

**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

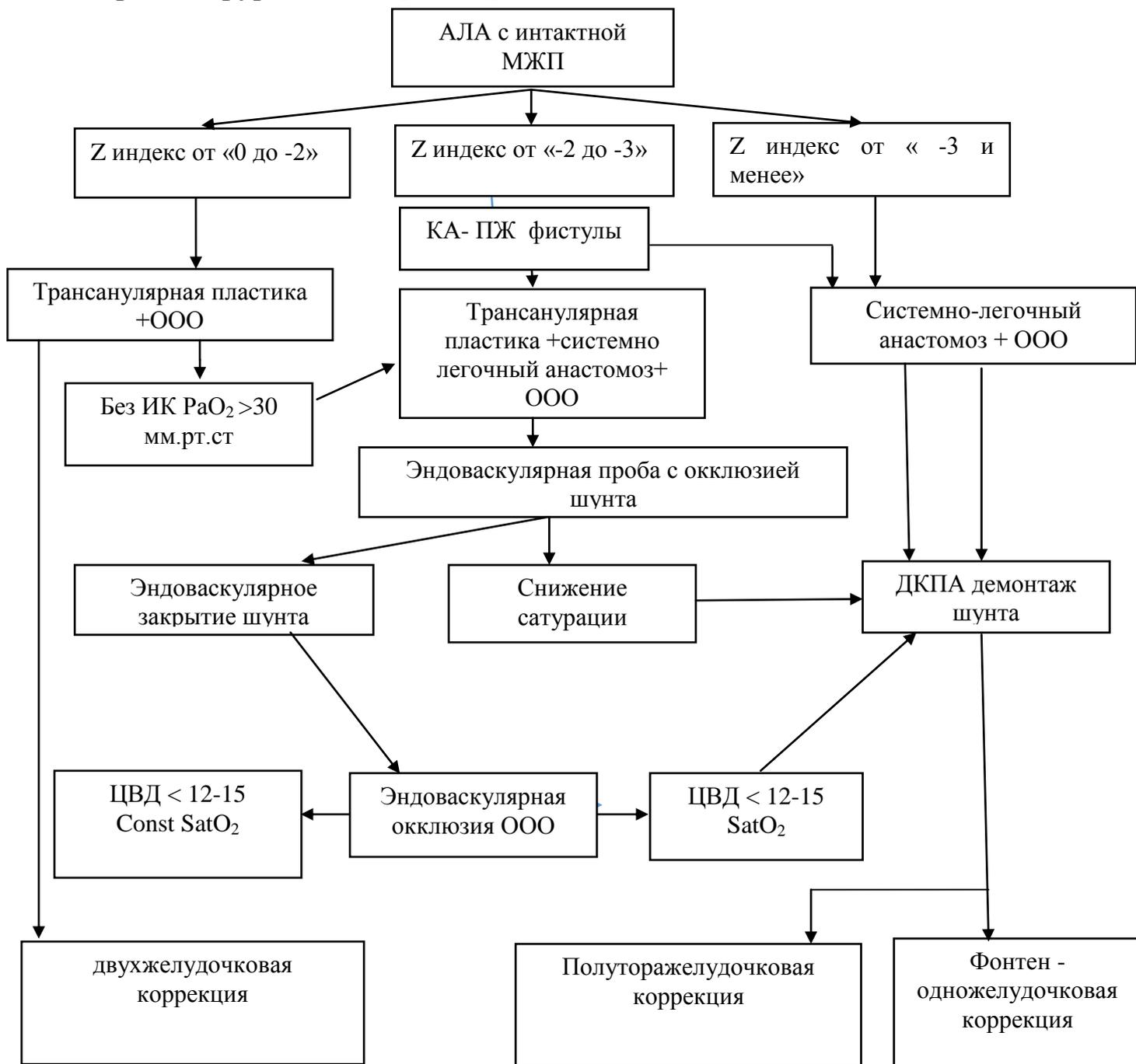
#### **8) Индикаторы эффективности хирургического лечения.**

**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 клиник 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.

## Алгоритм хирургический [2,4,6,7]:



### б) 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 ЛОР-врача – 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.

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

- острая сердечно-сосудистая недостаточность;
- острая ДН;
- нарушения ритма сердца;
- снижение уровня сатурации кислорода в крови;
- инфекционные осложнения (сепсис).

#### **8) Индикаторы эффективности 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%.

#### **9) 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 антиагрегантной терапии согласно проведенному этапу коррекции (тромбоциты, АЧТВ, МНО, чувствительность к аспирину);

**13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ:** смотрите клинический протокол по медицинской реабилитации.

**14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ** – при данном типе ВПС все указанные способы хирургической коррекции являются паллиативными;

**15. Сокращения, используемые в протоколе:**

ЛДГ	–	лактатдегидрогеназа
МВ-КФК	–	МВ фракция креатининфосфокиназы
НПВС	–	нестероидные противовоспалительные средства
ПЦР	–	полимеразная цепная реакция
АЛТ	–	алатаминотрансфераза
АСТ	–	аспартатаминотрансфераза
ГКС	–	глюкокортикостероиды
ИПП	–	ингибиторы протонной помпы
СОЭ	–	скорость оседания эритроцитов
СРБ	–	С-реактивный белок
ХСН	–	хроническая сердечная недостаточность
ЧП ЭхоКГ	–	чреспищеводная эхокардиография
ЭКГ	–	электрокардиография
ЭхоКГ	–	эхокардиография
АВСД	–	атриовентрикулярный септальный дефект
АД	–	артериальное давление
АК	–	аортальный клапан
АТК	–	атрезия трикуспидального клапана
ВИЧ	–	вирус иммунодефицита человека
ВПС	–	врожденный порок сердца
ДМЖП	–	дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	–	дефект межпредсердной перегородки
ИФА	–	иммуноферментный анализ
МКК	–	малый круг кровообращения
ОАП	–	открытый артериальный проток
ООО	–	открытое овальное окно
ПЦР	–	полимеразная цепная реакция
СГЛС	–	синдром гипоплазии левого сердца
СДР	–	синдром дыхательных расстройств
СЛА	–	стеноз легочной артерии
ТАДЛВ	–	тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТМС	–	транспозиция магистральных сосудов
ТФ	–	Тетрада Фалло

ЭКГ	–	электрокардиография
ОЦК		объем циркулирующей крови

#### **16. Список разработчиков протокола:**

- 1) Горбунов Дмитрий Валерьевич – АО «Национальный научный кардиохирургический центр» заведующий детским кардиохирургическим отделением.
- 2) Иванова-Разумова Татьяна Владимировна – кандидат медицинских наук АО «Национальный научный кардиохирургический центр» заведующий отделением детской реабилитации.
- 3) Мамежанова Людмила Ильинична – АО «Национальный научный кардиохирургический центр», врач кардиолог детский;
- 4) Цой Игорь Борисович – АО «Национальный научный кардиохирургический центр», врач кардиохирург детский.

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

**18. 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.**

**19. Условия пересмотра:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/лечения с более высоким уровнем доказательности.

#### **20. Список использованной литературы:**

- 1) Зиньковский М.Ф. «Врожденные пороки сердца». – Киев, Книга плюс, 2009 г. – 1169 с.
- 2) Davia G Nichols, Ross M. Ungerleider, Philipp J. Spevak, William J. Greeley “Critical heart disease in Infants and Children” – Elsevier, 2010 y. – 1024 p.
- 3) Richard A. Jonas “Comprehensive surgical management of congenital heart disease” – second edition, CRC Press, 2014 y. – 704 p.
- 4) Миролюбов Л.М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. – Казань, 2008. – С. 32.;
- 5) Шарыкин А.С. «Врожденные пороки сердца», руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов.» - Москва, Теремок, 2005 г., - 381 стр.
- 6) Walter H. Johnson and James H. Moller “Pediatric Cardiology” - 2008 Blackwell Publishing Ltd., - 306 p.
- 7) Myung K. Park, R. George, Md, Mph Troxler “Pediatric Cardiology for Practitioners 4th edition” - (February 15, 2002) by Mosby – 642 p.
- 8) Constantini Mavrodius, M , Willis J. Potts Professor of Surgery “pediatric Cardiac Surgery”. - 2003, Mosby, Inc. – 889p.

- 9) "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.
- 10) Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65(Suppl): 376-461.
- 11) 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.
- 12) 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.
- 13) 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.
- 14) 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.
- 15) 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.