**1,1; Определение.**

      **Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП).** Врожденный порок сердца (ВПС), характеризующийся наличием сообщения (отверстия) между правым и левым предсердием, который обуславливает существование артериовенозного сброса между ними.

**1,2 Этиология и патогенез.**

      Формирование дефекта связано с недоразвитием первичной и вторичной межпредсердной перегородки и эндокардиальных валиков в эмбриональном периоде. К нарушению органогенеза приводят генетические, физические, экологические и инфекционные факторы. Риск развития ДМПП у будущего ребенка существенно выше в тех семьях, где есть родственники с ВПС. Кроме наследственной обусловленности, к возникновению ДМПП могут приводить вирусные заболевания беременной (краснуха, ветряная оспа и ), эндокринопатии, прием некоторых медикаментов и алкоголя во время беременности, производственные вредности, гестационные осложнения (токсикозы, угроза выкидыша и ).

**1,3 Эпидемиология.**

      ДМПП составляет 7,1-8,7% от всех врожденных пороков сердца [1]. Заболеваемость ДМПП колеблется от 0,317 до 0,941 случая на 1000 живорожденных детей в зависимости от популяции, методов диагностики и времени эпидемиологических исследований [1,2].

**1,4 Кодирование по МКБ 10.**

      Q21,1 — Дефект межпредсердной перегородки.

**1,5; Классификация.**

      Классификация ДМПП [2]:
      • открытое овальное окно;
      • первичный дефект межпредсердной перегородки;
      • вторичный дефект межпредсердной перегородки;
      • дефект венозного синуса: • верхний;
      • нижний.
      • дефект коронарного синуса (обескрышенный коронарный синус): • проксимальный;
      • средний;
      • дистальный.

**Диагностика**

      Клиническая диагностика порока в обычных случаях достаточно проста и основывается на специфической аускультативной картине, данных ЭКГ и рентгенологическом исследовании.

**2,1; Жалобы и анамнез.**

      • При сборе анамнеза рекомендуется расспросить родителей ребенка или пациентов взрослого возраста с подозрением на ДМПП о наличие ВПС в семье и у родственников, о течение беременности матери ребенка (как протекала, имели ли место инфекционные заболевания беременной, осложнения во время вынашивания плода и ).
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Как правило данный ВПС имеет скудную клиническую картину и часто протекает бессимптомно. Большинство ДМПП выявляются случайно при медицинских осмотрах или диагностических исследованиях (обзорная рентгенография, ультразвуковое исследование).
      • При сборе жалоб у детей рекомендуется расспросить их родителей об одышке, сердцебиении, утомляемости, возникающих после физических нагрузок; плохой прибавке массы тела, частых инфекционных заболеваний легких.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Одышка и сердцебиение, являются наиболее частыми ранними симптомами заболевания при больших ДМПП у детей, но обычно в течение первых месяцев жизни происходят компенсация гемодинамики и регресс клинической картины. В дальнейшем у большей части детей ДМПП протекают асимптомно, пациенты жалоб не имеют. Явления недостаточности кровообращения незначительны и могут ограничиваться умеренно выраженной слабостью, потливостью ребенка, цианозом носогубного треугольника. Дети нередко имеют астеническое телосложение с заметной бледностью кожных покровов.
      • При сборе жалоб у взрослых пациентов рекомендуется расспросить их о нарушениях ритма сердца.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Проявлениями ДМПП у взрослых, которым этот диагноз не был ранее поставлен, являются суправентрикулярные нарушения ритма. Пациенты с небольшими дефектами (менее 8-10 мм) могут оставаться бессимптомными до четвертого и пятого десятилетий жизни [2, 4-14], не редки случаи выявления порока у пациентов старше 70 лет, известно о четырех случаях выявления ДМПП у долгожителей [2]. Причинами смерти больных с ДМПП являются пневмония, сердечная недостаточность или высокая легочная гипертензия.
      • Рекомендуется проводить дифференциальную диагностику ДМПП со стенозом легочной артерии, открытым артериальным протоком с высокой легочной гипертензией, дефектом межжелудочковой перегородки.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).

**2,2 Физикальное обследование.**

      • Всем пациентам с подозрением на ДМПП рекомендуется выполнить аускультацию сердца.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** При аускультации сердца выслушивается систолический шум во втором и третьем межреберьях слева от грудины, акцент второго тона в проекции легочной артерии. В случаях больших дефектов возможно наличие диастолических шумов над трехстворчатым клапаном и легочной артерией.

**2,3 Лабораторная диагностика.**

      • Если пациент с ДМПП поступил в профильный стационар для оперативного лечения порока рекомендуется определить его групповую принадлежность, затем произвести подбор крови.
      Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).
      • Рекомендуется общий анализ крови для определения исходного уровня гемоглобина перед оперативным вмешательством.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).

**2,4; Инструментальная диагностика;**

      • Диагноз ДМПП рекомендуется ставить при помощи визуализирующих методов, которые демонстрируют сброс крови через дефект, признаки перегрузки объемом правого желудочка (ПЖ) и связанные с ними аномалии.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Рекомендуется выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного допплеровского картирования, что является основным диагностическим инструментом в постановке диагноза ДМПП, определении его размера, локализации, объема и направления шунтирования крови [2,15].
      **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств.** 2а).
      **Комментарии.** Косвенными признаками ДМПП при ультразвуковой диагностике являются увеличение линейных и объемных размеров правого желудочка, появление трехстворчатой или легочной регургитации, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, возможно уменьшение объема левого желудочка.
      • Выполнение магнитно-резонансной томографии (МРТ) рекомендуется в том случае, если результаты ЭхоКГ неубедительны.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Пациентам с неясной перегрузкой объемом ПЖ рекомендуется госпитализация в специализированную медицинскую организацию с целью проведения дальнейших диагностических исследований и выявления ДМПП [8,9,15,16].
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Катетеризация сердца с ангиографией рекомендуется для выявления сопутствующей ишемической болезни сердца у пациентов с возрастными или другими факторами риска.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** В настоящее время ангиокардиографическая диагностика ДМПП выполняется при наличии сопутствующих аномалий развития сердца, а также у больных с подозрением на легочную гипертензию. Диагностическое обследование пациента с подозрением на ДМПП направлено на определение размера и расположения ДМПП, функциональной оценки правого и левого желудочков и легочного кровообращения, а также сопутствующих пороков.
      • Диагностическая катетеризация сердца не рекомендуется детям с неосложненным ДМПП, у которых результаты неинвазивных исследований не вызывают сомнений [2,17].
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Всем пациентам с подозрением на ДМПП рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной клетки.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Рентгенография органов грудной клетки позволяет выявить увеличение ПЖ или правого предсердия (ПП), выбухание дуги легочной артерии и усиление легочного артериального рисунка, свидетельствующее о перегрузке правых отделов сердца.
      • Всем пациентам с подозрением на ДМПП рекомендуется выполнить электрокардиографию.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** На электрокардиограмме часто имеет место отклонение электрической оси сердца вправо, увеличение правого предсердия (ПП), неполная блокада правой ножки пучка Гиса или аномальная ось зубца P (дефект венозного синуса).

**2,5; Иная диагностика.**

      • Максимальный нагрузочный тест не рекомендуется при ДМПП с легочной артериальной гипертензией.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Нагрузочный тест полезным для определения способности пациента переносить физическую нагрузку при расхождении симптомов с клиническими результатами и для документирования изменений насыщения кислородом у пациентов с легочной артериальной гипертензией.

**Лечение**

**3,1 Консервативное лечение.**

      • Рекомендуется назначение диуретиков.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Пациенты с небольшими ДМПП и нормальным размером ПЖ обычно не имеют симптомов, и им не требуется медикаментозная терапия. Исключение составляют дети первых месяцев жизни с большими ДМПП, когда течение порока может сопровождаться явлениями недостаточности кровообращения.
      • У взрослой категории пациентов рекомендуется лечение суправентрикулярные аритмии назначением антиаритмических препаратов [19].
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • В случае фибрилляции предсердий рекомендована как антиаритмическая, так и антикоагулянтная терапия.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Медикаментозная терапия легочной гипертензии рекомендуется только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).

**3,2 Хирургическое лечение.**

      Ранняя смертность составляет примерно 1% при отсутствии легочной артериальной гипертензии или других серьезных сопутствующих заболеваний. Отдаленные результаты после операции хорошие. Необходимость повторного хирургического вмешательства по поводу рецидива ДМПП возникает редко. ДМПП без признаков перегрузки объемом ПЖ не влияют на продолжительность жизни человека и, поэтому, никакого закрытия не требуется, если только не наблюдается парадоксальная эмболия. При более крупных дефектах с признаками перегрузки объемом ПЖ (по данным ЭхоКГ) симптомы развиваются на третьей декаде жизни пациента, поэтому закрытие таких дефектов предпочтительно в раннем детском возрасте для профилактики отдаленных осложнений, таких как: снижение толерантности к физической нагрузке, недостаточность трехстворчатого клапана, суправентрикулярные аритмии и сброс крови справа налево.
      • Хирургическое лечение рекомендуется больным с ДМПП при соотношением Qp/Qs более 1,5:1.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Оптимальный возраст выполнения вмешательства.
      • Хирургическое лечение неосложненных ДМПП не рекомендуется детям в возрасте менее 6 месяцев [2,8,14].
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Лечение дефекта венозного синуса, рекомендуется проводить хирургическим, а не чрескожным путем [2,9,13,16].
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Хирургическое закрытие вторичного ДМПП рекомендуется, если рассматривается сопутствующая хирургическая реконструкция/протезирование трехстворчатого клапана или если анатомия дефекта исключает чрескожный способ [2,17].
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Хирургическое закрытие ДМПП рекомендуется при наличии парадоксальной эмболии.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией без признаков сброса крови слева направо не рекомендуется выполнять закрытие ДМПП.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).

**3,3; Иное лечение.**

      В настоящее время большинство вторичных ДМПП с подходящей морфологией могут быть закрыты с помощью чрескожного катетерного метода [3,20,21]. Если эта процедура технически невыполнима или не подходит пациенту, то рекомендуется выполнение стандартного открытого хирургического вмешательства.
      **Эндоваскулярные вмешательства.**
      • Чрескожное закрытие ДМПП рекомендуется при увеличении ПЖ и ПП, при наличии симптомов или без таковых [2,8,9,17].
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Катетерное вмешательство не рекомендуется у детей раннего возраста [2,20,21].
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Чрескожное закрытие ДМПП рекомендуется при наличии парадоксальной эмболии.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      • Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией без признаков сброса крови слева направо не рекомендуется выполнять закрытие ДМПП. Повторение последней рекомендации предыдущего раздела.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).

**Реабилитация**

      • В течение 3 месяцев после операции пациенту рекомендуется пройти реабилитацию с ограничением физической нагрузки в течение года.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Б ольшинство программ кардиологической реабилитации длятся от трех до шести месяцев.

**Профилактика**

      • Рекомендуется регулярное наблюдение врача-кардиолога.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Дети первого года жизни рекомендуется наблюдение у кардиолога в первом полугодии 2 раза в месяц, во втором. На втором году жизни - 2 раза в год, далее ребенок наблюдается не реже 1 раза в 2 года. Один раз в квартал необходимо выполнение ЭКГ, два раза в год проводится ультразвуковое исследование сердца и один раз в год — рентгенография грудной клетки (во фронтальной и боковой проекциях).
      • Ежегодный клинический осмотр рекомендуется пациентам после операции, если ДМПП был закрыт, а остались или появились следующие состояния [2,8,14,19,31]:
      • Легочная артериальная гипертензия.
      • Суправентрикулярная аритмия.
      • Правожелудочковая или левожелудочковая дисфункция.
      • Сопутствующие пороки или другие заболевания сердца.
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Клиническое обследование и ЭКГ по поводу рецидивирующей или вновь появившейся аритмии является важной частью послеоперационного обследования.
      • Для наблюдения за пациентами после транскатетерного закрытия ДМПП рекомендуется клиническая оценка возможных приступов аритмии, болей в груди или симптомов эмболии, а также ЭхоКГ-исследования положения окклюдера, резидуального сброса (шунта), осложнений, таких как: тромбоз или перикардиальный выпот [20,21].
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Рекомендуется выполнять ЭхоКГ через 24 часа, 1 месяц, 6 месяцев и 1 год после транскатетерного закрытия ДМПП с последующими обследованиями на регулярной основе.

**Дополнительно**

      • Ранние послеоперационные симптомы, такие как повышение температуры, утомляемость, рвота, боль в груди или абдоминальная боль, могут означать посткардиотомный синдром с тампонадой сердца, в данном случае рекомендуется немедленное выполнение эхокардиографического исследования с целью исключения этого осложнения [2,15,18].
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** 4).
      **Комментарии.** Посткардиотомный синдром и тампонада сердца могут возникнуть через несколько недель после хирургического закрытия ДМПП, и их необходимо оценить клинически и с помощью ЭхоКГ до выписки и в течение месяца после выписки пациента. Пациенты, их родители и врачи первичного звена должны быть проинструктированы о том, что необходимо сообщать о температуре или необычных симптомах (грудной или абдоминальной боли, рвоте, непривычной утомляемости) в первые недели после операции, так как эти симптомы могут представлять ранние признаки сердечной тампонады.

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| №  | Критериикачества  | Уровень достоверности доказательств  | Уровень убедительности рекомендаций  |
| **Этап постановки диагноза**  |
| 1  | Выполнена аускультация сердца  | 4  | С  |
| 2  | Выполнена эхокардиография с применением режима цветного допплеровского картирования  | 2а  | В  |
| **Этап консервативного и хирургического лечения**  |
| 1  | Проведена терапия диуретиками  | 4  | С  |
| 2  | Выполнено оперативное вмешательство по устранению дефекта межпредсердной перегородки  | 4  | С  |
| **Этап послеоперационного кон троля**  |
| 1  | Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара  | 2а  | В  |