

АССОЦИАЦИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ХИРУРГОВ РОССИИ
АССОЦИАЦИЯ ДЕТСКИХ КАРДИОЛОГОВ РОССИИ

ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ ГИПЕРТЕНЗИОННАЯ СОСУДИСТАЯ
БОЛЕЗНЬ ЛЕГКИХ, АССОЦИИРОВАННАЯ С ВРОЖДЕННЫМИ
ПОРОКАМИ СЕРДЦА.
КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ДИАГНОСТИКЕ И
ЛЕЧЕНИЮ

*Утверждены на профильной
комиссии при главном специалисте
сердечно-сосудистом хирурге
Минздрава РФ совместно с
Ассоциацией сердечно-сосудистых
хирургов 25 ноября 2014 года*

Москва, 2014

Рабочая группа по подготовке текста рекомендаций

Председатель: академик РАН Л.А.Бокерия

Члены рабочей группы: И.В.Абдулатипова (Москва), проф. Ю.Н.Горбатов (Новосибирск), проф. С.В.Горбачевский (Москва), проф. Е.А.Дегтярева (Москва), к.м.н. М.Л.Ермоленко (Москва), проф. А.С.Иванов (Москва), проф. С.Н.Иванов (Новосибирск), к.м.н. И.М.Миклашевич (Москва), проф. О.М.Моисеева (Санкт-Петербург), к.м.н. С.В.Немирова (Нижний Новгород), академик РАН В.П.Подзолков (Москва), проф. М.Р.Туманян (Москва), проф. Ю.Н.Шамрин (Хабаровск), проф. М.А.Школьникова (Москва), д.м.н. А.А.Шмальц (Москва), проф. А.М.Чернявский (Новосибирск)

При поддержке:

Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России

Ассоциации детских кардиологов России

При участии рабочей группы Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии Экспертного совета МЗ РФ

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений	4
Предисловие к клиническим рекомендациям по диагностике и лечению педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с врожденными пороками сердца	5
1. Определение и классификация	6
2. Клиническое течение	11
2.1. Легочно-гипертензионные кризы у детей с гипертензионной сосудистой болезнью легких	13
3. Диагностика	13
4. Лечение	22
4.1. Хирургическое лечение детей с ВПС и гипертензионной сосудистой болезнью легких	22
4.1.1. Дети с ВПС и бивентрикулярной гемодинамикой	22
4.1.2. Дети с ВПС и унивентрикулярной гемодинамикой ...	25
4.1.3. Эмболизация больших аорто-легочных коллатеральных артерий у детей с ВПС и гипертензионной сосудистой болезнью легких	26
4.1.4. Пересадка легких или сердечно-легочного комплекса у детей с би- и унивентрикулярной гемодинамикой и необратимой гипертензионной сосудистой болезнью легких	27
4.2. Образ жизни и медикаментозное лечение детей с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции ВПС и неоперабельных детей с ВПС и ЛГ	30
4.2.1. Образ жизни и общие мероприятия	30
4.2.2. Поддерживающая терапия	31
4.2.3. Специфическая терапия легочными вазодилататорами ...	33
5. Наблюдение за детьми с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции ВПС и неоперабельными детьми с ВПС и ЛГ	39
6. Выживаемость неоперабельных детей с ВПС и ЛГ и детей с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции ВПС	39
7. Литература	40

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АВ – артерио-венозный
АКГ – ангиокардиография
АРЭ - антогонисты рецепторов эндотелиина
ВА – вено-артериальный
ВОЗ – всемирная организация здравоохранения
ВПС – врожденный порок сердца
ДЛА – давление в легочной артерии
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
иЛАГ – идиопатическая легочная артериальная гипертензия
ИМДЛА – инвазивный мониторинг давления в легочной артерии
ИФДЭ5 – ингибиторы фосфодиэстеразы 5
КТ – компьютерная томография
ЛА – легочная артерия
ЛАГ – легочная артериальная гипертензия
ЛГ – легочная гипертензия
МРТ – магнитно-резонансная томография
ОАП – открытый артериальный проток
ОЛС – общелегочное сопротивление
ОПС – общепериферическое сопротивление
ПП – правое предсердие
ПЖ – правый желудочек
СИБКК – сердечный индекс большого круга кровообращения
ЭКГ – электрокардиография
Эхо-КГ - эхокардиография
BNP - мозговой натрийуретический пептид
Sat O₂ – насыщение крови кислородом
TAPSE - систолическая экскурсия фиброзного кольца трикуспидального клапана

ПРЕДИСЛОВИЕ К КЛИНИЧЕСКИМ РЕКОМЕНДАЦИЯМ ПО ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ГИПЕРТЕНЗИОННОЙ СОСУДИСТОЙ БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ, АССОЦИИРОВАННОЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

5-й Всемирный симпозиум по легочной гипертензии (Ницца, 2013) внес важные изменения в классификацию легочной гипертензии у больных с врожденными пороками сердца (5). Однако, в виду отсутствия достаточной доказательной базы, съезд не дал исчерпывающих рекомендаций по целому ряду вопросов диагностики и лечения легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца: методике оценки теста на вазореактивность, критериям операбельности, легочной гипертензии у больных с унивентрикулярной гемодинамикой. По этой же причине в рекомендации съезда не были включены разработки международной группы по легочной гипертензии у детей (Панама, 2011), предложившей термин «педиатрическая гипертензионная сосудистая болезнь легких» (3). Эти важные с практической точки зрения вопросы остаются прерогативой каждого отдельного учреждения, занимающегося лечением врожденных пороков сердца с легочной гипертензией.

Настоящие Российские рекомендации разработаны на основании опубликованных международных рекомендаций (3, 4, 5) и на основании опыта хирургического и медикаментозного лечения более чем 25000 детей с врожденными пороками сердца и легочной гипертензией в НЦССХ им. А.Н. Бакулева с начала 60-х годов прошлого века по настоящее время (1, 2). Из них более 2000 детей пролечены в отделении хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией с использованием новейших диагностических и хирургических технологий и современной специфической терапии.

*Главный внештатный специалист
по сердечно-сосудистой хирургии
Минздрава России
директор НЦССХ им. А.Н.Бакулева
академик РАН*

Л.А.Бокерия

1. Определение и классификация.

Педиатрическая гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца (ВПС) - состояние, при котором среднее давление в легочной артерии (ЛА) в покое, определенное методом катетеризации сердца, составляет ≥ 25 мм рт. ст., а общелегочное сопротивление (ОЛС) ≥ 3 Ед\м² для ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой.

Педиатрическая гипертензионная сосудистая болезнь легких для ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой – состояние, при котором среднее давление в ЛА в покое, определенное методом катетеризации сердца, составляет ≥ 15 мм рт. ст., ОЛС ≥ 3 Ед\м², а транспульмональный градиент давления ≥ 6 мм рт. ст.

Меньшие количественные пределы легочной гипертензии (ЛГ) у детей с унивентрикулярной гемодинамикой обусловлены тем, что после операций «обхода» правых отделов сердца (двунаправленный кавопульмональный анастомоз и операция Фонтена) легочный кровоток осуществляется за счет прямого поступления крови из системных вен без участия желудочковой нагнетательной камеры, а низкое легочное сосудистое сопротивление является критически важным для такой гемодинамики.

Педиатрическая гипертензионная сосудистая болезнь легких развивается при **естественном течении** следующих ВПС (таблица 1):

Таблица 1. ВПС, приводящие к развитию гипертензионной сосудистой болезни легких (НЦССХ им. А.Н.Бакулева, 2014)

<p>1. ВПС с увеличением притока крови в малый круг кровообращения <i>Прекапиллярная ЛГ</i></p>	<p>1.1. Надтрикуспидальные дефекты перегородок сердца 1.1.1. Аномальный дренаж легочных вен 1.1.1.1. Частичный аномальный дренаж легочных вен с межпредсердным сообщением или без него 1.1.1.2. Тотальный аномальный дренаж легочных вен с межпредсердным сообщением 1.1.2. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) 1.1.3. Атриовентрикулярный канал, неполная форма 1.2. Подтрикуспидальные дефекты перегородок сердца 1.2.1. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) 1.2.2. Открытый артериальный проток (ОАП) 1.2.3. Дефект аорто-легочной перегородки 1.3. Сложные ВПС с над- и подтрикуспидальным сбросом крови 1.3.1. Атриовентрикулярный канал, полная форма</p>
--	--

	<p>1.3.2. Общий артериальный ствол</p> <p>1.3.3. Двойное отхождение сосудов от правого (левого) желудочка с ДМЖП без стеноза ЛА</p> <p>1.3.4. Транспозиция магистральных сосудов с ДМПП и (или) ОАП и (или) ДМЖП без стеноза ЛА</p> <p>1.3.5. Функционально единственный желудочек сердца без стеноза ЛА</p> <p>1.3.5.1. В том числе синдром гипоплазии левых отделов сердца</p> <p>1.3.6. Сложные комбинированные ВПС со сбросом крови на уровне перегородок сердца (атриовентрикулярная и вентрикулоартериальная дискордантность, criss-cross сердце и другие) с ДМЖП и (или) ДМПП и (или) ОАП без стеноза ЛА</p> <p>1.4. ВПС с сегментарным увеличением легочного кровотока</p> <p>1.4.1. Отхождение правой или левой ЛА от восходящей аорты</p> <p>1.4.2. Большие аорто-легочные коллатеральные артерии без стенозирования при сложных ВПС</p> <p>1.4.3. Отхождение правой или левой ЛА от ОАП или больших аорто-легочных коллатеральных артерий без стенозирования при сложных ВПС</p> <p>1.5. Другие ВПС с увеличенным легочным кровотоком</p> <p>1.6. Комбинация ВПС с увеличенным легочным кровотоком</p>
<p>2. ВПС с затруднением оттока крови из малого круга кровообращения</p> <p><i>Посткапиллярная ЛГ</i></p>	<p>2.1. Стеноз легочных вен\коллектора легочных вен</p> <p>2.2. Трехпредсердное сердце</p> <p>2.3. Врожденный порок (стеноз и\или недостаточность) митрального клапана</p> <p>2.4. Рестриктивное межпредсердное сообщение при атрезии левого атриовентрикулярного клапана или порок левого атриовентрикулярного клапана (стеноз и\или недостаточность) у больных с унивентрикулярной гемодинамикой</p> <p>2.5. Врожденный порок (стеноз и\или недостаточность) аортального клапана</p> <p>2.6. Коарктация, гипоплазия или перерыв дуги аорты</p> <p>2.7. Патология левого желудочка при ВПС</p> <p>2.7.1. Гипоплазия левого желудочка</p> <p>2.7.2. Фиброэластоз эндокарда левого желудочка</p> <p>2.7.3. Выраженное вторичное снижение функциональной способности левого желудочка при ВПС</p> <p>2.7.3.1. при патологии коронарных артерий (аномальное отхождение коронарных артерий от ЛА, коронаро-сердечные и коронаро-легочные фистулы и др.)</p> <p>2.7.3.2. при патологии коронарных вен (стеноз или атрезия коронарного синуса и др.)</p> <p>2.7.3.3. вторичное снижение функциональной способности левого желудочка вследствие других ВПС</p> <p>2.8. Кардиомиопатия, развившаяся пренатально</p> <p>2.9. Новообразования с обструкцией кровотока в левых отделах сердца, развившиеся пренатально</p> <p>2.10. ВПС с сегментарным затруднением оттока крови из малого круга кровообращения</p> <p>2.10.1. Стеноз части легочных вен\коллектора с частичным дренажем легочных вен</p> <p>2.11. Другие ВПС с затруднением оттока крови из малого круга</p>

	<p>кровообращения</p> <p>2.12. Комбинированные ВПС с затруднением оттока крови из малого круга кровообращения</p>
3. Комбинированные ВПС с увеличением притока и затруднением оттока крови из малого круга кровообращения	
4. Идиопатическая ЛАГ в сочетании с ВПС	

Используемый в клинике термин «легочная гипертензия при ВПС» отражает повышенное давления в системе ЛА и никак не характеризует наличие морфологических изменений легочных сосудов. Легочная гипертензия (среднее давление в ЛА ≥ 25 мм рт. ст.) может иметь место у детей с ВПС и нормальным ОЛС (то есть, в строгом смысле, без легочно-сосудистой болезни). Коррекция ВПС в таких случаях всегда приводит к полной нормализации давления в ЛА.

Как при бивентрикулярной, так и при унiventрикулярной гемодинамике возможны пре- и посткапиллярная формы ЛГ (таблица 2). У детей с бивентрикулярной гемодинамикой ЛГ характеризуется как прекапиллярная, если давление заклинивания ЛА составляет ≤ 15 мм рт. ст., как посткапиллярная – если давление заклинивания в ЛА > 15 мм рт. ст. Прекапиллярная ЛГ при ВПС – частный случай «легочной артериальной гипертензии (ЛАГ)», наблюдаемой при широком спектре заболеваний.

Таблица 2. Формы ЛГ для бивентрикулярной гемодинамики (5-й Всемирный симпозиум по ЛГ, Ницца, 2013)

Формы ЛГ для бивентрикулярной гемодинамики	Определение
Прекапиллярная ЛГ	<ul style="list-style-type: none"> • Среднее давление в ЛА ≥ 25 мм рт. ст. • ОЛС > 3 Ед/м² • Давление заклинивания ЛА ≤ 15 мм рт. ст.
Посткапиллярная ЛГ	<ul style="list-style-type: none"> • Среднее давление в ЛА ≥ 25 мм рт. ст. • Давление заклинивания ЛА > 15 мм рт. ст. • Нормальный или сниженный сердечный выброс
<i>Изолированная посткапиллярная ЛГ</i>	<i>Диастолическое давление в ЛА минус давление заклинивания ЛА < 7 мм рт. ст.</i>
<i>Комбинированная постапиллярная и прекапиллярная ЛГ</i>	<i>Диастолическое давление в ЛА минус давление заклинивания ЛА ≥ 7 мм рт. ст.</i>

В свою очередь посткапиллярная ЛГ в зависимости от того, является ли

она только следствием передачи повышенного давления из левых отделов сердца или же имеет собственный морфологический субстрат в легочных сосудах, делится на изолированную посткапиллярную и комбинированную (посткапиллярную и прекапиллярную). Диастолическая разница давления в артериях и венах малого круга кровообращения (диастолическое давление в ЛА минус давление заклинивания ЛА) при изолированной посткапиллярной ЛГ < 7 мм рт. ст., при комбинированной пост- и прекапиллярной ≥ 7 мм рт. ст.

Очевидно, что при диастолической разнице давления в артериях и венах малого круга кровообращения < 7 мм рт. ст. легочное сосудистое сопротивление всегда будет < 3 ед\м². Таким образом, у детей с изолированной посткапиллярной ЛГ гипертензионная сосудистая болезнь легких не наблюдается. Последняя может иметь место лишь при комбинированной посткапиллярной ЛГ в случае, если ОЛС ≥ 3 ед\м².

Развитие гипертензионной сосудистой болезни легких при ВПС с патологическим внутрисердечным сбросом крови зависит от анатомического варианта, размера дефекта и от объема сброса крови через дефект. Дети с некорригированными общим артериальным стволом, транспозицией магистральных сосудов с ДМЖП, не рестриктивными ДМЖП и ОАП имеют риск наиболее раннего развития легочно-сосудистой болезни. Группу позднего риска составляют дети с дефектом межпредсердной перегородки. Скорость развития легочно-сосудистой болезни зависит также от генетической предрасположенности.

Отдельную группу составляет «идиопатическая легочная артериальная гипертензия (иЛАГ) в сочетании с ВПС», характеризующаяся значительным повышением ОЛС у детей с дефектами сердечных перегородок малого размера и несущественно увеличенным легочным кровотоком. Патогенез и клиническое течение этой формы ЛАГ схожи с идиопатической ЛАГ. Закрывание дефектов перегородок сердца при «иЛАГ в сочетании с ВПС» противопоказано.

Морфологические изменения легочных артериолл и (или) вен при педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких включают

гипертрофию меди, пролиферацию интимы (1-3 обратимые стадии по классификации Heath-Edwards), дилатационные, тромботические и плексиформные изменения, а на терминальных стадиях некротический артериит (4-6 необратимые стадии по классификации Heath-Edwards).

Хирургический опыт свидетельствует об обратимости изменений легочного сосудистого русла, вызванных ВПС, у детей в возрасте до 6 месяцев. Дети старше 6 месяцев, при наличии у них агрессивного с точки зрения развития легочно-сосудистой болезни ВПС, уже могут иметь выраженные морфологические изменения легочных сосудов.

При ВПС с дефектами перегородок сердца в зависимости от тяжести гипертензионной сосудистой болезни легких может иметь место артерио-венозный, двунаправленный или вено-артериальный (синдром Эйзенменгера) сброс крови на внутрисердечных дефектах (таблица 3).

Таблица 3. Сброс крови на дефектах перегородок при ВПС (НЦССХ им. А.Н.Бакулева, 2014)

Сброс крови на дефектах перегородок	<ol style="list-style-type: none"> 1. Выраженный артерио-венозный сброс в сочетании с признаками недостаточности кровообращения 2. Минимальный артерио-венозный сброс 3. Двунаправленный (перекрестный) сброс 4. Преимущественно вено-артериальный сброс, синдром Эйзенменгера
-------------------------------------	--

Педиатрическая гипертензионная сосудистая болезнь легких может **сохраняться или прогрессировать после хирургической коррекции ВПС** (таблица 4). Как правило, это наблюдается при поздней радикальной

Таблица 4. Гипертензионная сосудистая болезнь легких после коррекции ВПС (НЦССХ им. А.Н.Бакулева, 2014)

1. После радикальной коррекции ВПС	<ol style="list-style-type: none"> 1.1. При наличии резидуального ВПС 1.2. При полном устранении ВПС <ol style="list-style-type: none"> 1.2.1. При поздней радикальной коррекции ВПС <ol style="list-style-type: none"> 1.2.1. При закрытии дефектов перегородок сердца у больных с «и.ЛАГ в сочетании с ВПС»
2. После паллиативной коррекции ВПС	<ol style="list-style-type: none"> 2.1. Суживания ЛА 2.2. Системно-легочного анастомоза 2.3. Унифокализации больших аорто-легочных коллатеральных артерий 2.4. Реконструкции путей оттока из правого желудочка с сохранением ДМЖП

	<p>2.5. Паллиативных операций предсердного переключения</p> <p>2.6. Реконструкции или протезирования клапанов сердца при сохранении других компотентов сложного ВПС</p> <p>2.7. Операции Норвуда и Дамус-Кей-Стенсел с системно-легочным анастомозом, гибридного хирургического лечения синдрома гипоплазии левых отделов сердца – стентирования ОАП с двусторонним суживанием ЛА</p> <p>2.8. Устранения коарктации аорты при сохранении других компонентов сложного ВПС</p> <p>2.9. После других паллиативных операций при ВПС</p>
3. После операций «обхода» правых отделов сердца – гемодинамической коррекции	<p>3.1 Двухнаправленного кавопульмонального анастомоза</p> <p>3.2. Операции Фонтена</p> <p>3.3. Полуторажелудочковой коррекции</p> <p>3.4. После других операций «обхода» правых отделов сердца</p>
<i>Характер течения</i>	<p><i>с регрессом</i></p> <p><i>стабильное</i></p> <p><i>с прогрессируванием</i></p>

коррекции ВПС, паллиативной коррекции ВПС, сохраняющихся резидуальных дефектах и ошибочном закрытии дефектов перегородок сердца у детей с «иЛАГ в сочетании с ВПС».

Агрессивные системно-легочные анастомозы (Ватерстоуна-Кули, Поттса и др.), наложенные детям с исходно обедненным легочным кровотоком (тетрада Фалло и др.), при длительном функционировании также приводят к развитию гипертензионной сосудистой болезни легких. ЛГ после кардиохирургических вмешательств может иметь тенденцию к снижению, длительное время сохраняться на стабильном уровне или прогрессировать.

2. Клиническое течение.

Помимо симптомов того или иного ВПС, педиатрическая гипертензионная сосудистая болезнь легких характеризуется одышкой и прогрессирующим снижением толерантности к физической нагрузке в виду невозможности адекватного увеличения сердечного выброса. Могут наблюдаться сердцебиение, ангинозные боли вследствие ишемии гипертрофированного правого желудочка (ПЖ) и сдавления ствола левой коронарной артерии расширенным легочным стволом, отеки. У детей с дефектами перегородок из-за уменьшения артерио-венозного сброса крови при нарастании ЛГ клинические признаки застойной сердечной недостаточности (увеличение печени, влажные хрипы в легких) становятся

менее выраженными, снижается частота застойных бронхо-легочных заболеваний. При далеко зашедших стадиях присоединяются выраженная правожелудочковая недостаточность с системной венозной гипертензией и кровохарканье (из-за разрыва мелких патологических коллатеральных легочных сосудов).

Синдром Эйзенменгера, вено-артериальный сброс крови через дефекты внутрисердечных перегородок, характеризуется прогрессирующим цианозом, вторичным эритроцитозом на фоне гипоксемии, повышением вязкости крови со склонностью к сладж-синдрому и коагулопатиям. Возможны парадоксальные системные эмболии с нарушением мозгового, почечного и печеночного кровообращения. Другие системные проявления синдрома Эйзенменгера – гипертрофическая остеоартропатия, сколиоз, гиперурикемия и холелитиаз. Угрозу для жизни могут представлять аритмии, легочные кровотечения, компрессия коронарных артерий дилатированной легочной артерией и нарушения мозгового кровообращения.

Прогрессирующее ухудшение функционального класса наряду с положительными биохимическими тестами на сниженное кровообращение внутренних органов, нарастающей гипоксемией и правожелудочковой недостаточностью - значимый фактор риска летального исхода.

На 5-м Всемирном симпозиуме по ЛГ (Ницца, 2013) предложены следующие критерии тяжести течения ЛГ у детей (таблица 5):

Таблица 5. Критерии тяжести течения ЛГ у детей (5-й Всемирный симпозиум по ЛГ, Ницца, 2013)

Низкий риск	Факторы риска	Высокий риск
Нет	Клинические признаки ПЖ недостаточности	Да
Нет	Клиническое ухудшение	Да
Нет	Синкопальные состояния	Да
	Развитие ребенка	Отставание в развитии
I, II	Функциональный класс ВОЗ	III, IV
Минимальное повышение	BNP	Существенное повышение
	Эхокардиография	Существенная дилатация\дисфункция ПЖ

		Перикардиальный выпот
СИБКК > 3,0 л\мин\м2 среднее ДЛА \ среднее АД < 0,75 Положительный тест на вазореактивность	Гемодинамические показатели	СИБКК < 2,5 л\мин\м2 среднее ДЛА \ среднее АД > 0,75 Давление в ПП > 10 мм рт. ст. ОЛС > 20 Ед\м2

ПЖ – правый желудочек, ВОЗ – всемирная организация здравоохранения, BNP - мозговой натрийуретический пептид, СИБКК – сердечный индекс большого круга кровообращения, ДЛА – давление в легочной артерии, ПП – правое предсердие, ОЛС – общелегочное сопротивление

2.1. Легочно-гипертензионные кризы у детей с гипертензионной сосудистой болезнью легких.

Легочно-гипертензионный криз – быстрое и значительное повышение легочного сосудистого сопротивления при гипертензионной сосудистой болезни легких, обусловленное различными провоцирующими факторами (физическая нагрузка, периоперационный стресс и др.). Критические колебания ОЛС более характерны для «функциональных» (выраженная гипертрофия средней мышечной оболочки), нежели для склеротических изменений легочных сосудов. Рост сосудистого сопротивления малого круга кровообращения приводит к правожелудочковой недостаточности, уменьшению преднагрузки левого желудочка, снижению сердечного выброса, системной гипотензии и может закончиться смертью больного.

В случае, если легочно-гипертензионный криз развивается у больного с внутрисердечными дефектами, артерио-венозный сброс крови на дефектах может измениться на вено-артериальный и в известной мере предотвратить недостаточную преднагрузку левого желудочка, системную гипотензию и критическое ухудшение состояния ценой нарастания гипоксемии.

3. Диагностика

Клиническое обследование. При ВПС с ЛГ имеют место расширение границ сердца вправо, усиленный, разлитой сердечный толчок, в тяжелых случаях расширение шейных вен с положительным венным пульсом, гепатомегалия, асцит, похолодание и отеки конечностей. У детей с синдромом Эйзенменгера наблюдается акроцианоз и изменения фаланг пальцев по типу «барабанных палочек» и «часовых стекол». Для синдрома Эйзенменгера при ОАП характерен дифференцированный цианоз:

нормальное насыщение крови на руках и сниженное на ногах (симптом Арлекина). Цианоз может появляться или усиливаться при физической нагрузке и исчезать в покое.

Аускультативная симптоматика ВПС по мере прогрессирования ЛГ меняется: нарастает акцент 2 тона над ЛА, появляются и усиливаются систолический шум трикуспидальной регургитации и диастолический шум недостаточности легочного клапана (шум Грехем-Стила); у детей с дефектами перегородок ослабевает и может полностью исчезать систолический шум артерио-венозного сброса крови.

Электрокардиография (ЭКГ). Характерно отклонение электрической оси сердца вправо и нарастание гипертрофии правых отделов сердца, пропорциональное тяжести легочной гипертензии.

Рентгенография грудной клетки. Для гипертензионной сосудистой болезни легких при ВПС с артерио-венозным сбросом крови характерно усиление сосудистого легочного рисунка (артериального, венозного или смешаное), выбухание дуги ЛА, увеличение тени сердца за счет его левых и правых отделов. По мере прогрессирования легочно-сосудистой болезни легочный рисунок приобретает «обрубленный» характер с дилатацией, иногда аневризматической, ствола и ветвей ЛА и обеднением легочного рисунка на периферии легочных полей; тень сердца уменьшается в размерах.

Трансторакальная эхокардиография (Эхо-КГ) является важным неинвазивным методом диагностики гипертензионной сосудистой болезни легких при ВПС. После диагностики морфологии ВПС определяется степень ЛГ (расчетное систолическое давление в правом желудочке, расчетное диастолическое и среднее давление в ЛА, градиент давления на дефектах перегородок и др.) и функциональные показатели правых и левых отделов сердца (в том числе индексированные площади правого желудочка и предсердия, систолическая экскурсия фиброзного кольца трикуспидального клапана – TAPSE, индекс формы левого желудочка, индекс Tei и др.). Методом Эхо-КГ возможно определить объем артерио-венозного сброса крови, соотношение легочного и системного кровотока, соотношение ОЛС и общепериферического сопротивления (ОПС).

Пульсоксиметрия и определение капиллярных газов крови – обязательные методы исследования при педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких. Пульсоксиметрию необходимо проводить отдельно на руках и ногах в состоянии покоя и физической нагрузки.

Катетеризация сердца с расчетом гемодинамики по методу Фика и инвазивный мониторинг давления в ЛА (ИМДЛА) с тестом на вазореактивность необходимы для подтверждения диагноза гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС, оценки тяжести имеющихся гемодинамических изменений и определения показаний к хирургическому и (или) медикаментозному лечению.

При катетеризации должны быть определены следующие прямые параметры: давление в легочной и системной артериях (систолическое, диастолическое и среднее), давление в правом предсердии и правом желудочке, давление заклинивания ЛА. Для расчета показателей гемодинамики по методу Фика необходимо получить пробы смешанной венозной крови, а также крови из легочной и системных артерий. Катетеризации левых отделов сердца и **ангиокардиографическое исследование (АКГ) левых и правых отделов сердца** выполняется по показаниям.

После расчета показателей гемодинамики по методу Фика (сердечный индекс малого и большого кругов кровообращения, эффективного кровотока, объем артерио-венозного и вено-артериального сброса крови, соотношение легочного и системного кровотоков, соотношение ОЛС и ОПС) определяют гемодинамическую группу ЛГ (таблица 6). В рамках классификации закрытие дефектов перегородок сердца показано больным 1Б-3А гемодинамических групп.

Основной целью теста на вазореактивность является определение возможности и выбор метода (радикальное или паллиативное) хирургического лечения у больных с прекапиллярной ЛГ 3Б и 4 гемодинамических групп и у больных с посткапиллярной ЛГ. У детей с ЛГ, сохраняющейся после коррекции ВПС, ИМДЛА позволяет выявить пациентов-«ответчиков» на терапию антагонистами кальция.

Таблица 6. Гемодинамическая классификация ЛГ при ВПС с дефектами перегородок сердца (В.И.Бураковский, В.А.Бухарин, Л.Р.Плотникова, 1975)

Гемодинамическая группа	ЛГ, %	ОЛС\ОПС, %	Артерио-венозный сброс крови, %
1А	< 30%	< 30%	< 30%
1Б	< 30%	< 30%	> 30%
2	30-70	несколько повышено	В среднем 50-60%
3А	> 70%	< 60%	> 40%
3Б	> 70%	> 60%	< 40%
4	≥ 100%	≥ 100%	вено-артериальный сброс

Следует обратить внимание на возможность выполнения теста на вазореактивность только при ВПС с прекапиллярной формой ЛГ. При ВПС с посткапиллярной ЛГ искусственная легочная вазодилатация может спровоцировать развитие отека легких. По этой причине ИМДЛА у детей с посткапиллярной ЛГ следует проводить без медикаментозных проб, только в различных физиологических состояниях (спокойного бодрствования, физической нагрузки и медикаментозного сна).

Однако при наличии комбинированной посткапиллярной ЛГ с диастолической разницей давления в артериях и венах малого круга кровообращения ≥ 7 мм рт. ст. тест на вазореактивность в ряде случаев возможен при условии хорошей клинической переносимости.

Для проведения ИМДЛА необходима катетеризация легочной и одной из системных (обычно лучевой или бедренной) артерий с одновременной регистрацией давления в режиме on-line. Показатели регистрируются отдельно в состоянии спокойного бодрствования, физической нагрузки (у маленьких детей это может быть плач) и медикаментозного сна. Производится забор газов крови из легочной и системной артерии. Затем регистрируют динамику давления в ответ на медикаментозные тесты. Идеальный вазодилататор для ИМДЛА должен быть селективным для легочного сосудистого русла (то есть не обладать или обладать минимальным системным эффектом), безопасным, удобным для использования и короткодействующим. В настоящее время этим условиям в наибольшей мере соответствует ингаляционный оксид азота (10-80 ppm. в течение 5-10 минут). Возможно также использование других ингаляционных

(кислород в течение 5-10 минут, илопрост 2,5-5 мкг через ингалятор в течение 5-10 мин) и внутривенных (эпопростенол 2-12 нг\кг\мин в течение 10 мин) вазодилататоров. При хорошей клинической переносимости возможно применение комбинации вазодилататоров. Внутривенные формы антагонистов кальция для медикаментозных проб использовать не целесообразно ввиду высокого риска жизненно-опасных осложнений - снижения сердечного выброса и системной гипотонии.

Острая проба с легочными вазодилататорами считается положительной в случае достижения разницы (давление в ЛА ниже системного) по систолическому, диастолическому и среднему давлению в легочной и системной артериях ≥ 10 мм рт. ст.

Проба считается сомнительной в случае достижения разницы по систолическому, диастолическому и среднему давлению в легочной и системной артериях от 5 до 10 мм рт. ст.

Результат пробы оценивается как отрицательный или парадоксальный в случае снижения систолического, диастолического и среднего давления в системной артерии при неизменном давлении в ЛА, а так же при более выраженном снижении давления в системной артерии по сравнению с давлением в ЛА.

После медикаментозных тестов повторно забирают газы крови из легочной и системной артерий для оценки возможных изменений сброса крови на дефектах перегородок. Увеличение Sat O₂ $\geq 5\%$ в пробе крови, полученной из ЛА на фоне введения селективных легочных вазодилататоров (исключая кислород) по сравнению с исходным значением, свидетельствует об увеличении артерио-венозного сброса крови и обратимом характере ЛГ.

Метод термодилуции применяется для оценки гемодинамики (сердечный индекс, ОЛС, ОПС и др.) у больных с гипертензионной сосудистой болезнью легких без сброса крови на дефектах перегородок и для оценки эффективности терапии ЛГ у оперированных больных.

Магнитно-резонансная и компьютерная томографии (МРТ и КТ)

МРТ и КТ являются дополнительными неинвазивными способами диагностики педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких

при ВПС. МРТ позволяет дополнительно оценить гемодинамику малого круга кровообращения.

Открытая **биопсия легкого** с последующей оценкой морфологии легочных сосудов по классификации Heath-Edwards и определением морфометрических показателей (индекс толщины средней оболочки проксимальных и дистальных легочных артериолл) используется как сопутствующая процедура при паллиативной коррекции ВПС для уточнения показаний к последующей радикальной коррекции. Как самостоятельная диагностическая хирургическая процедура ввиду травматичности в настоящее время не целесообразна.

Биохимические исследования крови (BNP и др.), исследования системы гемостаза и функции эндотелия используются по показаниям как дополнительные методы оценки гипертензионной сосудистой болезни и для контроля проводимой медикаментозной терапии.

Тест с 6 минутной ходьбой используется у детей старше 6 лет с резидуальной ЛГ после коррекции ВПС и у неоперабельных детей для контроля эффективности проводимой медикаментозной терапии.

Педиатрическую гипертензионную сосудистую болезнь легких, ассоциированную с ВПС, следует дифференцировать с ЛГ, обусловленной приобретенными заболеваниями левых отделов сердца (приобретенный стеноз и/или недостаточность митрального и/или аортального клапана, кардиомиопатиями, миокардитами, перикардитами и др.) и с широким спектром заболеваний других органов и систем, вызывающих ЛГ у детей.

Рекомендации по диагностике педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС (таблица 9, рисунок 1), суммированы в соответствии с общепринятыми международными стандартами по классам и уровням доказательности (таблицы 7 и 8).

Таблица 7. Классы рекомендаций

Класс рекомендаций	Определение	Показания к применению
Класс I	Доказано и/или имеется общее согласие, что лечение или процедура благотворна, полезна и эффективна	Рекомендовано, показано
	Противоречие доказательств и/или	

Класс II	расхождение мнений относительно полезности\эффективности лечения или процедуры	
Класс IIa	Перевес доказательств\мнений о полезности\эффективности	Целесообразно назначить\выполнить
Класс IIb	Полезность\эффективность менее установлены	Может быть назначено\выполнено
Класс III	Доказано и\или имеется общее согласие, что лечение или процедура не является полезной\эффективной и в некоторых случаях может быть вредна	Не рекомендовано

Таблица 8. Уровни доказательности

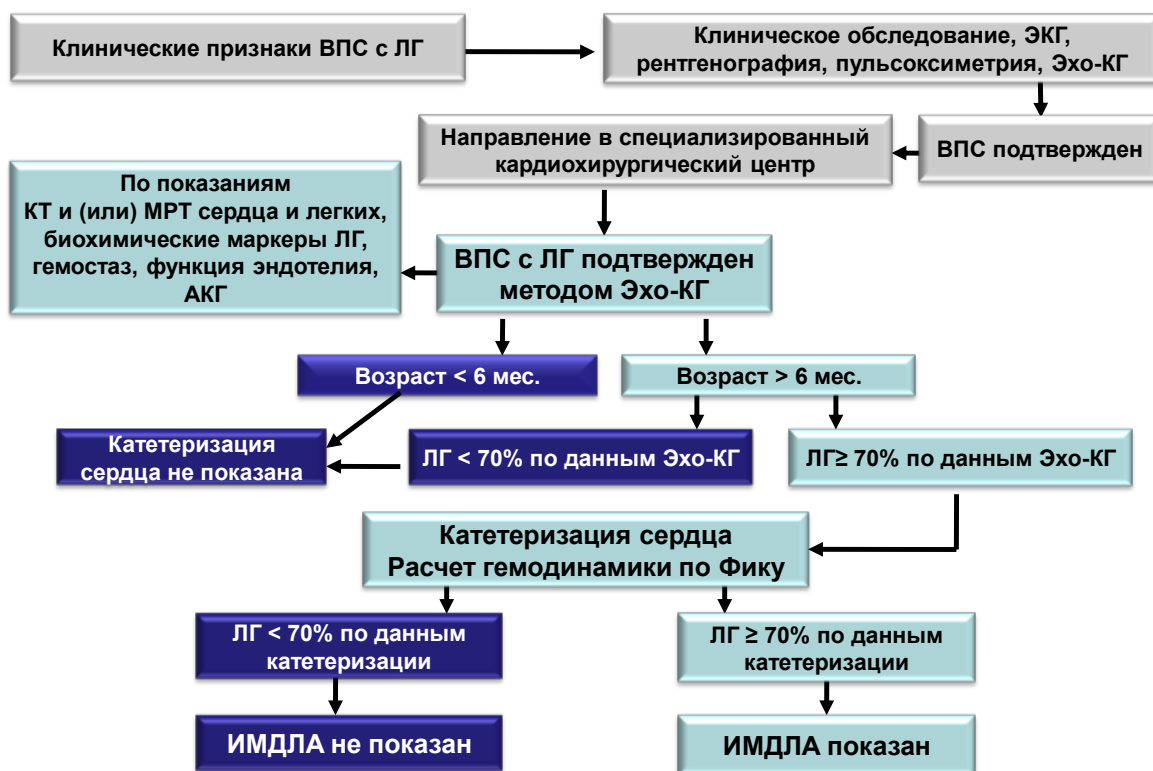
Уровень доказательности	Определение
A	Доказательства получены на основании многочисленных рандомизированных клинических исследований и мета-анализов
B	Доказательства получены на основании отдельных рандомизированных или больших нерандомизированных исследований
C	Единодушное мнение экспертов и\или небольшие исследования, ретроспективные исследования, регистры

Таблица 9. Рекомендации по диагностике педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС (НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН, 2014)

	Класс рекомендаций и уровень доказательности
1. Диагноз педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС, должен быть поставлен на основании клинического исследования, ЭКГ, рентгенографии грудной клетки, пульсоксиметрии отдельно на руках и ногах в состоянии покоя и физической нагрузки и двухмерной трансторакальной Эхо-КГ	I-C
2. Пациенты с педиатрической гипертензионной сосудистой болезнью легких, ассоциированной с ВПС, должны быть направлены в специализированный кардиохирургический центр	I-C
3. В специализированном кардиохирургическом центре, после уточнения характера имеющегося ВПС, детям старше 6 месяцев с ЛГ $\geq 70\%$ от системного давления по данным Эхо-КГ, показана катетеризация сердца с расчетом гемодинамики по методу Фика	I-C
4. Детям старше 6 месяцев с ВПС и прекапиллярной ЛГ $\geq 70\%$ от системного давления по данным катетеризации сердца показан ИМДЛА с тестом на вазореактивность для уточнения показаний к хирургическому и (или) медикаментозному лечению	I-C
5. В качестве селективного легочного вазодилататора при ИМДЛА целесообразен оксид азота в дозе 10-80 ppm в течение 5-10 минут	I-C
6. В качестве легочных вазодилляторов при ИМДЛА возможно использовать кислород в течение 5-10 минут через маску, илопрост 2,5-5 мкг через ингалятор в течение 5-10 мин, эпопростенол 2-12	IIa-C

<p>нг\кг\мин в\в капельно в течение 10 мин, а при хорошей клинической переносимости – комбинацию вазодилляторов</p>	
<p>7. Внутривенные формы антагонистов кальция в качестве легочных вазодилляторов при ИМДЛА использовать не целесообразно</p>	III-C
<p>8. Острая проба с легочными вазодилляторами при ИМДЛА считается положительной в случае достижения разницы (давление в ЛА ниже системного) по систолическому, диастолическому и среднему давлению в легочной и системной артериях ≥ 10 мм рт. ст.</p> <p>Проба считается сомнительной в случае достижения разницы по систолическому, диастолическому и среднему давлению в легочной и системной артериях от 5 до 10 мм рт. ст.</p> <p>Проба оценивается как отрицательная или парадоксальная при более выраженном снижении систолического, диастолического и среднего давления в системной артерии по сравнению с давлением в ЛА</p>	I-C
<p>9. Увеличение Sat O₂ $\geq 5\%$ в пробе крови, полученной из ЛА на фоне введения селективных легочных вазодилляторов (исключая кислород) по сравнению с исходным значением, свидетельствует об увеличении артерио-венозного сброса и обратимом характере ЛГ</p>	IIa-C
<p>10. Детям старше 6 месяцев с ВПС и изолированной посткапиллярной ЛГ $\geq 70\%$ от системного давления по данным катеризации сердца для уточнения показаний к хирургическому лечению показан ИМДЛА в состоянии бодрствования, физической нагрузки и медикаментозного сна</p>	I-C
<p>11. При ИМДЛА у детей с изолированной посткапиллярной ЛГ тест на вазореактивность противопоказан</p>	III-C
<p>12. Детям старше 6 месяцев с ВПС и комбинированной посткапиллярной ЛГ $\geq 70\%$ возможно проведение теста на вазореактивность при условии хорошей клинической переносимости</p>	IIb-C
<p>13. Детям младше 6 месяцев с гипертензионной сосудистой болезнью легких, ассоциированной с ВПС, ИМДЛА с медикаментозными тестами не целесообразен</p>	III-C
<p>14. Для диагностики педиатрической гипертензионной болезни легких, ассоциированной с ВПС, по показаниям следует применять КТ и (или) МРТ сердца и легких, АКГ, биохимические исследования крови (уровень BNP и др.), системы гемостаза и функции эндотелия</p>	IIa-C
<p>15. Для оценки эффективности и коррекции проводимой медикаментозной терапии у детей с резидуальной ЛГ после коррекции ВПС и у неоперабельных детей с ВПС в возрасте старше 6 лет показан тест с 6-минутной ходьбой</p>	IIa-C
<p>16. Для оценки эффективности и коррекции проводимой медикаментозной терапии у детей с резидуальной ЛГ после коррекции ВПС и у неоперабельных детей с ВПС может использоваться катетеризация сердца с расчетом гемодинамики методами Фика и термодилуции</p>	IIb-C
<p>17. Открытая биопсия легкого с оценкой морфологии легочных сосудов по классификации Heath-Edwards и определением морфометрических показателей (индекс толщины средней оболочки проксимальных и дистальных легочных артериолл) показана как сопутствующая процедура при паллиативной коррекции ВПС для уточнения показаний к последующей радикальной коррекции</p>	IIa-C
<p>18. Открытая биопсия легких в качестве самостоятельного диагностического хирургического вмешательства не целесообразна</p>	III-C

Рисунок 1. Алгоритм первичной диагностики педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС (НЦССХ им. А.Н.Бакулева, 2014)



ЭКГ- электрокардиография, Эхо-КГ – эхокардиография, АКГ- ангиокардиография, ИМДЛА – инвазивный мониторинг давления в легочной артерии

4. Лечение

4.1. Хирургическое лечение детей с ВПС и гипертензионной сосудистой болезнью легких (таблица 10).

Таблица 10. Возможность хирургической коррекции ВПС при гипертензионной сосудистой болезни легких (НЦССХ им. А.Н.Бакулева, 2014)

1. При бивентрикулярной гемодинамике	1.1. Возможна радикальная хирургическая коррекция 1.1.1. с нормализацией давления в ЛА 1.1.2. с сохранением резидуальной ЛГ и необходимостью медикаментозной терапии ЛГ в послеоперационном периоде 1.2. Возможна паллиативная хирургия 1.2.1. в качестве самостоятельного хирургического вмешательства 1.2.2. с последующей радикальной коррекцией 1.3. Неоперабельные
2. При унiventрикулярной гемодинамике	2.1. Возможен полный многоэтапный «обход» правых отделов сердца 1) суживание ЛА, операции Дамус-Кей-Стенсел, Норвуда или гибридная коррекция синдрома гипоплазии левых отделов сердца со стентированием ОАП и двухсторонним суживанием ЛА; 2) двунаправленный кавопульмональный анастомоз; 3) операция Фонтена 2.2. Возможен только первый и второй этапы хирургического лечения 2.3. Возможен только первый этап хирургического лечения 2.4. Неоперабельные

4.1.1. Дети с ВПС и бивентрикулярной гемодинамикой

Ранняя хирургическая коррекция позволяет предотвратить развитие гипертензионной сосудистой болезни легких у детей с ВПС, бивентрикулярной гемодинамикой и ЛГ.

В случае, если операция не была своевременно выполнена и возникли морфологические изменения легочных сосудов, в зависимости от их тяжести возможна либо радикальная, либо паллиативная коррекция ВПС; при наиболее тяжелых формах легочно-сосудистой болезни хирургическая коррекция не показана.

Детям с ВПС в возрасте менее 6 месяцев, независимо от степени имеющейся у них ЛГ, ввиду обратимости морфологических изменений сосудов легких возможно выполнение радикальной хирургической коррекции.

У детей старше 6 месяцев, имеющих ВПС с увеличенным легочным

кровооток, показанием к радикальной коррекции служат клинические признаки выраженного артерио-венозного сброса крови (застойная сердечная недостаточность с увеличением печени и влажными хрипами в легких, частые застойные респираторные заболевания, интенсивный систолический шум артерио-венозного сброса на дефекте, расщепление 2 тона сердца, увеличение левых отделов сердца с их диастолической перегрузкой и прямые признаки артерио-венозного сброса крови по данным Эхо-КГ) в сочетании с 1Б-3А гемодинамической группой по классификации В.И.Бураковского и соавторов.

Детям старше 6 месяцев с признаками минимального артерио-венозного сброса крови на дефектах перегородок, относящимся к 3Б гемодинамической группе по классификации В.И.Бураковского и соавторов и имеющим положительный тест на вазореактивность, также возможна радикальная коррекция ВПС. При одинаково положительном тесте на вазореактивность радикальная коррекция ВПС у детей младше 3 лет чаще сопровождается полной нормализацией давления в ЛА, чем у больных старшего возраста. Во время радикальной коррекции ВПС у детей 3Б гемодинамической группы целесообразно оставить небольшое (3-4 мм) межпредсердное сообщение с целью профилактики дестабилизации клинического состояния в случае развития у них легочно-гипертензионного криза в раннем послеоперационном периоде.

Детям старше 6 месяцев, имеющим ВПС с посткапиллярной ЛГ, радикальная коррекция порока возможна при положительном результате ИМДЛА (без теста на вазореактивность).

Детям старше 6 месяцев с признаками двунаправленного перекрестного сброса крови на дефектах перегородок, относящихся к 3Б-4 гемодинамическим группам и имеющим сомнительный результат теста на вазореактивность, показано паллиативное (без закрытия дефектов перегородок сердца) хирургическое лечение ВПС в сочетании с открытой биопсией легкого.

В качестве паллиативных операций у детей с легочно-сосудистой болезнью и бивентрикулярной гемодинамикой возможны: суживание ЛА,

паллиативные операции Сеннинга и Мастарда, реконструкция или протезирование клапанов сердца, устранение коарктации аорты и другие (таблица 11). Показания к последующей радикальной коррекции определяются во время повторного ИМДЛА в отдаленном периоде (обычно через 6-12 месяцев) после паллиативных вмешательств при условии наличия 1-3 стадии морфологических изменений легочных сосудов по классификации Heath-Edwards.

Таблица 11. Паллиативные хирургические и эндоваскулярные вмешательства у больных с ВПС и гипертензионной сосудистой болезнью легких (НЦССХ им. А.Н.Бакулева, 2014)

<p>1. С целью паллиативной коррекции ВПС и/или устранения ЛГ</p>	<p>1.1. При бивентрикулярной гемодинамике 1.1.1. суживание ЛА 1.1.2. суживание ОАП 1.1.3. паллиативные операции Сеннинга и Мастарда 1.1.4. пластика или протезирование клапанов сердца 1.1.5. устранение коарктации аорты 1.1.6. другие вмешательства с сохранением сообщений между левыми и правыми камерами сердца</p> <p>1.2. При унивентрикулярной гемодинамике 1.2.1. суживание ЛА 1.2.2. операции Дамус-Кей-Стенсел, Норвуда и гибридная коррекция синдрома гипоплазии левых отделов сердца со стентированием ОАП и двухсторонним суживанием ЛА 1.2.3. расширение рестриктивного межпредсердного сообщения у больных со стенозом или атрезией митрального клапана 1.2.4. пластика или протезирование клапанов сердца 1.2.5. устранение коарктации аорты 1.2.6. другие вмешательства</p>
<p>2. С целью купирования супрасистемной ЛАГ при прогрессирующем течении легочно-сосудистой болезни после радикальной бивентрикулярной коррекции ВПС</p>	<p>2.1. Эндоваскулярная атриосептостомия 2.2. Легочно-артериальный анастомоз Поттса</p>
<p>3. С целью устранения кровохарканья при прогрессирующем течении легочно-сосудистой болезни у больных с ВПС</p>	<p>3.1. Эндоваскулярная эмболизация аорто-легочных коллатеральных артерий</p>

У детей с гипертензионной сосудистой болезнью легких и отрицательным или парадоксальным результатом ИМДЛА хирургическая коррекция ВПС противопоказана.

Закрытие дефектов перегородок сердца детям с «иЛАГ в сочетании с ВПС» противопоказано ввиду преобладания у них идиопатического генеза легочной гипертензии.

В случае развития суперсистемной ЛАГ в отдаленном периоде после радикальной бивентрикулярной коррекции ВПС по показаниям возможны атриосептостомия или легочно-артериальный анастомоз Поттса. Эти вмешательства, уменьшая постнагрузку правого и увеличивая преднагрузку левого желудочков сердца, способствуют улучшению качества и увеличению продолжительности жизни.

4.1.2. Дети с ВПС и унивентрикулярной гемодинамикой

Детям с функционально единственным желудочком сердца и ЛГ показано многоэтапное хирургическое лечение с суживанием ЛА, операциями Норвуда, Дамус-Кей-Стенсел с системно-легочным анастомозом или гибридным хирургическим лечением синдрома гипоплазии левых отделов сердца на первом этапе, двунаправленным кавопульмональным анастомозом на втором этапе и операцией Фонтена на третьем этапе. Своевременно выполненные операции первого этапа позволяют предотвратить развитие у детей с функционально единственным желудочком гипертензионной сосудистой болезни легких.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца, критический порок периода новорожденности, требует проведения операции Норвуда с системно-легочным анастомозом или гибридного хирургического лечения со стентированием ОАП и двухсторонним суживанием ЛА в первые часы и сутки жизни.

Суживание ЛА у детей с другими формами функционально единственного желудочка, напротив, не целесообразно выполнять до возраста 2-3 недель ввиду наличия фетальной гипертрофии легочных сосудов. Идеальным возрастом для суживания ЛА при унивентрикулярной гемодинамике, позволяющим предотвратить развитие гипертензионной сосудистой болезнью легких и получить гарантированную возможность осуществления последующих этапов коррекции, следует считать 3-8 недель

жизни. Возможность осуществления операций «обхода» правых отделов сердца у детей с унивентрикулярной гемодинамикой, которым первый этап хирургического лечения был выполнен в возрасте старше 2 месяцев, определяется после катетеризации сердца и ИМДЛА.

Детям с атрезией или стенозом митрального клапана, имеющим рестриктивное межпредсердное сообщение, для устранения ЛГ показано его расширение эндоваскулярным или хирургическим путем.

Показания к операциям «обхода» правых отделов сердца при функционально единственном желудочке сердца всесторонне изучены. Нам следует добавить, что гемодинамическая коррекция возможна лишь у детей с 0 или 1 стадией легочно-сосудистой болезни по классификации Heath-Edwards, имеющих индекс толщины средней оболочки проксимальных и дистальных легочных артериолл не более 15-18%.

Дети с унивентрикулярной гемодинамикой, у которых в виду позднего выполнения первого этапа хирургического лечения развилась та или иная степень легочно-сосудистой болезни, являющаяся противопоказанием к гемодинамической коррекции, обычно имеют сбалансированный легочный кровоток, относительно удовлетворительное качество и большую продолжительность жизни, чем не оперированные дети с функционально единственным желудочком сердца и ЛГ. При необходимости у этой категории больных возможны паллиативные операции пластики или протезирования клапанов сердца и устранения коарктации аорты.

4.1.3. Эмболизация аорто-легочных коллатеральных артерий у детей с ВПС и гипертензионной сосудистой болезнью легких.

Детям с резидуальной легочно-сосудистой болезнью после коррекции ВПС и неоперабельным детям с ВПС и легочно-сосудистой болезнью, имеющим клинически значимые признаки кровохарканья, возможна эндоваскулярная эмболизация аорто-легочных коллатеральных артерий.

4.1.4. Пересадка легких или сердечно-легочного комплекса у детей с би- и унивентрикулярной гемодинамикой и необратимой гипертензионной сосудистой болезнью легких.

Детям с би- или унивентрикулярной гемодинамикой, неоперабельным по причине наличия у них необратимой склеротической легочно-сосудистой болезни и не отвечающим на медикаментозную терапию, возможна пересадка легких в сочетании с коррекцией ВПС или пересадка сердечно-легочного комплекса. Выживаемость после пересадки легких в сочетании с коррекцией ВПС или пересадки сердечно-легочного комплекса в настоящее время схожа с выживаемостью не оперированных больных с ВПС и гипертензионной сосудистой болезнью легких.

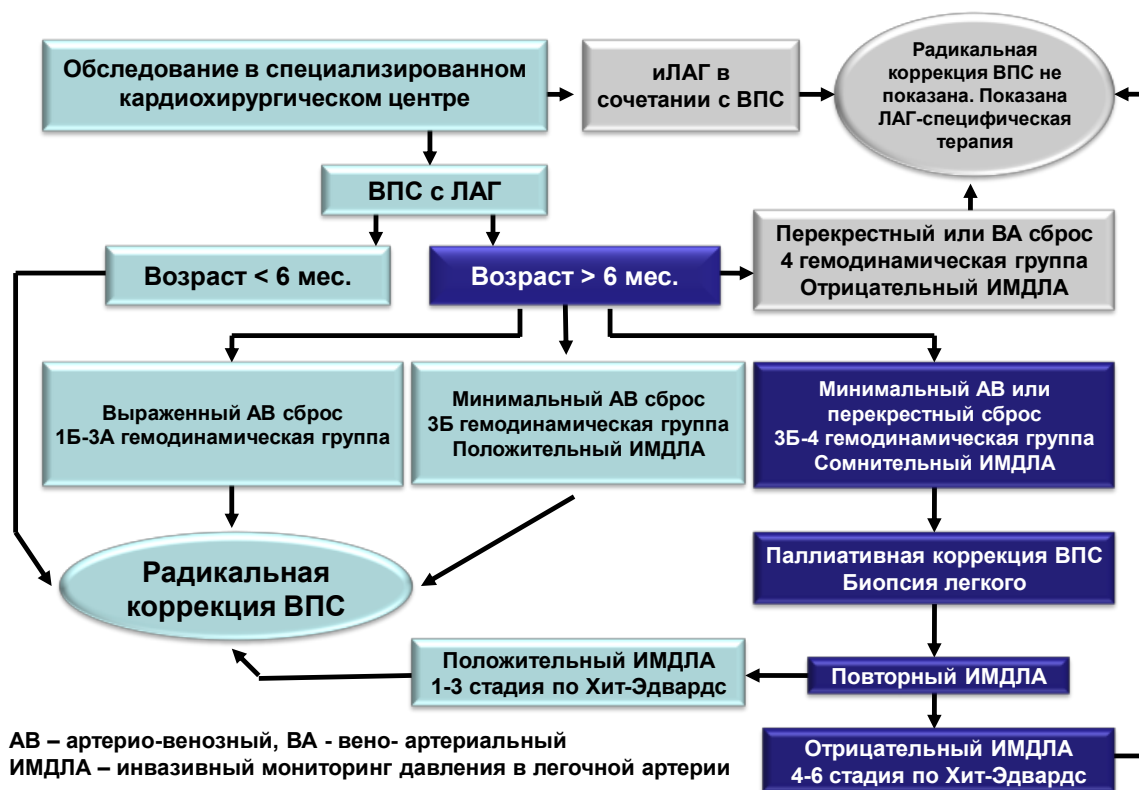
Рекомендации по хирургическому лечению ВПС у детей с легочно-сосудистой болезнью суммированы в таблице 12 и на рисунке 2.

Таблица 12. Рекомендации по хирургическому лечению ВПС у детей с гипертензионной сосудистой болезнью легких (НЦССХ им. А.Н.Бакулева 2014)

	Класс рекомендаций и уровень доказательности
1. Хирургическое лечение ВПС у детей с легочно-сосудистой болезнью должно выполняться в специализированных кардиохирургических центрах	I-A
2. Детям с ВПС, бивентрикулярной гемодинамикой и ЛГ для предотвращения развития легочно-сосудистой болезни показана ранняя хирургическая коррекция порока	I-B
3. Детям с ВПС и бивентрикулярной гемодинамикой в возрасте менее 6 месяцев, независимо от степени имеющейся у них ЛГ, радикальная коррекция порока возможна ввиду обратимости морфологических изменений сосудов легких	I-C
4. У детей старше 6 месяцев, имеющих ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой и увеличенным легочным кровотоком, показанием к радикальной коррекции служат клинические признаки выраженного артерио-венозного сброса крови в сочетании с наличием 1Б-3А гемодинамической группы по классификации В.И.Бураковского и соавторов	I-C
5. Детям старше 6 месяцев с минимальным артерио-венозным сбросом крови на дефектах перегородок, отнесенным к 3Б гемодинамической группе по классификации В.И.Бураковского и соавторов и имеющим положительный тест на вазореактивность, возможна радикальная коррекция ВПС	IIa-C
6. Во время радикальной коррекции ВПС у детей 3Б гемодинамической группы целесообразно оставить небольшое (3-4 мм) межпредсердное сообщение с целью профилактики дестабилизации клинического состояния в случае развития легочно-гипертензионного криза в раннем послеоперационном периоде	IIb-C
7. Детям старше 6 месяцев с признаками двунаправленного	IIb-C

<p>перекрестного сброса крови на дефектах перегородок, отнесенным к ЗБ-4 гемодинамическим группам и имеющим сомнительный результат теста на вазореактивность, возможно паллиативное хирургическое лечение ВПС в сочетании с биопсией легкого. Показания к последующей радикальной коррекции определяются во время повторного ИМДЛА в отдаленном периоде после паллиативных вмешательств при условии наличия 1-3 стадии морфологических изменений по классификации Heath-Edwards</p>	
<p>8. Детям старше 6 месяцев, имеющим ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой и посткапиллярной ЛГ, радикальная коррекция порока возможна при положительном результате ИМДЛА</p>	<p>Па-С</p>
<p>9. Детям с бивентрикулярной гемодинамикой и легочно-сосудистой болезнью, имеющим отрицательный или парадоксальный результат ИМДЛА, хирургическая коррекция ВПС не показана</p>	<p>III-С</p>
<p>10. Закрытие дефектов перегородок сердца детям с «и.ЛАГ в сочетании с ВПС» не показано</p>	<p>III-С</p>
<p>11. Детям с прогрессирующей супрасистемной ЛАГ в отдаленном периоде после радикальной бивентрикулярной коррекции ВПС по показаниям возможны атриосептостомия или легочно-артериальный анастомоз Поттса</p>	<p>Пв-С</p>
<p>12. Детям с функционально единственным желудочком сердца и ЛГ показано многоэтапное хирургическое лечение с суживанием ЛА, операциями Норвуда, Дамус-Кей-Стенсел с системно-легочным анастомозом или гибридным хирургическим лечением на первом этапе, двунаправленным кавопульмональным анастомозом на втором этапе и операцией Фонтена на третьем этапе</p>	<p>I-С</p>
<p>13. Детям с функционально единственным желудочком сердца и ЛГ для предотвращения развития легочно-сосудистой болезни суживание ЛА целесообразно выполнять в возрасте 3-8 недель</p>	<p>I-С</p>
<p>14. Детям с атрезией или стенозом митрального клапана и рестриктивным межпредсердным сообщением для предотвращения развития легочно-сосудистой болезни показано расширение межпредсердного сообщения</p>	<p>I-С</p>
<p>15. Детям с функционально единственным желудочком сердца и легочно-сосудистой болезнью по показаниям возможны паллиативные операции пластики или протезирования клапанов сердца и устранения коарктации аорты</p>	<p>Пв-С</p>
<p>16. Детям с ВПС, легочно-сосудистой болезнью и клинически значимыми признаками кровохарканья по показаниям возможна эмболизация аорто-легочных коллатеральных артерий</p>	<p>Пв-С</p>
<p>17. Детям с ВПС, би- или унивентрикулярной гемодинамикой, неоперабельным по причине наличия у них необратимой легочно-сосудистой болезни, по показаниям возможна пересадка легких в сочетании с коррекцией ВПС или пересадка сердечно-легочного комплекса</p>	<p>Пв-С</p>

Рисунок 2. Алгоритм хирургического лечения ВПС с дефектами перегородок сердца у детей с гипертензионной сосудистой болезнью легких (НЦССХ им. А.Н.Бакулева, 2014)



4.2. Образ жизни и медикаментозное лечение детей с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции ВПС и неоперабельных детей с ВПС и ЛГ.

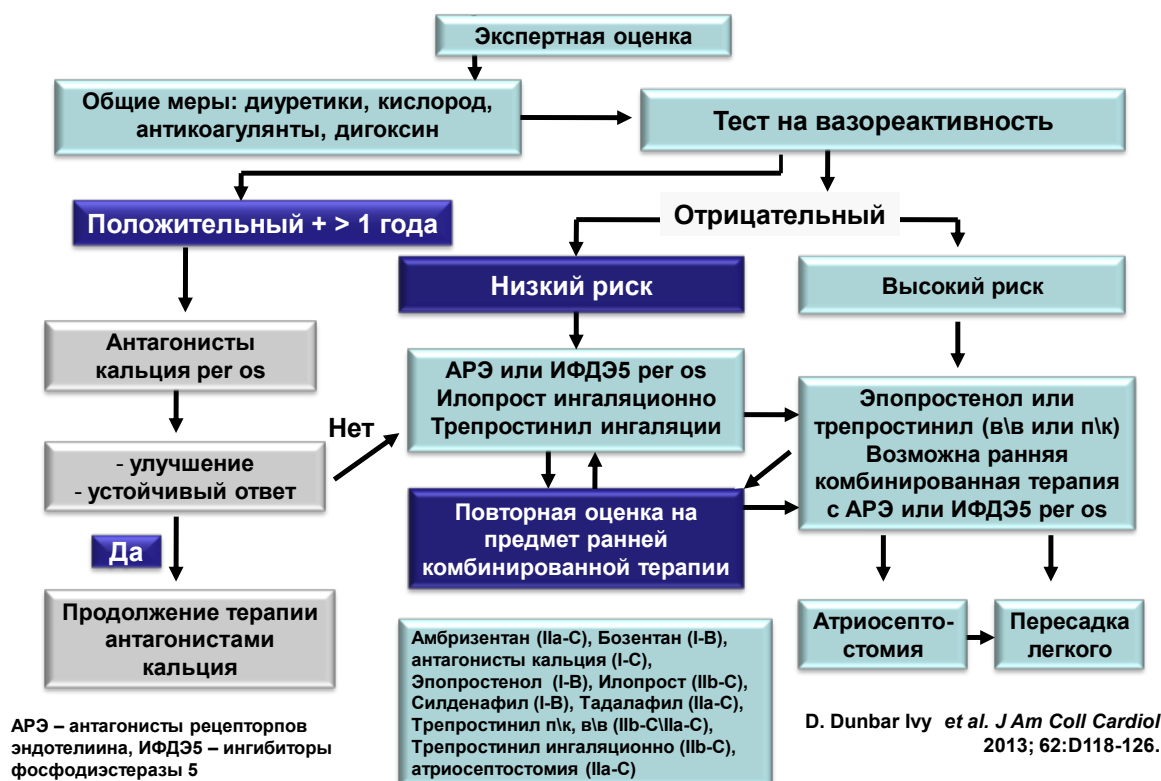
5-й Всемирный симпозиум по ЛГ утвердил алгоритм лечения идиопатической ЛАГ у детей, который, в отношении медикаментозной терапии, можно экстраполировать на лечение резидуальной ЛАГ после коррекции ВПС, а так же на ЛАГ у неоперабельных детей с ВПС с учетом имеющихся в России препаратов (рисунок 3).

Лечение состоит из комплекса общих мероприятий, поддерживающей и специфической медикаментозной терапии.

4.2.1. Образ жизни и общие мероприятия

Следует уделять отдельное внимание обучению родителей и медицинского персонала мерам, направленным на облегчение симптомов и предупреждение прогрессирования заболевания, предотвращение дестабилизации клинического состояния, улучшение качества и увеличение продолжительности жизни детей с гипертензионной сосудистой болезнью легких.

Рисунок 3. Алгоритм лечения идиопатической ЛАГ у детей (5-й Всемирный симпозиум по ЛГ, Ницца, 2013)



Тренировка дыхательной системы и дозированная физическая нагрузка в качестве самостоятельных мер могут увеличить толерантность к физической нагрузке и тем самым улучшить качество жизни детей с легочно-сосудистой болезнью. Поэтому не следует ограничивать больных в умеренной физической нагрузке, сопровождающейся небольшой одышкой и тахикардией. Значительная нагрузка, приводящая к выраженной одышке, головокружению или боли в груди, противопоказана.

Чрезвычайно важна профилактика респираторных инфекций, поскольку альвеолярная гипоксемия всегда приводит к ухудшению клинического течения и служит фактором риска развития легочно-гипертензионного криза. Обязательна вакцинация от гриппа и пневмококковой инфекции. Терапия любого инфекционного заболевания должна быть максимальной.

Активация симпато-адреналовой системы при болевом синдроме и возбуждении любой этиологии также может привести к легочно-гипертензионному кризу. Целесообразно тщательно планировать все хирургические процедуры и манипуляции и проводить их с адекватной анальгезией и седацией. Методом выбора при хирургических операциях по возможности служит эпидуральная анестезия.

Высокий риск парадоксальной вено-артериальной воздушной эмболии у детей с синдромом Эйзенменгера требует особо тщательной профилактики воздушной эмболии при использовании венозного доступа.

Целесообразно избегать обезвоживания, подъема на большую высоту, контакта с табачным дымом, использования влияющих на функцию печени и почек лекарственных препаратов.

Необходима профилактика железодефицитной анемии (при железодефицитной анемии эритроциты обладают меньшей способностью к деформации, что у детей с гипертензионной сосудистой болезнью и эритроцитозом может увеличить риск нарушений мозгового кровообращения и других сосудистых осложнений).

4.2.2. Поддерживающая терапия

Оксигенотерапия, способствуя снижению легочного сосудистого

сопротивления, положительно отражается на течении гипертензионной сосудистой болезни легких. Детям с ВПС и легочно-сосудистой болезнью оксигенотерапия показана для профилактики клинического ухудшения при интеркуррентных заболеваниях, гипертермии, возбуждении, болевом синдроме, авиаперелетах и других потенциально опасных состояниях.

Постоянная поддерживающая оксигенотерапия показана детям с тяжелыми клиническими проявлениями и гипоксемией (насыщение в капилляре менее 93%) в случае, если она приводит к уменьшению гипоксемии и клиническому улучшению.

Дыхание кислородом абсолютно показано для снижения ОЛС при лечении легочно-гипертензионного криза.

Диуретики показаны детям с клиническими признаками правожелудочковой недостаточности для уменьшения преднагрузки правого желудочка. Однако, даже при наличии периферических отеков и асцита, следует избегать агрессивной диуретической терапии в виду риска системной гипотензии и снижения сердечного выброса. Применяют петлевые диуретики, гипотиазид, триампур и верошпирон в возрастных дозировках с регулярным контролем уровня калия.

Дигоксин в возрастных дозировках показан детям с ВПС и ЛГ при наличии у них застойной сердечной недостаточности и предсердных тахиаритмий. Гипоксия, ацидоз и гипокалиемия, имеющие место при сердечной недостаточности, повышают чувствительность миокарда к токсическому эффекту сердечных гликозидов. Поэтому дигоксин следует применять с осторожностью или вообще не назначать больным с ЛГ и синусовым ритмом.

Для компенсации клинического состояния в условиях стационара возможно использование **кардиотоников** - допапина, добутамина и милринона.

Антикоагулянтная терапия варфарином с целевым уровнем международного нормализованного отношения 1,5–2,5 или дезагрегантная терапия аспирином в возрастных дозировках показана больным с легочно-гипертензионной болезнью без признаков кровотечений. Детям с

кровохарканьем антикоагулянтная и дезагрегантная терапия противопоказана.

Показания к **терапевтическим кровопусканиям** с целью уменьшения вязкости крови, улучшения ее реологических свойств и кислородотранспортной функции в настоящее время ограничены. Кровопускания с последующим восполнением плазмпотери возможны при гемоглобине более 200 г/л и гематокрите более 65% при отсутствии признаков обезвоживания.

4.2.3. Специфическая терапия легочными вазодилататорами

Терапия легочными вазодилататорами показана неоперабельным детям с ВПС и прекапиллярной ЛГ и детям с резидуальной ЛАГ после хирургической коррекции ВПС (исходно имевшим как пре- так и посткапиллярную ЛГ). Терапия вазодилататорами противопоказана не оперированным детям с ВПС и посткапиллярной ЛГ и не оперированным детям с ВПС и прекапиллярной ЛГ 1-3А гемодинамических групп.

Показанием к назначению **антагонистов кальция** (дилтиазем, нифедипин или амлодипин в возрастных дозировках) у детей с резидуальной ЛАГ после коррекции ВПС служит положительный тест на вазореактивность, отсутствие выраженной сердечной недостаточности (сердечный индекс $> 2,1$ л/мин/м², насыщение венозной крови $> 63\%$, давление в правом предсердии < 10 мм рт. ст.) и возраст более 1 года.

Ввиду того, что существующие антагонисты кальция в России в настоящее время не имеют разрешения к применению у детей, назначение их возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

Неоперабельным детям с ВПС и ЛАГ и детям с сердечной недостаточностью антагонисты кальция противопоказаны.

Антагонист эндотелиновых рецепторов **бозентан** подавляет прогрессирование патологического фиброза интимы и гипертрофию гладких мышечных клеток легочных артериолл, снижает ОЛС и давление в ЛА. Препарат показан в качестве препарата первой линии детям с резидуальной ЛАГ после хирургической коррекции ВПС, имеющим отрицательный тест на вазореактивность, и неоперабельным детям с ВПС и ЛАГ (таблица 13). В настоящее время бозентан является единственным ЛАГ-специфичным

препаратом, официально разрешенным в России для применения у детей.

Таблица 13. Рекомендуемая доза бозентана в зависимости от веса ребенка

Вес ребенка	Стартовая доза в течение 4 недель	Целевая доза
> 40 кг	62,5 мг 2 р/д	125 мг 2 р/д
20 - 40 кг	31,25 мг 2 р/д	62,5 мг 2 р/д
10 - 20 кг	31,25 мг 1р/д	31,25 мг 2 р/д
< 10 кг	15,6 мг 1 р/д	15,6 мг 2 р/д

Для оценки безопасности терапии необходим ежемесячный контроль уровня трансаминаз и билирубина в крови и, при необходимости, коррекция дозы.

Антагонист эндотелиновых рецепторов амбризентан показан взрослым пациентам с резидуальной ЛАГ после хирургической коррекции ВПС, имеющим отрицательный тест на вазореактивность и неоперабельным взрослым с ВПС и ЛАГ. Препарат имеет меньшую гепатотоксичность по сравнению с бозентаном, однако контроль печеночных ферментов в начале терапии и ежемесячно необходим. Взрослым амбризентан назначается в дозе 5 или 10 мг однократно в сутки. Опыт применения у детей к настоящему времени небольшой.

Ввиду того, что безопасность амбризентана у детей к настоящему времени не подтверждена, его назначение в пропорциональных весу ребенка дозах возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

Ингибитор фосфодиэстеразы-5 **силденафил** вызывает вазодилатацию и ремоделирование легочной сосудистой стенки, улучшают показатели легочной гемодинамики и функциональные возможности больных с ЛАГ. Назначается в дозе 1 мг/кг/сутки в 3 приема.

Ввиду того, что в России силденафил не одобрен для применения у детей, назначение его возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

Ингибитор фосфодиэстеразы-5 тадалафил в России не зарегистрирован.

Илопрост, аналог эндогенного простаглицлина, используется ингаляционно. Снижает давление в ЛА без значимого системного эффекта,

улучшает гемодинамику и функциональный класс. Взрослым назначается в стартовой дозе 2,5 мкг на ингаляцию в течение 5-10 минут, в случае хорошей переносимости доза может быть увеличена до 5 мкг на ингаляцию. Ингаляции необходимо повторять 6-9 раз в сутки.

Ввиду того, что опыт применения илопроста у детей ограничен, назначение его возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

Простаноиды эпопростенол и трепростинил в России не зарегистрированы. Препараты **алпростадила** для внутривенного введения менее эффективны, однако используются в нашей стране. Вводятся в начальной дозе 5–10 нг/кг/мин с последующим увеличением до 30 нг/кг/мин.

Ввиду того, что в России препараты алпростадила не одобрены для применения у детей, назначение их возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

Оксид азота показан детям с резидуальной ЛАГ в раннем периоде после коррекции ВПС и неоперабельным детям для лечения ЛАГ в условиях стационара и купирования легочно-гипертензионных кризов.

Ввиду того, что оксид азота не зарегистрирован в России как медицинский газ, назначение его возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

У детей с ЛАГ, имеющих низкий риск (см. таблицу 5), ЛАГ-специфичную терапию рекомендуется начинать с назначения одного перорального препарата - бозентана или силденафила; в качестве монотерапии возможно также назначение ингаляционного илопроста. В дальнейшем, в случае отсутствия положительного эффекта монотерапии, рассматривается вопрос о комбинированной терапии 2 или 3 пероральными и (или) ингаляционными препаратами, а при дальнейшем ухудшении – комбинированной терапии с внутривенным введением препаратов алпростадила.

У детей с ЛАГ и высоким риском терапию следует начинать с ингаляции илопроста и оксида азота, внутривенного введения препаратов алпростадила, затем рассматривают вопрос о комбинированной терапии.

К настоящему времени имеются сведения об эффективном использовании бозентана и силденафила для предоперационной подготовки

детей с дефектами перегородок сердца и ЛАГ ЗБ-4 гемодинамических групп. Назначение селективных легочных вазодилататоров в возрастных дозировках за 7-10 дней до радикального лечения снижает вероятность развития легочно-гипертензионных кризов в раннем послеоперационном периоде.

Комплексное лечение детей с ЛАГ ЗБ-4 гемодинамических групп в раннем периоде после хирургической коррекции также должно включать терапию селективными легочными вазодилататорами.

Лечение легочно-гипертензионного криза у детей с ВПС и ЛАГ должно включать: седацию и обезболивание, оксигенотерапию, купирование ацидоза, гиповолемии и гипертермии в сочетании с адекватной терапией селективными легочными вазодилататорами.

Следует обратить особое внимание на продолжительность терапии резидуальной ЛАГ после коррекции ВПС. Непродолжительная терапия или ее полное отсутствие могут привести к прогрессу легочно-сосудистой болезни в отдаленном послеоперационном периоде и стать причиной инвалидизации ребенка несмотря на успешно проведенную операцию. Поэтому вазодилатирующую терапию следует продолжать до тех пор, пока давление в ЛА полностью не нормализуется и этот эффект будет сохраняться как минимум 1 год.

Медикаментозное лечение «идиопатической ЛАГ в сочетании с ВПС» аналогично лечению идиопатической ЛАГ вследствие схожести патогенеза и клинического течения этих заболеваний.

Оксид азота, бозентан, силденафил и илопрост возможно использовать в комплексной терапии детей с унiventрикулярной гемодинамикой, перенесших операции кавопульмонального анастомоза и Фонтена с целью снижения у них ОЛС и купирования специфических осложнений (гидрохилоторакса, синдрома верхней полой вены и др.).

ЛАГ-специфическая терапия противопоказана не оперированным детям с ВПС и посткапиллярной ЛГ из-за риска развития отека легких и детям с ВПС и прекапиллярной ЛГ 1-3А гемодинамических групп ввиду опасности увеличения артерио-венозного сброса крови.

Рекомендации по образу жизни и медикаментозному лечению

суммированы в таблице 14.

Таблица 14. Рекомендации по образу жизни и медикаментозному лечению детей с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции ВПС и неоперабельных детей с ВПС и ЛГ (ИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева, 2014, на основе рекомендаций по лечению идиопатической ЛАГ 5-го Всемирного симпозиума по ЛГ).

	Класс рекомендаций и уровень доказательности
1. Детям с резидуальной ЛГ в отдаленном периоде после коррекции ВПС и неоперабельным детям с ВПС и ЛГ следует избегать состояний, связанных с высоким риском: интенсивной физической нагрузки, респираторных инфекции, выраженного возбуждения и болевого синдрома, обезвоживания, воздействия высокой температуры, постоянного нахождения на большой высоте, железодифицитной анемии	III-C
2. Детям с резидуальной ЛГ в отдаленном периоде после коррекции ВПС и неоперабельным детям с ВПС и ЛГ показана контролируемая физическая нагрузка	I-C
3. Детям с резидуальной ЛГ в отдаленном периоде после коррекции ВПС и неоперабельным детям с ВПС и ЛГ показана вакцинация от гриппа и пневмококковой инфекции	I-C
4. При использовании венозного доступа у детей с ВПС и синдромом Эйзенменгера чрезвычайно важна профилактика воздушной эмболии	I-C
5. Методом выбора при хирургических вмешательствах у детей с ЛГ является эпидуральная анестезия	IIa-C
6. Кровопускания с восполнением плазмпотери детям с легочно-сосудистой болезнью показаны при уровне гемоглобина > 200 г/л и гематокрита > 65% при отсутствии признаков обезвоживания	IIb-C
7. Все лекарственные препараты, назначаемые детям с легочно-сосудистой болезнью, должны оцениваться на предмет потенциального воздействия на ОЛС, ОПС, системное давление, функцию печени и почек	I-C
8. Антикоагулянтная терапия варфарином с целевым уровнем международного нормализованного отношения 1,5–2,5 или дезагрегантная терапия аспирином в возрастных дозировках показана детям с легочно-сосудистой болезнью без признаков кровотечений	IIa-C
9. Детям с легочно-сосудистой болезнью и кровохарканьем антикоагулянтная и дезагрегантная терапия противопоказаны	III-C
10. Диуретики показаны детям с легочно-сосудистой болезнью и клиническими проявлениями правожелудочковой недостаточности.	I-C
11. Оксигенотерапия целесообразна: 1) детям с тяжелыми клиническими проявлениями и гипоксемией (насыщение в капиллярной крови менее 93%) в случае, если оксигенотерапия приводит к уменьшению гипоксемии и клиническому улучшению; 2) для профилактики клинического ухудшения при интеркуррентных заболеваниях, гипертермии, возбуждении, болевом синдроме, авиаперелетах и других потенциально опасных состояниях; 3) для купирования легочно-гипертензионного криза	I-C
12. Дигоксин в возрастных дозировках показан детям с ВПС и легочно-сосудистой болезнью при наличии у них застойной сердечной недостаточности и предсердных тахикардий	IIb-C
13. Для лечения сердечной недостаточности в условиях стационара у	IIa-C

детей с ЛГ показаны кардиотоники - допапин, добутамин или милринон	
14. Неоперабельным детям с ВПС и прекапиллярной ЛГ и детям с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции ВПС показана терапия легочными вазодилататорами	I-C
15. Антагонисты кальция показаны детям в возрасте > 1 года с резидуальной ЛАГ после хирургической коррекции ВПС, имеющим положительный тест на вазореактивность при отсутствии выраженной сердечной недостаточности. <i>Назначение возможно при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума</i>	I-C
16. Детям с резидуальной ЛАГ после коррекции ВПС, имеющим отрицательный тест на вазореактивность, и неоперабельным детям с ВПС и ЛАГ первый ЛАГ-специфичный препарат выбирается в зависимости от степени риска: <ul style="list-style-type: none"> - при низком риске терапию следует начинать с одного перорального препарата – бозентана или силденафила; возможна также ингаляционная терапия илопростом. В случае отсутствия эффекта монотерапии рассматривается вопрос о комбинированном лечении - при высоком риске терапию следует начинать с ингаляции илопроста или оксида азота, затем рассматривается вопрос о комбинированной терапии 	I-C
17. Бозентан показан детям с резидуальной ЛАГ после хирургической коррекции ВПС, имеющим отрицательный тест на вазореактивность и неоперабельным детям с ВПС и ЛАГ.	I-B
18. Силденафил показан детям с резидуальной ЛАГ после хирургической коррекции ВПС, имеющим отрицательный тест на вазореактивность и неоперабельным детям с ВПС и ЛАГ. <i>Назначение возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума</i>	I-B
19. Амбризентан может применяться у детей с резидуальной ЛАГ после хирургической коррекции ВПС, имеющих отрицательный тест на вазореактивность и у неоперабельных детей с ВПС и ЛАГ. <i>Назначение возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума</i>	Па-С
20. Илопрост может применяться у детей с резидуальной ЛАГ после хирургической коррекции ВПС, имеющих отрицательный тест на вазореактивность, и у неоперабельных детей с ВПС и ЛАГ. <i>Назначение возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума</i>	Па-С
21. Оксид азота показан детям с высоким риском с резидуальной ЛАГ после хирургической коррекции ВПС и неоперабельным детям с ВПС, ЛАГ и высоким риском. <i>Ввиду того, что оксид азота не зарегистрирован в России как медицинский газ, назначение его возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.</i>	I-C
22. Назначение бозентана, силденафила за 7-10 дней до радикального закрытия дефектов перегородок сердца у детей с ЛАГ ЗБ-4 гемодинамических групп снижает вероятность возникновения легочно-гипертензионных кризов в раннем послеоперационном периоде	Пв-С
23. Комплексное лечение детей с ЛАГ ЗБ-4 гемодинамических групп в раннем периоде после хирургической коррекции ВПС должно включать терапию селективными легочными вазодилататорами.	I-C
24. Лечение легочно-гипертензионного криза у детей с ВПС и ЛАГ должно включать седацию и обезболивание, оксигенотерапию, купирование	I-C

ацидоза, гиповолемии и гипертермии в сочетании с адекватной терапией селективными легочными вазодилататорами.	
25. ЛАГ-специфическую терапию у детей с резидуальной ЛАГ после хирургической коррекции ВПС следует продолжать до полной нормализации давления в ЛА и затем в течение 1 года	I-C
26. Медикаментозное лечение «идиопатической ЛАГ в сочетании с ВПС» аналогично лечению идиопатической ЛАГ	I-C
27. У детей с унивентрикулярной гемодинамикой, перенесших операции кавопульмонального анастомоза и Фонтена, в комплексной терапии венозной гипертензии возможно использовать оксид азота, бозентан, силденафил и илопрост	Пb-C
28. ЛАГ-специфическая терапия противопоказана не оперированным детям с ВПС и посткапиллярной ЛГ	III-C
29. ЛАГ-специфическая терапия противопоказана не оперированным детям с ВПС и прекапиллярной ЛГ 1-3А гемодинамических групп	III-C

5. Наблюдение за детьми с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции ВПС и неоперабельными детьми с ВПС и ЛГ.

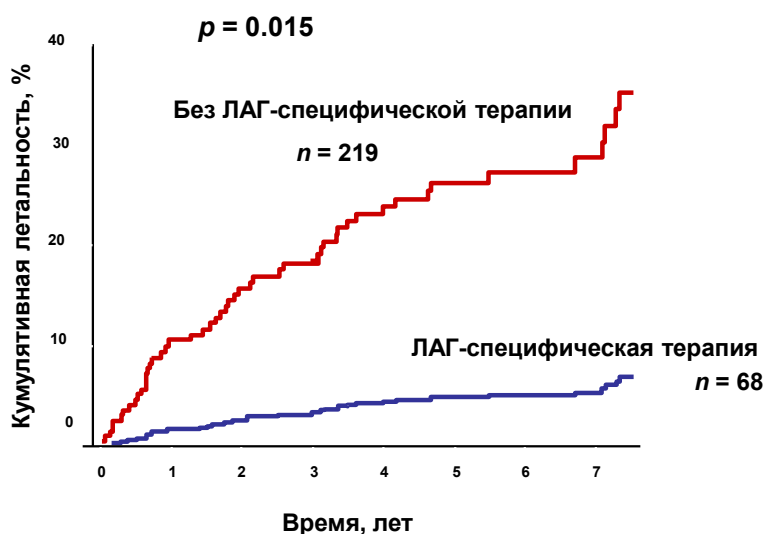
Все дети с резидуальной ЛГ после коррекции ВПС и неоперабельные дети с ВПС и легочно-сосудистой болезнью при стабильном клиническом состоянии должны наблюдаться у детского кардиолога 1 раз в 3 месяца. Помимо клинического обследования при консультации следует выполнять пульсоксиметрию, ЭКГ, Эхо-КГ, общий и биохимический анализ крови, по показаниям другие исследования.

При клиническом ухудшении необходима срочная консультация детского кардиолога и, по показаниям, лечение в специализированном стационаре.

6. Выживаемость у неоперабельных детей с ВПС и ЛГ и у детей с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции ВПС.

Летальность у неоперабельных больных с ВПС, ЛГ и синдромом Эйзенменгера в зависимости от наличия ЛАГ-специфической терапии представлена на рисунке 4.

Рисунок 4. Летальность у неоперабельных больных с ВПС, ЛГ и синдромом Эйзенменгера в зависимости от наличия ЛАГ-специфической терапии (Dimopoulos K. et al, 6)



Летальность среди детей с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции ВПС зависит как от наличия адекватной послеоперационной ЛАГ-специфической терапии, так и от других факторов (вида ВПС, степени резидуальной ЛГ, возраста ребенка на момент операции, сопутствующей патологии и т.д.).

7. Литература

1. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Школьников М.А. Легочная гипертензия у детей. Москва, 2013.
2. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Плотникова Л.Р. Легочная гипертензия при врожденных пороках сердца. М., Медицина, 1975.
3. Del Cerro M.J., Abman S., Diaz G., Freudenthal A.H., Freudenthal F. et al. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama 2011. *Pulm. Circ.* 2011. Apr-Jun; 1(2): 286–298.
4. Galie` N., Hoeper M.M., Humbert M., Torbicki A., Vachiery J.L. et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal.* 2009; 30.
5. Galie` N., Simonneau G. ed. Proceeding of the 5th World Symposium on Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013; Volume 62, №25.
6. Dimopoulos K., Inuzuka R., Goletto S., Giannakoulas G., Swan L., Wort S.J., Gatzoulis M.A. Improved survival among patients with Eisenmenger syndrome receiving advanced therapy for pulmonary arterial hypertension. *Circulation.* 2010 Jan 5; 121(1): 20-5.