



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## Дефект межпредсердной перегородки

МКБ 10: Q 21.1

Возрастная категория: дети/взрослые

Год утверждения (частота пересмотра): 202 (не реже 1 раза в 3 года)

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Российское кардиологическое общество
- Ассоциация детских кардиологов России
- Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению

### Утверждены:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Ассоциация детских кардиологов России
- Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению

### Согласованы

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации

\_\_\_\_\_ 201\_ г.

## Оглавление

3	
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация.....	5
1.1. Определение.....	5
1.2. Этиология и патогенез.....	5
1.3. Эпидемиология.....	6
1.4. Кодирование по МКБ 10.....	7
1.5. Классификация.....	7
1.6. Клиническая картина.....	7
2. Диагностика.....	7
2.1. Жалобы и анамнез.....	8
2.2. Физикальное обследование.....	8
2.3. Лабораторная диагностика.....	9
2.4. Инструментальная диагностика.....	9
2.5. Иная диагностика.....	12
3. Лечение.....	12
3.1. Консервативное лечение.....	12
3.2. Хирургическое лечение.....	13
3.3. Иное лечение.....	15
4. Реабилитация.....	19
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	19
6. Организация медицинской помощи.....	20
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	21
Список литературы.....	22
Приложение А1. Состав рабочей группы.....	26
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	28
Приложение А3. Связанные документы.....	31
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов с ДМПП.....	32
Приложение В. Информация для пациента.....	33



## Список сокращений

- ВПС — врожденные пороки сердца
- ДМПП — дефект межпредсердной перегородки
- ЕОК- Европейское общество кардиологов
- ИБС — ишемическая болезнь сердца
- КТ — компьютерная томография
- ЛГ — легочная гипертензия
- ЛП — левое предсердие
- МРТ — магнитно-резонансная томография
- ОЛС — общелегочное сосудистое сопротивление
- ОРИТ — отделение реанимации и интенсивной терапии
- ПЖ — правый желудочек
- ПП — правое предсердие
- ЭКГ — электрокардиография
- ЭхоКГ — эхокардиография
- Qr/Qs—соотношение объемов кровотока по малому и большому кругам кровообращения

## Термины и определения

**Кардиомегалия** – увеличение сердца, вызванное гипертрофией объема сердечной мышцы или дилатацией камер сердца.

**Катетеризация сердца** – инвазивная процедура, проводимая с лечебными или диагностическими целями при патологии сердечно-сосудистой системы путем введения катетеров в полость сердца или просвет магистральных сосудов.

**Эхокардиография** — метод ультразвукового исследования, направленный на исследование морфологических и функциональных изменений сердца и его клапанного аппарата.

1. **Уровень достоверности доказательств (УДД)** – степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным [Андреева Н. С., Реброва О. Ю., Зорин Н. А., др. Системы оценки достоверности научных доказательств и убедительности рекомендаций: сравнительная характеристика и перспективы унификации. Медицинские технологии. Оценка и выбор 2012; 4: 10–24
2. **Уровень убедительности рекомендаций (УУР)** – степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации [Андреева Н. С., Реброва О. Ю., Зорин Н. А., др. Системы оценки достоверности научных доказательств и убедительности рекомендаций: сравнительная характеристика и перспективы унификации. Медицинские технологии. Оценка и выбор 2012; 4: 10–24

## 1. Краткая информация

### 1.1. Определение

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – врожденный порок сердца (за исключением открытого овального окна), который отражает отклонения в развитии первичной и вторичной межпредсердных перегородок, характеризуется наличием отверстия между правым и левым предсердием и обуславливает шунтирование крови 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. ДМПП характеризуется патологическим кровотоком из ЛП в ПП. Факторами, определяющими сброс крови слева направо, является большая «растяжимость» ПЖ, анатомическое расположение предсердий и, хоть незначительно, но более высокое давление в ЛП. Объем патологического сброса зависит от «растяжимости» ПЖ и размера дефекта. Дилатация ПЖ, вследствие его объемной перегрузки, может сопровождаться развитием недостаточности ТК. Постоянный лево-правый сброс крови приводит к гиперволемии малого круга кровообращения и ЛГ. Спонтанное закрытие вторичного ДМПП диаметром 4-5 мм наблюдается у 56% пациентов, 6-7 мм у 30%, 8-10мм у 12%. Размер вторичного ДМПП может меняться с возрастом. У 70% больных вторичный ДМПП  $\leq 4$ мм уменьшается в размерах, у 12% не меняется и у 18% увеличивается. Если вторичный ДМПП  $> 8-12$ мм, то у 9% больных он уменьшается, у 15% не меняется и 76% увеличивается. Увеличение летальности во второй половине жизни: с 0,6-0,7% у 20-ти летних и 4,5% 40 летних до 7,5% у 60-ти летних [Geva T, Martins JD, Wald RM. Atrial septal defects. Lancet. 2014;383(9932):1921-1932]. Предсердные аритмии: трепетание предсердий, фибрилляция предсердий, синдром слабости синусного узла являются результатом длительной перегрузки правых отделов объемом и возникают, как правило, во взрослом возрасте [Rigby M. Atrial septal defect. In: Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease. London: Churchill Livingstone, 2003]. Легочная артериальная гипертензия в основном развивается на 3-4 десятилетия жизни и ее распространенность среди взрослых пациентов с ДМПП варьирует от 8 до 10% [Schwerzmann M, Pfammatter JP. [Approaching atrial septal defects in pulmonary hypertension.](#) Expert Rev Cardiovasc Ther. 2015 Jun;13(6):693-701]. Парадоксальная эмболия, источником которой могут быть периферические венозные тромбозы, предсердные аритмии, внутривенные инфузии неотфильтрованных растворов или постоянные венозные катетеры, является фактором риска при всех дефектах независимо от размера [Ward R, Jones D, Haponik EF. Paradoxical embolism. An underrecognized problem. Chest. 1995;108: 549 –58]..

### **1.3 Эпидемиология**

ДМПП составляет 7,1-8,7% от всех врожденных пороков сердца [2]. Заболеваемость ДМПП колеблется от 0,317 до 0,941 случая на 1000 живорожденных детей в зависимости от популяции, методов диагностики и времени эпидемиологических исследований [2,3]. ДМПП встречается чаще у женщин (отношение м:ж = 1:2). У 30-50% детей с ВПС ДМПП является частью порока [1].

#### **1.4 Кодирование по МКБ 10**

**Q21.1** — Дефект межпредсердной перегородки.

#### **1.5. Классификация**

Классификация ДМПП [3,4]:

- первичный дефект межпредсердной перегородки (15% всех ДМПП);
- вторичный дефект межпредсердной перегородки (80% всех ДМПП);
- общее предсердие;
- дефект венозного синуса:
  - верхний;
  - нижний.
- дефект коронарного синуса (обескрышенный коронарный синус):
  - проксимальный;
  - средний;
  - дистальный.

Дефект венозного синуса (дефект крыши коронарного синуса, что анатомически не является ДМПП) может сопровождаться частичным или полным аномальным дренажем легочных вен и/или впадением добавочной левой верхней полой вены в венозный синус или левое предсердие.

#### **1.6. Клиническая картина**

Пороки этого типа имеют скудную клиническую картину и часто протекают бессимптомно. У некоторых пациентов отмечаются минимальные признаки недостаточности кровообращения (утомляемость и одышка при физической нагрузке, повышенная потливость), умеренная задержка физического развития (весовые показатели находятся ниже 10 прц.шкалы распределения для данного возраста и пола), склонность к рецидивированию респираторных инфекций. Выраженность симптомов нарастает на 3-4 десятилетия жизни. Цианоз может отмечаться в случаях веноартериального сброса при развитии высокой легочной гипертензии. Наличие нарушений ритма сердца - экстрасистолии, суправентрикулярной тахикардии, трепетания/фибрилляции предсердий, может сопровождаться жалобами на перебои в работе сердца и сердцебиения с различной тяжестью клинических симптомов.

## **2. Диагностика**

## **2.1. Жалобы и анамнез**

- При сборе жалоб при подозрении на ДМПП **рекомендуется** уточнить у родителей информацию об одышке и утомляемости, возникающей у ребенка после физических нагрузок, недостаточной прибавке массы тела, частых респираторных инфекций для верификации диагноза [1,3-8].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Одышка и тахикардия являются 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 сердечной недостаточности незначительны и могут ограничиваться умеренно выраженной слабостью, потливостью ребенка, бледностью кожных покровов.*

- При сборе жалоб и анамнеза при подозрении на ДМПП **рекомендуется** выяснить информацию о нарушениях ритма сердца и парадоксальных эмболиях (у взрослых пациентов) для верификации диагноза [1,3-9].

**ЕОК нет (УУРС, УДДЗ)**

## **2.2 Физикальное обследование**

- Всем пациентам при подозрении на ДМПП **рекомендуется** выполнить аускультацию сердца для диагностики ВПС[1,3-5,7,8].

**ЕОК нет (УУРА, УДДЗ)**

**Комментарии:** *Клиническая диагностика порока в обычных случаях достаточно проста и основывается на специфической аускультативной картине. При аускультации сердца выслушивается систолический шум интенсивностью 2-3/6 во втором межреберье слева от грудины (проекция клапана лёгочной артерии), постоянное расщепление второго тона в проекции легочной артерии и диастолический шум в проекции трикуспидального клапана при значительном объёме лево-правого шунтирования крови. В случае развития высокой легочной гипертензии выслушивается акцент второго тона и диастолический шум в проекции клапана легочной артерии.*

- У взрослых пациентов с подозрением на ДМПП рекомендуется проводить пульсоксиметрию в покое и при физической нагрузке для оценки направленности системно-легочного шунта [8].

#### **ЕОК нет (УУРС, УДД5)**

**Комментарии:** Пульсоксиметрия полезна для определения направления шунтирования крови в покое и при физической нагрузке.

#### **2.3 Лабораторная диагностика**

- Рекомендуется проведение клинического анализа крови с оценкой уровня гемоглобина и гематокрита, количества эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, скорости оседания эритроцитов у всех пациентов с ДМПП.

- **ЕОК 1С (УУР А, УДД 2)**

Рекомендуется проведение биохимического анализа крови (креатинин, натрий, калий, АСТ, АЛТ, билирубин, мочевая кислота) у всех пациентов с ДМПП в рамках первичной обследования и в случае развития легочной артериальной гипертензии каждые 3-6 месяцев в рамках динамического наблюдения [Galiè N., Humbert M., Vachieri J.L et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) // Eur. Heart. J. — 2016. — Vol. 37. — N. 1. — P. 67–119. Frost A, Badesch D, Gibbs JSR, Gopalan D, Khanna D, Manes A, Oudiz R, Satoh T, Torres F, Torbicki A. Diagnosis of pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2019 Jan 24;53(1). pii: 1801904.].

- **ЕОК 1С (УУР А, УДД 2)**

Рекомендуется определение уровня мозгового натрийуретического пептида или N-терминального фрагмента мозгового натрийуретического пропептида (NT-proBNP) в сыворотке (плазме) крови, а также уровня тропонина и С-реактивного белка для оценки прогноза больных с ДМПП [Galiè N., Humbert M., Vachieri J.L et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the

European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) // Eur. Heart. J. — 2016. — Vol. 37. — N. 1. — P. 67–119. Frost A, Badesch D, Gibbs JSR, Gopalan D, Khanna D, Manes A, Oudiz R, Satoh T, Torres F, Torbicki A. Diagnosis of pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2019 Jan 24;53(1). pii: 1801904.].

- **ЕОК нет (УУР В, УДД 2)**

#### **2.4. Инструментальная диагностика**

- Всем пациентам с подозрением на ДМПП **рекомендуется** выполнить электрокардиографию (ЭКГ) для определения перегрузки правых отделов сердца, оценки сердечного ритма и проводимости [1,3-5,12].

##### **ЕОК нет (УУРА, УДДЗ)**

**Комментарии:** *На ЭКГ часто имеют место отклонение электрической оси сердца вправо, признаки увеличения правого предсердия (ПП), неполная или полная блокада правой ножки пучка Гиса, аномальная ось зубца Р (дефект венозного синуса). Возможно наличие ЭКГ признаков функционирования дополнительных пресердно-желудочковых соединений и нарушений атриовентрикулярной проводимости.*

- Всем пациентам с подозрением на ДМПП **рекомендуется** выполнение рентгенографии органов грудной клетки для определения конфигурации сердца и состояния малого круга кровообращения [1,3-5].

##### **ЕОК нет (УУРА, УДДЗ)**

**Комментарии:** *Рентгенография органов грудной клетки позволяет выявить признаки увеличения ПЖ и/или ПП, выбухание дуги легочной артерии и изменения легочно-артериального русла на фоне гиперволемии или легочной артериальной гипертензии.*

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования, что является основным диагностическим инструментом в постановке диагноза ДМПП, определении его размера, локализации, объема и направления шунтирования крови [1,3-5,7,8].

##### **ЕОК нет (УУР А, УДДЗ)**

**Комментарии:**

*Критериями диагностики являются:*

- перерыв изображения межпредсердной перегородки;
- лево-правый (иногда право-левый) сброс крови при цветном доплеровском исследовании.

*Косвенными признаками ДМПП являются:*

- увеличение линейных и объемных размеров правого желудочка и/или правого предсердия;
- появление регургитации на трёхстворчатом клапане и клапане лёгочной артерии;
- парадоксальное движение межжелудочковой перегородки;
- уменьшение объема левого желудочка;
- повышенное систолическое давление в правом желудочке и лёгочной артерии.

- Чреспищеводная эхокардиография (ЧПЭхоКГ) **рекомендуется**, когда данные трансторакальной визуализации являются неопределёнными или технически ограниченными [1,7,8].

#### **ЕОК нет (УУРА, УДДЗ)**

**Комментарии:** ЧПЭхоКГ обеспечивает более высокую четкость визуализации межпредсердной перегородки, а также легочных венозных соединений. ЧПЭхоКГ особенно полезна при подозрении на дефект венозного синуса, аномальный дренаж легочных вен, а также для более точной диагностики размеров дефекта и его краев при планируемой эндоваскулярной коррекции порока.

- Выполнение магнитно-резонансной или мультиспиральной компьютерной томографии с контрастированием **рекомендуется** для уточнения некоторых форм ДМПП (дефекта венозного синуса) и подозрении на аномальное дренирование легочных вен, если результаты ЭхоКГ неубедительны [1,3,7,8].

#### **ЕОК нет (УУРА, УДДЗ)**

- Рекомендуется проводить зондирование камер сердца пациентам с ДМПП при повышении расчетного систолического давления в легочной артерии > 40 мм рт.ст. или при наличии косвенных эхокардиографических признаков легочной гипертензии для определения легочного сосудистого сопротивления и степени обратимости легочной гипертензии [1,3,5,7,8].

- **ЕОК IC (УДДЗ УУРВ)**

- **Не рекомендуется повторное зондирование камер сердца у пациентов с синдромом Эйзенменгера, если первоначальное зондирование подтвердило**

диагноз [Kaemmerer H, Apitz C, Brockmeier K, Eicken A, Gorenflo M, Hager A, de Haan F, Huntgeburth M, Kozlik-Feldmann RG, Miera O, Diller GP. Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. Int J Cardiol. 2018; 272S:79-88].

- **ЕОК нет (УДД5 УУРС)**

- Рекомендуется повторное зондирование камер сердца у пациентов с синдромом Эйзенменгера, если диагноз вызывает сомнения или в клинической картине произошли существенные изменения [Kaemmerer H, Apitz C, Brockmeier K, Eicken A, Gorenflo M, Hager A, de Haan F, Huntgeburth M, Kozlik-Feldmann RG, Miera O, Diller GP. Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. Int J Cardiol. 2018; 272S:79-88].

- **ЕОК нет (УДД5 УУРС)**

- У взрослых пациентов с низкой или промежуточной предтестовой ИБС рекомендуется выполнять КТ коронароангиографию при подозрении на аномалии коронарных артерий [28,29]

- **ЕОК IIaC (УРРС, УДД5)**

- У пациентов с высокой предтестовой вероятностью ИБС или у пациентов старше 40 лет перед планируемым кардиохирургическим вмешательством показана инвазивная коронароангиография [28,29]

- **ЕОК IC (УРРС, УДД2)**

## **2.5 Иная диагностика**

нет.

## **3. Лечение**

### **3.1 Консервативное лечение**

- Лекарственная терапия при изолированных формах ДМПП не требуется [1,3,5,7,8].

#### **ЕОК нет (УУР С УДД5)**

**Комментарии:** Пациенты с вторичным ДМПП обычно не имеют симптомов, и им не требуется медикаментозная терапия. Показания к медикаментозному лечению сердечной

*недостаточности при наличии ДМПП могут возникнуть у недоношенных детей первого года жизни с сопутствующими заболеваниями лёгких.*

- У пациентов с сопутствующими суправентрикулярными аритмиями при наличии показаний **рекомендуется** назначение антиаритмических препаратов и/или интервенционное лечение аритмий [1,12,13,14,15, 30].

#### **ЕОК IIaC (УУРСУДД 5)**

- Взрослой категории пациентов, у которых в результате некорригированного ДМПП развивается синдром Эйзенменгера , **рекомендуется** назначение легочных вазодилататоров [7,16, 31].
- **ЕОК IB (УДД 2 УУРВ)**

### **3.2 Хирургическое лечение**

Существуют два метода хирургического лечения ДМПП: рентгенэндоваскулярный с помощью окклюдеров и открытый (операция в условиях искусственного кровообращения).

#### **Противопоказания для эндоваскулярного закрытия ДМПП.**

##### Относительные:

- Малый возраст пациентов (< 5 кг)
- Окклюзия или врожденный перерыв НПВ
- Нарушения свертывающей системы крови, язвенная болезнь, или другие противопоказания к назначению ингибиторов агрегации тромбоцитов или антикоагулянтов
- легочная гипертензия с право-левым шунтированием
- Минимальное расстояние от коронарного синуса, атриовентрикулярных клапанов или правой легочных вен 5 мм.

##### Абсолютные:

- Гипоплазия левого предсердия
- Дефект венозного синуса
- Первичный ДМПП
- Внутрисердечные тромбы
- Сепсис
- Сочетанные сердечные аномалии требующие хирургической коррекции

[Рентгенэндоваскулярная хирургия : национальное руководство : в четырех томах / под редакцией Б. Г. Алеяна. - Москва : 2017, 2250с].

- Эндоваскулярное и хирургическое лечение в условиях ИК при ДМПП **рекомендуется** симптомным пациентам и бессимптомным пациентам при наличии объемной

перегрузки правого желудочка, если преобладает системно-легочное направление шунта ( $Q_p/Q_s > 1,5:1$ ), индекс ЛСС  $< 4$  ед.Вуда\*м<sup>2</sup> и соотношение ЛСС/ОПСС  $< 0,3$ [1,3-5,7,8].

- **ЕОК IIaC (УДД5 УУРС)**

**Комментарии:** *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.*

*Возможные осложнения открытого хирургического лечения ДМПП: резидуальный сброс между предсердиями, стенозы устьев полых и легочных вен (при коррекции ДМПП типа "sinus venosus"), синдром слабости синусового узла (при коррекции ДМПП типа "sinus venosus"), предсердные ре-ентри тахикардии, связанные с наличием инцизионного рубца на предсердии, недостаточность трехстворчатого клапана.*

*Возможные осложнения эндоваскулярного лечения ДМПП: резидуальный сброс между предсердиями и редко - дислокация окклюдера.*

- Эндоваскулярное закрытие вторичного ДМПП **рекомендуется** в качестве приоритетного метода лечения, при невозможности его осуществления, следует отдавать предпочтение открытому хирургическому вмешательству в условиях искусственного кровообращения [3,18-20].

- **ЕОК IC (УУР C, УДД 5)**

**Комментарии:** *показаниями к эндоваскулярному закрытию вторичного ДМПП являются: 1) дефекты, размером до 36мм, 2) наличие краев у дефекта не менее 5мм 3) соотношение диаметра левого диска необходимого окклюдера к диаметру всей межпредсердной перегородки должно быть меньше 1. Предпочтительным для выполнения чрескожного катетерного закрытия вторичного ДМПП является возраст  $> 1,5-2$  лет.*

- Хирургическое лечение изолированных ДМПП **не рекомендуется** выполнять детям в возрасте до 18 месяцев [3-5,8].

**Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 5)**

- Хирургическое закрытие вторичного ДМПП открытым методом **рекомендуется** пациентам, если рассматривается сочетанное кардиохирургическое вмешательство [3,8,18].

- **ЕОК нет (УУРА, УДД 4)**

- Лечение дефекта венозного синуса, дефекта венечного синуса или первичного ДМПП должно проводиться хирургическим методом [3,8,18].

**ЕОК нет (УУРАУДДЗ)**

- Не рекомендуется эндоваскулярная и хирургическая коррекция ДМПП пациентам с синдромом Эйзенменгера, а также пациентам с преобладанием системно-легочного направления шунта ( $Q_p/Q_s > 1,5:1$ ), если индекс ЛСС  $> 8$  ед.Вуда\*м<sup>2</sup>, а соотношение ЛСС/ОПСС  $> 0,5$  [31, 32, 33, 34].
- **ЕОК IIaC (УДД5 УУРС)**
- Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией без признаков сброса крови слева направо **не рекомендуется** выполнять закрытие ДМПП [3,8,16].

**ЕОК IIIС (УУР А, УДД 4)**

- Имплантация искусственного водителя ритма рекомендована пациентам с бессимптомными ВПС и ЧСС в покое  $< 40$  мин<sup>-1</sup> или с синусовыми паузами  $> 3$  сек [30]
- ЕОК IIa C (УДД 5 УУРС ).

– У пациентов, которым необходимо хирургическое закрытие дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) и которые имеют в анамнезе симптомную ФП, должна быть рассмотрена хирургическая абляция ФП во время хирургического закрытия ДМПП. [30, 35]

- **ЕОК IIa, C (УДД5 УУРС)**

### **3.3. Иное лечение**

**Обезболивающая терапия у детей**

- **Рекомендуется** пациентам для премедикации, с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности перед транспортировкой в операционную, применять опиаты и/или бензодиазепины в возрастных дозировках [21-23].

- **ЕОК нет (УУР А УДД 5)**

**Комментарии:** Дети до 3 лет: мидазолам\*\*или диазепам\*\* в/м, либо в/в возрастных дозировках. Дети старше 3 лет: тримепердин\*\* и/или мидазолам\*\*, либо диазепам\*\* в/м, в/в возрастных дозировках.

- **Рекомендуется** пациентам для индукции в наркоз и поддержания анестезии использовать: фентанил\*\*, пропофол\*\*, бензоадиязепины, натрия оксибутират\*\*, фторсодержащие газовые анестетики в возрастных дозировках. Предпочтительным является проведение комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [21-23].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии у детей:

*Индукция: Дети до 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\* и фентанил\*\* в/в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* – в/в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно проведение индукции севофлураном\*\* (как моноиндукции, так и в комбинации с в/в введением фентанила\*\*).*

*Поддержание анестезии: Дети до 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\* и фентанил\*\* в/в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* в/в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом\*\*. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

- **Рекомендуется** пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и нестероидные противовоспалительные препараты в возрастных дозировках [21-23].

- **ЕОК нет (УУР А УДД 5)**

**Комментарии:** препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримеперидин\*\* в/м каждые 6-8 часов, либо в/в инфузия морфина\*\* в возрастных дозировках, далее НПВП. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\* в возрастных дозировках по показаниям. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к*

препарату) необходимо решение врачебной комиссии. При сохранении выраженного болевого синдрома *тримеперидин\*\*/морфин\*\** в возрастных дозировках по показаниям.

#### **Обезболивающая терапия у взрослых**

- **Рекомендуется** пациентам для премедикации с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности вечером накануне операции с целью уменьшения эмоционального стресса назначить транквилизаторы и нейролептики. Для премедикации перед подачей пациента в операционную с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности применяются опиаты и/или бензодиазепины [21-23].

#### **ЕОК нет (УУР А УДД 5)**

**Комментарии:** *Вечером накануне операции: бензодиазепины (Бромдигидрохлорфенилбензодиазепин\*\*, лоразепам), атипичные нейролептики (тиоридазин\*\*, сульпирид\*\*) в индивидуальных дозировках. Перед подачей в операционную в/м тримеперидин\*\* и/или диазепам\*\*/мидазолам\*\*.*

- **Рекомендуется** пациентам для индукции в наркоз использовать: фентанил\*\*, пропофол\*\*, бензодиазепины, для поддержания анестезии - фентанил\*\*, пропофол\*\*, бензодиазепины, фторсодержащие газовые анестетики. Предпочтение необходимо отдавать проведению комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [21-23].

- **ЕОК нет (УУР А УДД 5)**

**Комментарии:** *препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии:*

*Индукция: мидазолам\*\*/диазепам\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* в/в в расчетных дозировках.*

*Поддержание анестезии: мидазолам\*\*/диазепам\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* – в/в в расчетных дозировках. Возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом\*\*. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

- **Рекомендуется** пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и НПВП в возрастных дозировках [21-23].

- **ЕОК нет (УУР А УДД 5)**

**Комментарии:** препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримеперидин\*\*, либо морфин\*\* в/м каждые 4-8 часов, далее НПВП. При наличии специальных дозаторов эффективно применение пациент-контролируемой анальгезии фентанилом\*\*. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\*/фентанил\*\* по показаниям.*

Специфическая антигипертензивная терапия легочной гипертензии

- Рекомендовано назначение бозентана\*\* пациентам с синдромом Эйзенменгера III ФК для улучшения физической работоспособности и гемодинамических показателей [31,36].
- **ЕОК IV (УДД 2 УУРВ)**
- Рекомендовано назначение терапии силденафилом, илопростом и другими антагонистами эндотелиновых рецепторов, кроме бозентана\*\*, пациентам с синдромом Эйзенменгера III ФК для улучшения физической работоспособности и гемодинамических показателей [31,36].
- **ЕОК IIaV (УДД4 УУРС)**

**Антикоагулянты**

- Антикоагулянтная терапия пациентам с ДМПП рекомендуется для профилактики тромбоэмболических осложнений при наличии трепетания / фибрилляции предсердий или документированных тромбозов/тромбоэмболий [37,38].
- **ЕОК IA (УДД1 УУРА)**

**Комментарии:** Антикоагулянтная терапия антагонистами витамина К при отсутствии суправентрикулярных нарушений ритма, механических клапанов или сосудистых протезов рутинно не рекомендуется пациентам с ДМПП. На индивидуальной основе назначение антикоагулянтов решается при наличии аневризмы легочной артерии с тромбом in situ или при наличии в анамнезе тромбоэмболических осложнений. В настоящее время нет убедительных доказательств пользы преимущества прямых оральных антикоагулянтов перед варфарином у больных с ДМПП. Пациентам с синдромом Эйзенменгера, имеющих фибрилляцию/трепетание предсердий, а также

документированные тромбозы/ тромбоэмболии, антикоагулянтная терапия может быть рекомендована при условии низкого риска кровотечения.

#### 4. Реабилитация

- В течение 3 месяцев после хирургического (открытого или эндоваскулярного) вмешательства при наличии резидуальной легочной гипертензии и/или признаков недостаточности кровообращения пациенту **рекомендуется** пройти восстановительное лечение в условиях санатория кардиологического профиля или реабилитационного центра [1,24].

- **ЕОК нет (УУРА, УДД 5)**

- После хирургического вмешательства пациенту **рекомендуется** ограничить физическую нагрузку на срок до 3 месяцев с момента выписки из стационара [1,17,25].

- **ЕОК нет (УУРА, УДД5)**

**Комментарии:** *Через 6 месяцев после устранения ДМПП (открытым или эндоваскулярным методом) пациенты могут быть допущены к занятиям всеми видами спорта при отсутствии: 1) признаков легочной артериальной гипертензии; 2) симптомных тахикардий или АВ-блокады II или III степени; 3) признаков дисфункции миокарда [17,25].*

#### 5. Профилактика и диспансерное наблюдение

- Пациентам после операции (открытой/эндоваскулярной) **рекомендуется** находиться на диспансерном наблюдении в течение года, далее по показаниям [7,8].

- **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *Частота диспансерного наблюдения у детского кардиолога/кардиолога - через месяц, 6 и 12 месяцев после операции. В комплекс диспансерного наблюдения включаются ЭКГ и ЭхоКГ, а также при необходимости, тесты с дозированной физической нагрузкой и пульсоксиметрия. Дальнейшее наблюдение, при наличии показаний, осуществляется с интервалом 12-60 месяцев [7,8]*

- При наблюдении пациентов после транскатетерного закрытия ДМПП **рекомендуется** применение ингибиторов агрегации тромбоцитов в течение 6 месяцев [7,18-20,26].

- **ЕОК нет (УУРА, УДД 5)**

**Комментарии:** *В качестве ингибиторов агрегации тромбоцитов используются*

*#ацетилсалициловая кислота (off-label у детей до 15 лет) в дозе 5 мг/кг/сутки в один приём (не более 325 мг/сутки) или #клопидогрел (off-label у детей до 18 лет) в дозе 0,2-1,0 мг/кг/сутки в один приём [7,26].*

- При плановом хирургическом лечении ДМПП **рекомендуется** медицинский отвод от профилактических прививок за 1 месяц до плановой операции [1].

#### **УУР А, УДД5**

- Детям, перенесших хирургическую или транскатетерную коррекцию ДМПП, **рекомендуется** выполнять вакцинацию не ранее, чем через три месяца [1].

#### **УУРА, УДД5**

- Пациентам после хирургического или транскатетерного закрытия ДМПП **рекомендуется** профилактика инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев [1,27]

#### **ЕОК ПаС (УУРС, УДД5)**

- Профилактика инфекционного эндокардита при стоматологических вмешательствах рекомендована всем больным с синдромом Эйзенменгера

- **ЕОК ПаС (УУРС, УДД5)**

**Комментарии:** *При любом типе врождённого порока сердца при коррекции которого использовались синтетические материалы/протезы, при наличии показаний осуществляется профилактика бактериального эндокардита в течение 6 месяцев после операции или пожизненно, если сохраняются резидуальные шунты или регургитация на клапанах. Профилактика эндокардита проводится при выполнении стоматологических вмешательств, сопровождающихся повреждением слизистой оболочки ротовой полости (экстракция зуба, манипуляции в периапикальной зоне зуба и т.д.). Профилактика инфекционного эндокардита заключается в приёме внутрь или внутривенном введении за 30-60 минут до процедуры амоксицилина\*\* в дозе 50 мг/кг, но не более 2 гр. (при аллергии на пенициллин или ампициллин используется #клиндамицин(off-label у детей до 1 месяца) в дозе 20 мг/кг, но не более 600 мг)[1,27].*

## **6. Организация медицинской помощи**

### **Показания для плановой госпитализации:**

- 1) наличие симптомов сердечной недостаточности;
- 2) наличие нарушений ритма сердца;
- 3) плановое оперативное лечение.

**Показания для экстренной госпитализации:**

- 1) ухудшение функционального статуса пациента на фоне возникновения гемодинамически значимых нарушений ритма сердца;
- 2) наличие парадоксальной эмболии системных сосудов, в том числе мозга.

**Показания к выписке пациента из стационара:**

- 1) отсутствие симптомов сердечной недостаточности и нарушений ритма сердца.

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

№	Критерии качества	ЕОК	УДД	УУР
<b>Этап постановки диагноза</b>				
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента	нет	5	А
2	Выполнена аускультация сердца	нет	5	А
3	Выполнена электрокардиография	нет	5	А
4	Выполнена рентгенография органов грудной клетки	нет	5	А
5	Выполнена эхокардиография с применением режима цветного доплеровского картирования	нет	3	А
6	Выполнено зондирование камер сердца при наличии показаний	IC	3	В
<b>Этап консервативного и хирургического лечения</b>				
1	Назначены диуретики при наличии симптомов сердечной недостаточности		5	А
2	Специфическая терапия легочной гипертензии при наличии показаний	IV	2	В
3	Назначена антиаритмическая терапия при наличии показаний		5	А
4	Выполнено оперативное вмешательство по устранению дефекта межпредсердной перегородки	IIaC	5	С
<b>Этап послеоперационного контроля</b>				
1	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара	нет	3	А

2	Выполнена электрокардиография перед выпиской из стационара	нет	5	А
---	--	-----	---	---

2)

3)

### Список литературы

1. Myung K. Park. // Pediatric Cardiology for Practitioners. Mosby; 6 edition, 2014.-688 p.
2. Hoffman JE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am CollCardiol. 2002;39:1890–900.
3. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Hanley F.L., Kirklin J.K. Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. – 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.
4. Купряшов А.А. Дефект межпредсердной перегородки. Частичный аномальный дренаж легочных вен. В кн.: Бокерия Л.А., Шаталов К.В. (ред.). Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. ФГБУ "НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева" МЗ РФ, 2016, с. 294-312.
5. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Теремок; 2005.
6. Benson DW, Sharkey A, Fatkin D, et al. Reduced penetrance, variable expressivity, and genetic heterogeneity of familial atrial septal defects. Circulation. 1998; 97: 2043– 8.
7. Jochen Weil. // Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. Cardiology in the Young. 2017: 27(Suppl. 3): S1–S105.
8. Karen K. Stout, Curt J. Daniels, Jamil A. Aboulhosn, Biykem Bozkurt, Craig S. Broberg, Jack M. Colman, Stephen R. Crumb, Joseph A. Dearani, Stephanie Fuller, Michelle Gurvitz, Paul Khairy, Michael J. Landzberg, Arwa Saidi, Anne Marie Valente, George F. Van Hare. //2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. // Circulation. 2019; 139: e698–e800.
9. Loscalzo J. Paradoxical embolism: clinical presentation, diagnostic strategies, and therapeutic options. Am Heart J. 1986;112: 141–5.
10. Ward R, Jones D, Haponik EF. Paradoxical embolism. An underrecognized problem. Chest. 1995;108: 549 –58.

11. Silka MJ, Rice MJ. Paradoxical embolism due to altered hemodynamic sequencing following transvenous pacing. *Pacing ClinElectrophysiol.* 1991; 14: 499 –503.
12. Prystowsky EN, Benson DW Jr, Fuster V, et al. Management of patients with atrial fibrillation. A statement for healthcare professionals. From the Subcommittee on Electrocardiography and Electrophysiology, American Heart Association. *Circulation.* 1996; 93: 1262–77.
13. Brugada J., Blom N., Sarquella-Brugada G., Blomstrom-Lundqvist C., Deanfield J., Janousek J., Abrams D., Bauersfeld U., Brugada R., Drago F., de Groot N., Happonen J.M., Hebe J., YenHo S., Marijon E., Paul T., Pfammatter J.P., Rosenthal E. // Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEP- Arrhythmia Working Group joint consensus statement. // European Heart Rhythm Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology. *Europace.* 2013 Sep;15(9):1337-82.
14. Клинические рекомендации: Наджелудочковые нарушения ритма сердца у взрослых. [http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/242#doc\\_abbreviation](http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/242#doc_abbreviation) (дата обращения 18.06.2019г.).
15. Клинические рекомендации: Фибрилляция и трепетание предсердий у взрослых. [http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/888#doc\\_a1](http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/888#doc_a1) (дата обращения 18.06.2019г.).
16. Клинические рекомендации: Легочная гипертензия. <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recomend/136> (дата обращения 18.06.2019г.).
17. George F. Van Hare, Michael J. Ackerman, Juli-anne K. Evangelista, Richard J. Kovacs, Robert J. Myerburg, Keri M. Shafer, Carole A. Warnes, Reginald L. Washington. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. // *Circulation.* 2015;132:e281–e291.
18. Du Z.D., Hijazi Z.M., Kleinman C.S., Silverman N.H., Larntz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 39: 1836–44.
19. Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart.* 2003; 89: 199 –204.

20. Dhillon R, Thanopoulos B, Tsaousis G, Triposkiadis F, Kyriakidis M, Redington A. Transcatheter closure of atrial septal defects in adults with the Amplatzer septal occluder. *Heart*. 1999; 82: 559–62.
21. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Лобачева Г.В., Ведерникова Л.В. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. М.:НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН;2014.
22. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.:НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН;2015.
23. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Никулкина Е.С. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.:НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН;2018.
24. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
25. Бойцов С.А. Смоленский А.В., Земцовский Э.В., Колос И.П., Лидов П.И. Рекомендации по допуску спортсменов с отклонениями со стороны сердечно-сосудистой системы к тренировочно-соревновательному процессу. Конференция «СПОРТМЕД-2011». 2011, 8 декабря, Экспоцентр, Москва.
26. Therese M. Giglia, M. Patricia Massicotte, James S. Tweddell, Robyn J. Barst, Mary Bauman, Christopher C. Erickson, Timothy F. Feltes, Elyse Foster, Kathleen Hinoki, Rebecca N. Ichord, Jacqueline Kreutzer, Brian W. McCrindle, Jane W. Newburger, Sarah Tabbutt, Jane L. Todd, Catherine L. Webb. // Prevention and Treatment of Thrombosis in Pediatric and Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. // *Circulation*.2013;128:2622-2703.
27. Habib G., Lancellotti P., Antunes M.J., Bongiorno M.G., Casalta J.P., Del Zotti F., Dulgheru R., El Khoury G., Erba P.A., Iung B., Miro J.M., Mulder B.J., Plonska-Gosciniak E., Price

- S., Roos-Hesselink J., Snygg-Martin U., Thuny F., Tornos Mas P., Vilacosta I., Zamorano J.L. // 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). // *European Heart Journal*, Volume 36, Issue 44, 21 November 2015, Pages 3075–3128.
28. Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J*. 2017;38(36):2739-2791.
  29. Knuuti J, Wijns W, Saraste A, et al. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of chronic coronary syndromes. *Eur Heart J*. 2020;41(3):407-477. doi:10.1093/eurheartj/ehz425.
  30. Baumgartner H , et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* (2020) 00, 183.
  31. Galiè N., Humbert M., Vachiery J.L et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) // *Eur. Heart. J.* – 2016. – Vol. 37. – N. 1. – P. 67–119.
  32. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurvitz M, Khairy P, Landzberg MJ, Saidi A, Valente AM, Van Hare GF. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019; 139(14):e698-e800.
  33. Kaemmerer H, Apitz C, Brockmeier K, Eicken A, Gorenflo M, Hager A, de Haan F, Huntgeburth M, Kozlik-Feldmann RG, Miera O, Diller GP. Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *Int J Cardiol*. 2018; 272S:79-88.
  34. Lopes AA, O'Leary PW. Measurement, interpretation and use of haemodynamic parameters in pulmonary hypertension associated with congenital cardiac disease. *Cardiol Young* 2009; 19(5):431–435.

35. Calkins H, Kuck KH, Cappato R, et al. 2012 HRS/EHRA/ECAS Expert Consensus Statement on Catheter and Surgical Ablation of Atrial Fibrillation: recommendations for patient selection, procedural techniques, patient management and follow-up, definitions, endpoints, and research trial design. *Europace* 2012;14:528–606).
36. Gatzoulis MA, Beghetti M, Galiè N, Granton J, Berger RM, Lauer A, Chiossi E, Landzberg M; BREATHE-5 Investigators. Longer-term bosentan therapy improves functional capacity in Eisenmenger syndrome: results of the BREATHE-5 open-label extension study. *Int J Cardiol.* 2008; 127(1):27–32.
37. Kirchhof P, Benussi S, Kotecha D, et al. 2016 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with EACTS. *Europace.* 2016;18(11):1609-1678.
38. Kirchhof P, Benussi S, Kotecha D, et al. 2016 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with EACTS. *Eur Heart J.* 2016;37(38):2893-2962.

### **Приложение А1. Состав рабочей группы**

#### **Председатель**

Бокерия Л.А., академик РАН (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"

#### **Секретарь**

Никифоров А.Б. (Москва)

#### **Члены рабочей группы**

1. Авраменко А.А., (Самара)
2. Алекаян Б.Г. академик РАН (Москва) «Российское Научное Общество Специалистов по Рентгенэндоваскулярной Диагностике и Лечению»
3. Белов В.А., (Калининград)
4. Богданов В.Н., (Челябинск)
5. Борисков М.В., д.м.н. (Краснодар)
6. Борисова Н.А., (Санкт-Петербург) «Российское Научное Общество Специалистов по Рентгенэндоваскулярной Диагностике и Лечению»
7. Бродский А.Г., к.м.н. (Сургут)
8. Гаврилов Р.Ю., (Волгоград), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"

9. Григорян А.М. к.м.н. «Российское Научное Общество Специалистов по Рентгенэндоваскулярной Диагностике и Лечению»
10. Гладышев И.В., (Челябинск)
11. Горбатиков К.В., д.м.н. (Тюмень)
12. Горбатов Ю.Н., д.м.н. (Новосибирск)
13. Гуляев Ю.В., (Москва)
14. Гущин Д.К., (Москва)
15. Зеленикин М.А., д.м.н. (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
16. Зеленикин М.М., д.м.н. (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
17. Иванов С.Н., д.м.н. (Новосибирск), Российское кардиологическое общество
18. Ким А.И., д.м.н. (Москва)
19. Ковалёв И.А., д.м.н. (Москва), "Ассоциация детских кардиологов России"
20. Комиссаров М.И., (Санкт-Петербург)
21. Кривошеков Е.В., д.м.н. (Томск)
22. Купряшов А.А., д.м.н. (Москва)
23. Левченко Е.Г., (Москва)
24. Лежнев А.А., (Москва)
25. Мовсесян Р.Р., д.м.н. (Санкт-Петербург), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
26. Моисеева О.М., проф., д.м.н. (Санкт-Петербург), Российское кардиологическое общество
27. Налимов К.А., (Хабаровск)
28. Петрушенко Д.Ю., (Казань)
29. Плотников М.В., к.м.н. (Астрахань)
30. Подоксенов А.Ю., (Томск)
31. Пурсанов М.Г., д.м.н. (Москва)
32. Свободов А.А., д.м.н. (Москва)
33. Синельников Ю.С., д.м.н. (Пермь)
34. Теплов П.В., (Красноярск)
35. Трунина И. И., д.м.н. (Москва) "Ассоциация детских кардиологов России"

36. Черногринов А.Е., д.м.н. (Пенза), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"

37. Шехмаметьев Р.М., (Пермь)

38. Яковлева А.Н., (Санкт-Петербург)

Конфликт интересов отсутствует.

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

### **Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:**

1. Врач-детский кардиолог;
2. Врач-кардиолог;
3. Врач-сердечно-сосудистый хирург;
4. Врач-хирург;
5. Врач ультразвуковой диагностики;
6. Врач-педиатр
7. Врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению

В ходе разработки КР использованы международные шкалы уровня убедительности рекомендаций и уровня достоверности доказательств (**Таблицы ПА2-1 и ПА2-2**), а также новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (**Таблицы ПА2-3, ПА2-4 и ПА2-5**), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава РФ. Формирование Национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, учитывающих доступность медицинской помощи. По этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций, одновременно использованы две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД. Добавлены классы рекомендаций ЕОК, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций.

**Таблица ПА2-1.** Классы показаний согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК).

<b>Класс рекомендаций ЕОК</b>	<b>Определение</b>	<b>Предлагаемая формулировка</b>
-------------------------------	--------------------	----------------------------------

I	Доказано или общепризнанно, что диагностическая процедура, вмешательство/ лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
II	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения	Целесообразно применять
IIa	Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения	
IIb	Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны /неэффективны, а в ряде случаев могут приносить вред.	Не Рекомендуется применять

**Таблица ПА2-2.** Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК).

<b>Уровни достоверности доказательств ЕОК</b>	
<b>A</b>	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов
<b>B</b>	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
<b>C</b>	Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

**Таблица ПА2-3.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры

	исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом, или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица ПА2-4.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица ПА2-5.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
---	---

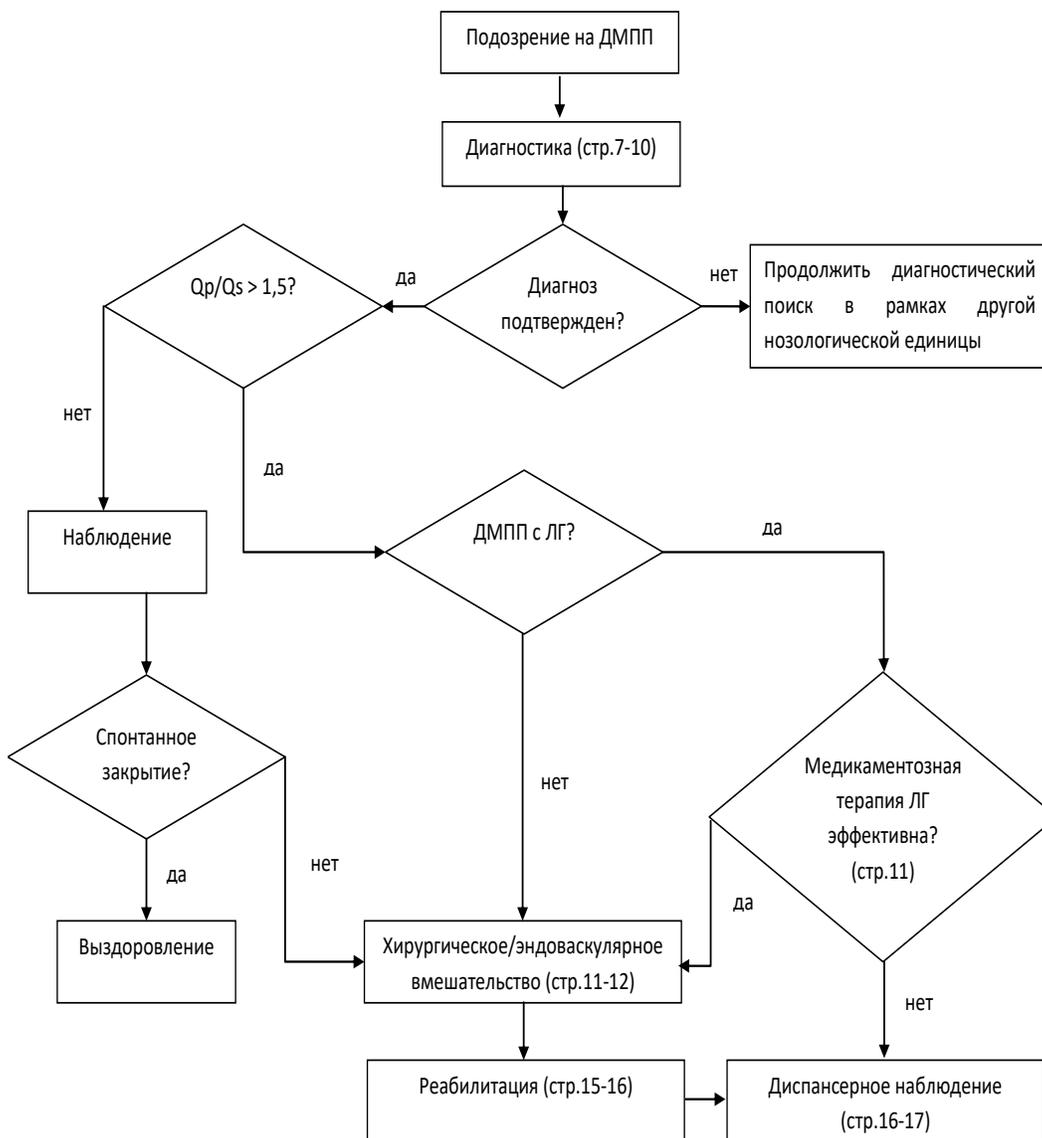
### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

### **Приложение А3. Связанные документы**

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями(Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)
3. «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» (Приказ Минздрава России №1024н от 17 декабря 2015 г.)

## Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов с ДМПП



## Приложение В. Информация для пациента

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) - второй по частоте врожденный порок сердца. При этом пороке с рождения имеется отверстие в перегородке, разделяющей правое и левое предсердие на две отдельные камеры.

При существовании отверстия в перегородке возникает шунт со сбросом крови слева направо, то есть из левого предсердия в правое, в следствие чего в последнее поступает большой объем крови. В таком случае правое предсердие испытывает нагрузку объемом и со временем в нем повышается давление. Длительное существование большого дефекта между предсердиями приводит к перегрузке малого круга кровообращения и развитию правожелудочковой недостаточности и легочной гипертензии, то есть наносит вред сердцу и легким. Период новорожденности и грудной возраст у подавляющего большинства детей проходит гладко, дети не нуждаются в назначении медикаментозной терапии и хирургической коррекции порока. Маленькие дефекты могут спонтанно закрываться на первом году жизни или в раннем детском возрасте, не требуют лечения и не влияют на развитие ребенка. Симптомы перегрузки возникают, как правило при больших дефектах, у детей старше 1 года жизни и проявляются отставанием в физическом развитии у детей, одышкой, тахикардией, снижением толерантности к физическим нагрузкам и частыми бронхолегочными заболеваниями. Возможно также развитие нарушений ритма сердца, в следствие перерастяжения полости правого предсердия. У взрослых, при сохранении дефекта между предсердиями могут возникать преходящие нарушения мозгового кровообращения. При наличии варикозного расширения вен нижних конечностей, или склонности к тромбообразованию, венозная кровь из правого предсердия может сбрасываться в левое и попадать через левый желудочек в аорту, от которой отходят сосуды, питающие головной мозг. Большинство женщин с ДМПП могут выносить беременность, однако при больших дефектах или при наличии таких осложнений, как сердечная недостаточность, легочная гипертензия или аритмии, риск осложненного течения беременности резко возрастает. Качество жизни и ее продолжительность, при наличии дефекта межпредсердной перегородки, резко снижаются во взрослом возрасте, как правило, около 30 лет. В редких случаях признаки и симптомы заболевания могут появиться гораздо позже.

Чтобы избежать подобного "естественного" течения порока, рекомендуют отверстие закрывать хирургическим путем. Выбор хирургического вмешательства зависит от

расположения дефекта межпредсердной перегородки, сочетания его с другими аномалиями развития сердца и определяется врачом.

Выделяют:

- «вторичный» ДМПП – располагается в центре межпредсердной перегородки, имеет края со всех сторон;

- «первичный» ДМПП – располагается в нижней части перегородки, прилегает к атриовентрикулярным клапанам и как правило, является частью более сложного врожденного порока сердца;

- дефект венозного синуса – локализуется в верхней части перегородки, встречается редко;

- дефект коронарного синуса – представляет собой дефект между коронарным синусом, который является частью венозной системы сердца, и левым предсердием.

Возможны несколько видов хирургических вмешательств по устранению дефекта межпредсердной перегородки:

- закрытие дефекта "безоперационным" методом – то есть доступом через сосуд, без разрезов на теле. При таком методе дефект закрывают специальным устройством в виде зонтика - окклюдером, который проводят по катетеру в сложенном виде, и раскрывают в предсердии, пройдя через дефект;

- пластика ДМПП в условиях искусственного кровообращения – операция на открытом сердце, в ходе которой дефект закрывается заплатой.

Сегодня оба способа широко применяются с отличными результатами. Выбор способа закрытия дефекта зависит от ряда факторов и определяется совместно кардиологом и кардиохирургом. В любом случае вмешательство не носит экстренный характер, сроки выполнения операции можно заранее спланировать. После успешно выполненной операции симптомы заболевания исчезают, качество жизни не страдает.