



Клинические рекомендации

Открытый артериальный проток (ОАП)

МКБ 10: Q 25.0

Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (пересмотр каждые 3 года)

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Утверждены:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации

_____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений.....	3
Термины и определения	3
1. Краткая информация	3
1.1. Определение	3
1.2 Этиология и патогенез.....	3
1.3 Эпидемиология	4
1.4 Кодирование по МКБ 10	4
1.5. Классификация.....	4
2. Диагностика	5
2.1. Жалобы и анамнез.....	5
2.2 Физикальное обследование	6
2.3 Лабораторная диагностика.	6
2.4. Инструментальная диагностика.....	7
2.5. Иная диагностика	8
3. Лечение.....	8
3.1 Консервативное лечение	8
3.2 Хирургическое лечение	8
3.3. Иное лечение.....	9
4. Реабилитация	10
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	10
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания	10
7. Критерии оценки качества медицинской помощи.....	10
8. Список литературы	11
ПриложениеА1. Состав рабочей группы	12
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	12
Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций	12
Таблица П1 - Уровни достоверности доказательности	13
Приложение А3. Связанные документы	13
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов	13
Приложение В. Информация для пациента.....	14

Ключевые слова

Одышка; сердцебиение; цианоз; стойкий цианоз; легочная гипертензия; эндокардит; энтероколит.

Список сокращений

ВПС – врожденные пороки сердца

ЛА — легочная артерия

МРТ — магнитно-резонансная томография

НПВП — нестероидные противовоспалительные препараты

ОАП — открытый артериальный проток

ОЛС — общее легочное сопротивление

ЭКГ — электрокардиография

ЭхоКГ — эхокардиография

Термины и определения

Катетеризация сердца – инвазивная процедура, проводимая с лечебными или диагностическими целями при патологии сердечно-сосудистой системы.

Пульсовое давление — разница между систолическим и диастолическим давлением.

Эндокардит — воспаление внутренней оболочки сердца, является частым проявлением других заболеваний.

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

1. Краткая информация

1.1. Определение

Открытый артериальный проток (ОАП) – сосуд, через который после рождения сохраняется патологическое сообщение между аортой и лёгочной артерией (ЛА).

Комментарии: *В норме ОАП обязательно присутствует у плода, но закрывается вскоре после рождения, превращаясь в артериальную связку.*

1.2 Этиология и патогенез

Факторами риска открытого артериального протока являются преждевременные роды и недоношенность, семейный анамнез, наличие других ВПС, инфекционные и соматические заболевания беременной.

1.3 Эпидемиология

Точная частота встречаемости порока неизвестна, так как неясно, с какого момента считать открытый артериальный проток патологией. Условно полагают, что в норме он должен закрываться в течение первых-двух недель жизни. ОАП обычно встречается у недоношенных детей и крайне редко у детей, рожденных в срок. При таких критериях частота изолированной патологии составляет около 0,14-0,3/1000 живорожденных, 7% среди всех врожденных пороков сердца (ВПС) и 3% среди критических ВПС. Персистирование протока в значительной мере зависит от степени доношенности ребенка: чем меньше вес, тем чаще встречается данная патология.

Средняя продолжительность жизни больных с ОАП составляет приблизительно 40 лет. До 30 лет умирают 20 % больных, до 45 лет — 42 %, до 60 лет — 60 %. Основными причинами летальных исходов являются сердечная недостаточность, бактериальный эндокардит (эндартериит), развитие и разрыв аневризмы протока.

1.4 Кодирование по МКБ 10

Врожденные аномалии крупных артерий (Q25):

Q25.0 – Открытый артериальный проток.

1.5. Классификация

С учетом уровня давления в легочной артерии выделяют 4 степени порока:

- давление в легочной артерии (ЛА) в систолу не превышает 40% от артериального;
- давление в ЛА составляет 40-75% от артериального (умеренная легочная гипертензия);
- давление в ЛА более 75% от артериального (выраженная легочная гипертензия с сохранением лево-правого сброса крови);
- давление в ЛА равняется или превышает системное (тяжелая степень легочной гипертензии, что приводит к возникновению право-левого сброса крови).

В естественном течении открытого артериального протока прослеживаются 3 стадии:

- **I стадия** первичной адаптации (первые 2-3 года жизни ребенка). Характеризуется клинической манифестацией открытого артериального протока; нередко сопровождается развитием критических состояний, которые в 20% случаев заканчиваются летальным исходом без своевременной кардиохирургической помощи.
- **II стадия** относительной компенсации (от 2-3 лет до 20 лет). Характеризуется развитием и длительным существованием гиперволемии малого круга, относительного

стеноза левого атрио-вентрикулярного отверстия, систолической перегрузки правого желудочка.

- **III стадия** склеротических изменений легочных сосудов. Дальнейшее естественное течение открытого артериального протока сопровождается перестройкой легочных капилляров и артериол с развитием в них необратимых склеротических изменений. На этой стадии клинические проявления открытого артериального протока постепенно вытесняются симптомами легочной гипертензии.

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза рекомендуется расспросить о семейном анамнезе, преждевременных родах и недоношенности, инфекционных, соматических заболеваниях беременной, наличие других ВПС (ОАП может сочетаться с другими пороками сердца).

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 4)

- При сборе жалоб у детей рекомендуется расспросить их родителей об одышке, утомляемости, возникающих при физических нагрузках, частых инфекционных заболеваниях легких.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 4)

- При сборе жалоб у взрослых больных рекомендуется расспросить их о сердцебиении, ощущениях перебоев в работе сердца, склонности к инфекционным заболеваниям легких.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Жалобы больных при ОАП неспецифичны. Клинические проявления зависят от величины протока и стадии гемодинамических нарушений. Течение порока варьирует от бессимптомного до крайне тяжелого. При больших размерах протока, последний проявляет себя уже с первых недель жизни признаками сердечной недостаточности, отставанием в физическом развитии. У детей раннего возраста при крике (либо натуживании) может появиться цианоз, который отчетливее выражен на нижней половине туловища, особенно на нижних конечностях. Характерно, что цианоз исчезает после прекращения нагрузки. Стойкий цианоз бывает лишь у взрослых и является*

признаком обратного сброса крови вследствие склеротической формы легочной гипертензии.

- Рекомендуется проводить дифференциальную диагностику с дефектом аортолегочной перегородки, общим артериальным стволом, большими аортолегочными коллатеральными артериями, коронарорегочными фистулами, разрывом синуса Вальсальвы и ДМЖП с аортальной недостаточностью.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *При наличии выраженной легочной гипертензии число пороков, с которыми приходится дифференцировать ОАП, значительно увеличивается; к ним относятся практически все врожденные пороки, которые протекают с гиперволемией в малом круге кровообращения и могут осложняться склеротической формой легочной гипертензии.*

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется выполнить аускультацию сердца.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Аускультация выявляет характерный для порока систоло-диастолический ("машинный") шум во втором-третьем межреберье слева от грудины, иррадиирующий в межлопаточное пространство и сосуды шеи. Диагностическое значение имеет усиление II тона над легочной артерией. В большинстве случаев тон не только усилен, но и расщеплен. Причем второй, легочный его компонент особенно акцентирован. По интенсивности его усиления можно сделать представление о степени легочной гипертензии.*

- Рекомендуется измерить артериальное давление.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *В связи с утечкой крови из аорты в легочную артерию снижается диастолическое давление (иногда до нуля), и увеличивается пульсовое давление.*

2.3 Лабораторная диагностика.

- Если пациент с ОАП поступил в профильный стационар для оперативного лечения порока рекомендуется определить его групповую принадлежность, затем произвести подбор крови.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Специфической лабораторной диагностики для ОАП нет.

2.4. Инструментальная диагностика.

- Уточненный диагноз ОАП рекомендуется ставить при помощи визуализирующих методов исследования, демонстрирующих наличие сброса крови через аортолегочное сообщение (при наличии данных или их отсутствии о существенной объемной перегрузке левого сердца).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: У пациента с подозрением на ОАП диагностика должна быть направлена на определение наличия и размера аортолегочного сообщения, функциональные изменения левого предсердия и левого желудочка, легочной циркуляции, а также на присутствие какого-либо сопутствующего порока.

- Рекомендуется выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии: При проведении исследования в парастернальной плоскости по короткой оси хорошо визуализируется ОАП.

- Катетеризация сердца с ангиографией рекомендуется для выявления сопутствующих аномалий сердца, а также у больных с подозрением на легочную гипертензию.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии: Катетеризация сердца позволяет оценить величину сброса, его направленность, общее легочное сопротивление (ОЛС) и реактивность сосудистого ложа. Ангиография позволяет определить размер и форму протока.

- Выполнение МРТ рекомендуется в том случае, когда необходима дополнительная информация об анатомии и морфологии сосудов.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной клетки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: На обзорной рентгенограмме грудной клетки отмечается увеличение тени сердца за счет расширения сначала левого, а затем обоих желудочков и левого предсердия, выбухание легочной артерии и усиление сосудистого рисунка. При отсутствии гипертензии изменений на рентгенограмме может не быть. При высоком ОЛС вследствие

развития склеротических изменений в легочных сосудах и уменьшения объема сброса размеры сердца уменьшаются.

- Рекомендуется выполнить электрокардиографию.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: При отсутствии высокой гипертензии на ЭКГ могут определяться признаки гипертрофии левого желудочка. При гиперволемической форме гипертензии могут быть признаки гипертрофии левого и правого желудочков, при склеротической стадии на первый план выступают признаки гипертрофии правого желудочка.

2.5. Иная диагностика

Нет.

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- Рекомендуется назначение нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Терапия НПВП (индометацин, ибупрофен), начатая в первые дни после рождения, приводит к уменьшению и даже закрытию протока. При энтеральном применении препарата закрытие ОАП наступает в 18-20%, а при внутривенном введении в 88-90% случаев. Индометацин вводят внутривенно из расчета 0,2 мг/(кгсут) в течение 2-3 дней. Противопоказанием к лечению являются почечная недостаточность, энтероколит, нарушение свертывающей системы крови и билирубинемия свыше 0,1 г/л.

- Пациентам с бактериальным эндокардитом следует провести курс терапии антибиотиками.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: ОАП, осложненный бактериальным эндокардитом и эндартериитом или сердечной недостаточностью, в настоящее время успешно оперируют после проведения соответствующего лечения.

- Медикаментозная терапия легочной гипертензии рекомендуется только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

3.2 Хирургическое лечение

- Хирургическую коррекцию ОАП рекомендуется выполнять хирургам, имеющим опыт лечения ВПС.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *В случаях сочетания ОАП с другими ВПС, требующими хирургической коррекции, проток может быть закрыт во время проведения основной операции.*

- Хирургическое закрытие ОАП рекомендуется выполнять при перегрузках левых отделов сердца и/или признаках легочной гипертензии при наличии сброса крови слева направо, а также после ранее перенесенного эндокардита.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Оптимальный возраст больных для операции 2-5 лет. Однако при осложненном течении заболевания возраст не является противопоказанием к операции. В настоящее время большинство хирургов используют метод перевязки протока двойной лигатурой или клипирование сосуда. Ранняя летальность отсутствует. Реканализация протока встречается редко. Осложнения могут быть связаны с повреждением гортанного или диафрагмального нервов и/или внутригрудного лимфатического протока. Отдаленные результаты хирургического лечения ОАП показывают, что своевременная операция позволяет добиться полного выздоровления. У больных с выраженной легочной гипертензией результат операции зависит от обратимости структурных и функциональных изменений легочных сосудов и миокарда.*

- Хирургическое устранение ОАП не рекомендуется пациентам с легочной гипертензией и сбросом крови справа налево.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

3.3. Иное лечение

- Эндоваскулярное закрытие ОАП рекомендуется выполнять при перегрузках левых отделов сердца и/или признаках легочной гипертензии при наличии сброса крови слева направо, а также после ранее перенесенного эндокардита.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Противопоказаниями к эндоваскулярному закрытию ОАП являются ранний детский возраст и небольшая масса тела ребенка.*

- Рекомендуется эндоваскулярное закрытие бессимптомного маленького ОАП.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Эндоваскулярное закрытие ОАП не рекомендуется пациентам с легочной гипертензией и сбросом крови справа налево.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *К осложнениям, которые возникают при чрескожном закрытии ОАП, относятся смещение имплантата с эмболизацией сосуда (в основном ветви легочной артерии) или отсутствие пульса, чаще у детей младшего возраста.*

4. Реабилитация

- В течение 1-3 месяцев после операции пациенту рекомендуется пройти восстановительное лечение с ограничением физической нагрузки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

- Рекомендуется наблюдать пациентов с корригированным ОАП при отсутствии нарушений гемодинамики не менее 6 месяцев.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Перед снятием с учета рекомендуется выполнить ЭхоКГ и ЭКГ.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *ЭхоКГ-контроль выполняется через 1, 3, 6, 12 мес. после хирургического лечения.*

- Для пациентов с маленьким ОАП без признаков перегрузки левого сердца рекомендуется проходить периодические наблюдения один раз в 1-2 года.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

- Рекомендуется своевременное выявление порока, обеспечение надлежащего ухода за ребенком с ОАП и выполнение оптимального хирургического вмешательства в срок.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Профилактика эндокардита рекомендуется неоперированным пациентам с ОАП, а также оперированным больным в первые 6 месяцев после хирургического лечения.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

7. Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критериикачества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
Этап постановки диагноза			
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента	4	C
2	Выполнена аускультация сердца	4	C
3	Выполнена ЭхоКГ с применением режима цветного доплеровского картирования	4	C
Этап консервативного и хирургического лечения			
2	Выполнен подбор крови для реципиента на операцию	4	C
3	Выполнена операция по устранению ОАП	4	C
Этап послеоперационного контроля			
1	Выполнена ЭхоКГ перед выпиской из стационара	4	C
2	Пациент направлен на реабилитационное долечивание	4	C

8. Список литературы

1. Bilkis A.A., Alwi M., Hasri S. et al. The Amplatzer duct occluder: experience in 209 patients. J. Am. Coll. Cardiol. 2001; 37: 258–61.

2. Blom N.A. Implantable cardioverter-defibrillators in children. PACE. 2008; 31:S32–4.

3. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996.

4. Faella H.J., Hijazi Z.M. Closure of the patent ductus arteriosus with the Amplatzer PDA device: immediate results of the international clinical trial. Catheter Cardiovasc. Interv. 2000; 51: 50–4.

5. Fredriksen P.M., Kahrs N., Blaasvaer S. et al. Effect of physical training in children and adolescents with congenital heart disease. *Cardiol. Young.* 2000; 10: 107–14.

6. Celermajer DS, Sholler GF, Hughes CF, Baird DK. Persistent ductus arteriosus in adults. A review of surgical experience with 25 patients. *Med J Aust.* 1991;155:233–6.

7. Podnar T., Gavora P., Masura J. Percutaneous closure of patent ductus arteriosus: complementary use of detachable Cook patent ductus arteriosus coils and Amplatzer ductoccluders. *Eur. J. Pediatr.* 2000; 159: 293–6.

Приложение А1. Состав рабочей группы

д.м.н. И.В. Арнаутова, к.м.н. С.С. Волков, проф. С.В. Горбачевский, В.П. Дидык, д.м.н. Ермоленко М.Л., проф. М.М. Зеленикин, проф. А.И. Ким, проф. И.В. Кокшенев, д.м.н. А.А. Купряшов, мл.н.с. А.Б. Никифоров, академик РАН В.П. Подзолков, д.м.н. Б.Н. Сабиров, проф. М.Р. Туманян, проф. К.В. Шаталов, д.м.н. А.А. Шмальц, к.м.н. И.А. Юрлов.

Руководитель рабочей группы – академик РАН Л.А. Бокерия

Конфликт интересов отсутствует

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

1. педиатры;
2. кардиологи;
3. сердечно-сосудистые хирурги.

Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности	Основание рекомендации
А	Основана на клинических исследованиях хорошего качества, по своей тематике непосредственно применимых к данной специфической рекомендации, включающих по меньшей мере одно РКИ

В	Основана на результатах клинических исследований хорошего дизайна, но без рандомизации
С	Составлена при отсутствии клинических исследований хорошего качества, непосредственно применимых к данной рекомендации

Таблица П1 - Уровни достоверности доказательности

Уровень достоверности	Тип данных
1a	Мета анализ рандомизированных контролируемых исследований (РКИ)
1b	Хотя бы одно РКИ
2a	Хотя бы одно хорошо выполненное контролируемое исследование без рандомизации
2b	Хотя бы одно хорошо выполненное квазиэкспериментальное исследование
3	Хорошо выполненные не экспериментальные исследования: сравнительные, корреляционные или «случай-контроль»
4	Экспертное консенсусное мнение либо клинический опыт признанного авторитета

Порядок обновления клинических рекомендаций

Клинические рекомендации обновляются каждые 3 года.

Приложение А3. Связанные документы

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

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов

Приложение В. Информация для пациента

Необходимо регулярное наблюдение у кардиолога/детского кардиолога. На первом году жизни (при отсутствии показаний к операции) – раз в 3 месяца, далее – раз в 6 месяцев. При любых инвазивных манипуляциях обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита.