



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

# Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

МКБ 10: Q 21.0

Возрастная категория: **дети/взрослые**

Год утверждения (частота пересмотра): **2019 (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.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация.....	5
1.1. Определение .....	5
1.2. Этиология и патогенез .....	5
1.3. Эпидемиология .....	5
1.4. Кодирование по МКБ 10 .....	6
1.5. Классификация.....	6
1.6. Клиническая картина.....	6
2. Диагностика .....	7
2.1. Жалобы и анамнез.....	7
2.2. Физикальное обследование.....	7
2.3. Лабораторная диагностика.....	8
2.4. Инструментальная диагностика.....	8
2.5. Иная диагностика .....	9
3. Лечение .....	9
3.1. Консервативное лечение .....	9
3.2. Хирургическое лечение.....	10
3.3. Иное лечение .....	12
4. Реабилитация .....	14
5. Профилактика и диспансерное наблюдение .....	14
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания .....	15
7. Организация медицинской помощи.....	15
8. Критерии оценки качества медицинской помощи.....	16
9. Список литературы.....	16
Приложение А1. Состав рабочей группы .....	20
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	20
Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций.....	20
Таблица П2. Уровни достоверности доказательности .....	20
Приложение А3. Связанные документы.....	21
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов .....	1
Приложение В. Информация для пациента.....	1

## **Ключевые слова**

- одышка;
- сердечный горб;
- кардиомегалия;
- недостаточность кровообращения;
- легочная гипертензия;
- эндокардит;
- полная поперечная блокада;
- посткардиотомный синдром;
- тампонада сердца.

## **Список сокращений**

ВПС — врожденные пороки сердца

ВОПЖ — выводной отдел правого желудочка

ВТПЖ — выводной тракт правого желудочка

ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП — дефект межпредсердной перегородки

ИБС — ишемическая болезнь сердца

КТ — компьютерная томография

ЛЖ — левый желудочек

ПЖ — правый желудочек

ЛП — левое предсердие

ПП — правое предсердие

МРТ — магнитно-резонансная томография

НК — недостаточность кровообращения

ОАП — открытый артериальный проток

ОЛС — общелегочное сосудистое сопротивление

ЭКГ — электрокардиография

ЭхоКГ — эхокардиография

Qp/Qs — соотношение объемов кровотока по малому и большому кругам кровообращения

## **Термины и определения**

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

**Синдром Эйзенменгера** — необратимая тяжелая легочная гипертензия, наблюдающаяся при некоторых врожденных пороках сердца.

**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**

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – врожденный порок сердца, характеризующийся наличием сообщения (отверстия) между правым и левым желудочками.

### **1.2. Этиология и патогенез**

Формирование сердца с камерами и крупными сосудами происходит к концу первого триместра беременности. Основные пороки развития сердца и крупных сосудов связаны с нарушением органогенеза на 3-8 неделе развития плода. Дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП), как и другие врожденные пороки сердца, в 90% случаев наследуются полигенно-мультифакториально. В 5% случаев врожденный порок сердца является частью хромосомных аномалий (синдром Дауна, синдром Сотоса, синдром Патау), еще в 5% случаев обусловлен мутацией единичных генов.

Изменения гемодинамики зависят от следующих факторов: расположения и размера дефекта, легочно-сосудистого сопротивления, состояния миокарда правого и левого желудочка, давления в большом и малом кругу кровообращения.

### **1.3. Эпидемиология**

Дефект межжелудочковой перегородки является самым распространенным врожденным пороком сердца, обнаруживаемым у 32% пациентов как изолированно, так и в сочетании с другими пороками аномалиями. Перимембранозные дефекты составляют 61,4-80% всех случаев ДМЖП, мышечные дефекты - 5-20%. Распределение по полу практически одинаково: девочки (47-52%), мальчики (48-53%). Из-за высокой частоты спонтанного закрытия небольших дефектов

межжелудочковой перегородки частота этого заболевания снижается у детей и, особенно, у взрослых [1,2]. Большие ДМЖП, не склонные к спонтанному закрытию и сопровождающиеся выраженными нарушениями гемодинамики и тяжелым клиническим течением, обуславливают низкую выживаемость больных с такими дефектами, медиана выживаемости которых находится в диапазоне 5-15 лет.

#### **1.4.Кодирование по МКБ 10**

Q21.0 — Дефект межжелудочковой перегородки.

#### **1.5. Классификация**

Классификация ДМЖП [3,4,5]:

- Перимембранозные ДМЖП (центральное фиброзное тело ограничивает дефект с одной из сторон):
  - перимембранозно-приточные;
  - перимембранозно-трабекулярные;
  - перимембранозно-отточные.
- Мышечные (имеют все мышечные края):
  - мышечные приточные;
  - мышечные трабекулярные;
  - мышечные отточные.
- Подартериальные (верхним краем дефекта являются полулунные клапаны).

#### **1.6. Клиническая картина**

Малые ДМЖП могут иметь скудную клиническую картину и часто протекать бессимптомно. Большие ДМЖП имеют два пика клинических проявлений. В течение первого года жизни ведущим клиническим синдромом является сердечная недостаточность, обусловленная максимальной величиной артериовенозного сброса, незрелостью миокарда и незрелостью механизмов компенсации. Протекающая на фоне гиперволемии малого круга кровообращения, она может осложняться развитием пневмонии. При благоприятном течении тяжесть сердечной недостаточности со временем уменьшается. Второй пик клинических проявлений обусловлен прогрессированием легочной гипертензии.

Дети с ДМЖП отстают в физическом развитии. Наличие акроцианоза является отражением сердечной недостаточности, диффузного цианоза – легочной гипертензии. При осмотре может обращать на себя внимание наличие сердечного горба. При аускультации

отмечается акцент II тона (нарастающий по мере роста давления в лёгочной артерии) и грубый систолический шум с максимумом в III-IV межреберье слева от грудины (убывающий по мере роста давления в лёгочной артерии).

## **2. Диагностика**

### **2.1. Жалобы и анамнез**

- При сборе анамнеза рекомендуется расспросить о наследственных заболеваниях в семье, наличии детей с врожденными пороками сердца (ВПС), наличии ВПС у ближайших родственников, наличии у матери во время беременности острой или хронической инфекции, о приеме лекарственных препаратов (индометацин, антигипертензивные, антибактериальные и др.) в первом триместре беременности, возрасте матери и количестве беременностей, наличие у матери сахарного диабета или других эндокринопатий [3-5].

**Уровень убедительности рекомендаций C** (уровень достоверности доказательств – 4)

- При сборе жалоб рекомендуется расспросить об одышке, сердцебиении, утомляемости, возникающих после физических нагрузок; плохой прибавке массы тела, частых инфекционных заболеваний легких [3-5].

**Уровень убедительности рекомендаций C** (уровень достоверности доказательств – 4).

**Комментарии:** *В зависимости от степени нарушения гемодинамики наблюдается очень большая вариабельность клинического течения ДМЖП. Состояние больного зависит от размера дефекта, легочно-сосудистого сопротивления и их изменений с возрастом.*

### **2.2. Физикальное обследование**

- При внешнем осмотре рекомендуется обратить внимание на форму грудной клетки [3-5].

**Уровень убедительности рекомендаций C** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** *Для большинства детей характерно раннее начало формирования сердечного горба, развивающийся в результате длительного давления увеличенных отделов сердца на переднюю стенку грудной клетки.*

- Рекомендуется выполнить пальпацию области сердца [3-5].

**Уровень убедительности рекомендаций C** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** *Систолическое "кошачье мурлыканье" обыкновенно лучше всего прощупывается приблизительно посередине грудины возле ее левого края. Как правило, симптом "кошачьего мурлыканья" бывает весьма отчетливым и относится к наиболее важным признакам дефекта межжелудочковой перегородки.*

- Рекомендуется выполнить аускультацию сердца [3-5].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** При аускультации сердца выслушивается грубый систолический шум, который обычно бывает максимальным в пределах левой нижней стеральной границы, резко акцентирован второй тон над легочной артерией. Когда давление в правом желудочке(ПЖ) низкое, шум ДМЖП «дующий» и пансистолический. При постепенном увеличении давления в ПЖ шум становится более низким, короче и мягче. Шумы при малых мышечных ДМЖП обычно очень высокие и занимают начало систолы только потому, что мышечное сокращение закрывает дефект.

### **2.3. Лабораторная диагностика.**

не имеет специфичности.

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

- Рекомендуется выполнение электрокардиографии (ЭКГ) [3-5].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** Как правило, при неосложненном ДМЖП преобладают явления перегрузки ЛЖ. У пациентов с большими ДМЖП и выраженной легочной гипертензией ЭКГ показывает гипертрофию обоих желудочков или изолированную гипертрофию ПЖ.

- Рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной клетки [3-5].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

**Комментарии:** Степень кардиомегалии и выраженности легочного рисунка напрямую зависит от величины шунта. У пациентов с малым ДМЖП рентгенография грудной клетки будет нормальной. Для детей первых 1,5-3 месяцев жизни с большими дефектами характерно нарастание степени легочной гиперволемии в динамике, что связано с физиологическим снижением общего легочного сопротивления и увеличением сброса слева направо. При наличии большого сброса крови слева направо имеются признаки увеличения левого предсердия, ЛЖ и усиление легочного рисунка. У пациентов с выраженной легочной гипертензией отсутствует увеличение ЛЖ, но имеется выбухание дуги легочной артерии и ослабление легочного рисунка на периферии легких.

- Рекомендуется выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) [3-5].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

**Комментарии:** Эхокардиографическое исследование дает информацию о локализации, размере, количестве дефектов, выраженности объемной перегрузки левого желудочка, степени легочной гипертензии. Эхокардиографическим признаком ДМЖП является перерыв



*эхосигнала в перегородке с обязательным наличием сброса, выявляемого в режиме цветного и непрерывно-волнового доплера. При постановке диагноза необходимо определить наличие аортальной регургитации и/или пролапса правой или некоронарной створок, особенно при наличии перимембранозных и мышечных отточных и подартериальных дефектов, а также следует исключить двухкамерный правый желудочек.*

- Выполнение магнитно-резонансной томографии (МРТ) рекомендуется в том случае, если результаты ЭхоКГ неубедительны, когда не удается получить достаточно данных, особенно при оценке степени перегрузки объемом левого желудочка или количественной оценке шунта [3-5,24].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

- Рекомендуется катетеризация камер сердца с ангиокардиографией при высоком легочном артериальном давлении (по данным ЭхоКГ) для определения легочного сосудистого сопротивления [3,5,13-16].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

**Комментарии:** *Несмотря на то, что в настоящее время выполнение катетеризации камер сердца и ангиокардиографии у больных с ДМЖП не является рутинным, в ряде случаев они могут быть необходимы для оценки гемодинамики малого круга кровообращения и обратимости легочной гипертензии, определения количества, положения и размеров ДМЖП, а также наличия сопутствующих аномалий развития. Катетеризация предполагает измерение давлений (систолического, диастолического, среднего) в легочной артерии и аорте, определение газового состава крови в обоих предсердиях, легочной артерии и аорте.*

## **2.5.Иная диагностика**

*Эхокардиография является основным исследованием, позволяющим поставить диагноз.*

- Дифференциальная диагностика рекомендуется со всеми пороками, которые могут осложняться высокой легочной гипертензией: общим открытым атриовентрикулярным каналом, общим артериальным стволом, дефектом аортолегочной перегородки, отхождением магистральных сосудов от правого желудочка, а также с изолированным стенозом легочной артерии, врожденной недостаточностью митрального клапана, стенозом аорты [3-5].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4)

## **3. Лечение**

### **3.1.Консервативное лечение**

*Тактика лечения ДМЖП определяется гемодинамической значимостью дефекта и известным для него прогнозом. Для детей, поддающихся терапии, возможна отложенная операция.*

- У детей первых недель жизни при признаках гиперволемии малого круга кровообращения и явлениях недостаточности кровообращения рекомендуется симптоматическая терапия [3,5,10].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

**Комментарии:** У пациентов с сердечной недостаточностью целесообразно сначала прибегнуть к терапии диуретиками и сердечными гликозидами. Возможно применение ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, которые облегчают антеградный кровоток из левого желудочка и тем самым уменьшают сброс через ДМЖП.

- Легочная вазодилатационная терапия рекомендуется у взрослых пациентов с высокой легочной гипертензией [13-16].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

### **3.2. Хирургическое лечение**

*Показаниями к хирургическому вмешательству являются сердечная недостаточность и задержка физического развития у детей, не поддающихся терапии.*

- Хирургическое лечение рекомендуется больным с ДМЖП при соотношении объемов кровотока по малому и большому кругам кровообращения ( $Q_p/Q_s$ ) более 2 и клиническими признаками перегрузки ЛЖ [5,8,11,12,17,18,32].

**Уровень убедительности рекомендаций В** (уровень достоверности доказательств – 1).

- Закрытие ДМЖП рекомендуется выполнять хирургам, имеющим опыт лечения ВПС [5,8,11,17,32].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- У детей первых трех месяцев жизни первичная коррекция ДМЖП рекомендуется при наличии тяжелой, неподдающейся лечению сердечной или дыхательной недостаточности [5,8,11,12,18].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- Суживание легочной артерии рекомендуется при множественных ДМЖП, ДМЖП с коарктацией аорты или бивентрикулярным прикреплением трехстворчатого клапана [3,5,8].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

**Комментарии:** В настоящее время суживание легочной артерии применяют только при наличии сопутствующих пороков и аномалий, затрудняющих первичную коррекцию ДМЖП.

- У детей старше 6 месяцев выполнение операции рекомендуется для предупреждения развития высокой легочной гипертензии [3,5,8].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- У бессимптомных больных с малыми ДМЖП старше одного года оперативное вмешательство рекомендуется для предупреждения желудочковой дисфункции, развития бактериального эндокардита, недостаточности аортального или трёхстворчатого клапанов при условии низкого риска оперативного вмешательства [3,5,8,20-23].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- Операция по устранению подаортального ДМЖП рекомендуется пациентам старше 6 месяцев при нарастании симптомов или общелегочного сосудистого сопротивления, а также всем пациентам старше одного года для предупреждения возникновения аортальной недостаточности при условии отсутствия высокой легочной гипертензии [20-23].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- Операцию по поводу изолированного ДМЖП рекомендуется выполнять путем ушивания или закрытия заплатой из биологического (ксено- или аутоперикарда) или синтетического материала (дакрона, политетрафторэтилена) [3,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

**Комментарии:** В настоящее время госпитальная летальность после пластики ДМЖП не превышает 1-3%. Предикторами ее развития являются период новорожденности, легочная гипертензия, множественные ДМЖП, коарктация аорты, обструкция выходов из желудочков сердца, аортальная недостаточность. Среди госпитальных осложнений необходимо отметить сердечную недостаточность, легочные гипертонические кризы, транзиторные или стойкие атрио-вентрикулярные блокады и блокады ножек пучка Гиса, суправентрикулярные и желудочковые (чаще, при использовании вентрикулотомных доступов) нарушения ритма.

- Рекомендуется тщательный интраоперационный осмотр мышечной межжелудочковой перегородки при помощи чреспищеводной ЭхоКГ для выявления сопутствующих ДМЖП, которые могут проявиться только после закрытия доминантного дефекта межжелудочковой перегородки [5,25].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- Сопутствующий стеноз ВОПЖ рекомендуется устранять при необходимости с пластикой ВОПЖ заплатой, аортальную недостаточность – протезированием или пластической реконструкцией аортального клапана, субаортальный стеноз - путем резекции субаортальной мембраны [5,25].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- Закрытие ДМЖП не рекомендуется пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией [5,13-17,32].

**Уровень убедительности рекомендаций В** (уровень достоверности доказательств – 3).

**Эндоваскулярные вмешательства**

- Закрытие ДМЖП окклюдером рекомендуется в тех случаях, когда дефект находится на достаточном расстоянии от трехстворчатого и аортального клапанов [26-29,32].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 2b).

**Комментарии:** Показаниями для катетерного закрытия ДМЖП могут являться остаточные дефекты после предшествующего хирургического закрытия, ятрогенные осложнения после хирургического протезирования аортального клапана. Чрескожное закрытие ДМЖП представляет собой альтернативу хирургическому лечению у пациентов с факторами высокого риска оперативного вмешательства, неоднократными предшествующими хирургическими вмешательствами, плохо доступными мышечными ДМЖП и ДМЖП типа «швейцарский сыр».

### **3.3. Иное лечение**

**Эффективная обезболивающая терапия (дети)**

- Рекомендуется пациентам для премедикации с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности применять опиаты и/или бензодиазепины в возрастных дозировках [33-35].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 1).

**Комментарии:** Дети до 6 месяцев в премедикации не нуждаются. Дети от 6 месяцев до 3 лет: в/м: мидазолам\*\* 0,3 мг/кг или диазепам\*\* 0,2 мг/кг; в/в: мидазолам 0,15 мг/кг или диазепам\*\* 0,1 мг/кг. Дети старше 3 лет: промедол\*\* 0,4 мг/кг, мидазолам\*\* или диазепам\*\* 0,2-0,3 мг/кг.

- Рекомендуется пациентам для индукции в наркоз и поддержания анестезии использовать: фентанил, пропофол, бензодиазепины, 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 [33-35].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 1).

**Комментарии:** Индукция: Дети до 3 лет: мидазолам\*\* 0,2 – 0,3 мг/кг; натрия оксибутират\*\* – 50-70 мг/кг; фентанил\*\* – 5-10 мкг/кг; севофлуран\*\* (моноиндукция). Дети старше 3 лет: мидазолам\*\* 0,2 – 0,3 мг/кг; натрия оксибутират\*\* – 50-70 мг/кг; пропофол\*\* 2-4 мг/кг; фентанил\*\* – 5-10 мкг/кг; севофлуран\*\* (моноиндукция). Поддержание анестезии: Дети до 3 лет: мидазолам\*\* 0,15 – 0,3 мг/кг/ч; натрия оксибутират\*\* – 30 -70 мг/кг/ч; фентанил\*\* – 2,5-5 мкг/кг/ч; севофлуран\*\* 1,2 - 1,5 МАК. Дети старше 3 лет: мидазолам\*\* 0,2 мг/кг/ч; пропофол\*\* 4-6 мг/кг/ч; фентанил\*\* – 2-5 мкг/кг/ч; севофлуран\*\* 1-1,3 МАК.

- Рекомендуется пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и нестероидные противовоспалительные препараты в возрастных дозировках [33-35].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 1).

**Комментарии:** Первые сутки после операции – внутримышечно тримеперидин\*\* 0,1 мг/кг каждые 6-8 часов, либо внутривенно - инфузия морфина\*\* 10-20 мкг/кг/час, далее нестероидные противовоспалительные препараты в возрастных дозировках. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\* в возрастных дозировках по показаниям.

**Эффективная обезболивающая терапия (взрослые)**

- Рекомендуется для премедикации с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности вечером накануне операции с целью уменьшения эмоционального стресса назначить таблетированные транквилизаторы и нейролептики. Для премедикации перед подачей пациента в операционную с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности применяются опиаты и/или бензодиазепины [33-35].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 1).

**Комментарии:** Вечером накануне операции: бензодиазепины (феназепам\*\*, лоразепам), атипичные нейролептики (тиоридазина гидрохлорид\*\*, сульпирид\*\*) в индивидуальных дозировках. Перед подачей в операционную в/м тримеперидин\*\* 2% -1,0; диазепам\*\* 10 мг; мидазолам\*\* 10 мг.

- Рекомендуется 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 [33-35].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 1).

*Комментарии:* Индукция: мидазолам\*\* 0,1 – 0,2 мг/кг; пропофол\*\* 1,5- 2,5 мг/кг; фентанил\*\* – 2-5 мкг/кг. Поддержание анестезии: мидазолам\*\* 0,1 – 0,3 мг/кг/ч; пропофол\*\* 4-6 мг/кг/ч; фентанил\*\* – 2-5 мг/кг/ч; севофлуран\*\* 1-1,3 МАК

- Рекомендуется для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и нестероидные противовоспалительные препараты в возрастных дозировках [33-35].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 1).

*Комментарии:* Первые сутки после операции – тримеперидин\*\* 20мг, либо морфин\*\* 10 мг каждые 6-8 часов, далее нестероидные противовоспалительные средства. При наличии специальных дозаторов эффективно применение пациент-контролируемой анальгезии фентанилом\*\*. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\* по показаниям.

#### **4. Реабилитация**

- В течение 2-3 недель после операции, либо 3 месяцев после нее пациенту рекомендуется пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [31,36].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- Рекомендуется ограничить физическую нагрузку в течение трех месяцев с момента выписки из стационара [31,36].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

*Комментарии:* Оперированные пациенты без легочной гипертензии и без сопутствующих пороков спустя 6 месяцев после оперативного лечения могут вести активный образ жизни и заниматься спортом (за исключением профессионального).

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение**

- Пациентам без остаточного ДМЖП, без сопутствующих пороков и с нормальным давлением в легочной артерии не рекомендуется наблюдаться в региональных центрах лечения ВПС, за исключением случаев направления на обследование кардиологом или врачом общей практики [5,17,25,31,32].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- Оперированным пациентам с сохраняющейся сердечной недостаточностью, резидуальным сбросом, легочной гипертензией, аортальной недостаточностью, обструкцией выводного тракта ПЖ и ЛЖ рекомендуется, как минимум, ежегодно проходить клиническое обследование [5,8,10-14,17-19, 28,31].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- Пациентам с малыми остаточными ДМЖП и без каких-либо других пороков сердца рекомендуется клиническое обследование каждые 3–5 лет [5,28,31].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- Пациентам после закрытия ДМЖП окклюдером рекомендуется проходить клиническое обследование каждые 1–2 года в зависимости от локализации ДМЖП и других факторов [5,26-29].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

**Комментарии:** *Послеоперационные проявления могут включать признаки и симптомы, связанные с инфекционным эндокардитом, аортальной недостаточностью, нарушениями проводимости, дисфункцией ЛЖ, легочной гипертензией, трикуспидальной регургитацией, рецидивирующим ДМЖП и желудочковыми аритмиям. Пациенты, у которых развивается бифасцикулярная блокада или транзиторная трифасцикулярная блокада после закрытия ДМЖП, имеют риск развития полной блокады сердца. Такие пациенты нуждаются в ежегодном обследовании (сбор анамнеза и ЭКГ, периодическое амбулаторное обследование).*

## **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**

- Рекомендуется своевременное выявление порока, обеспечение надлежащего ухода за ребенком с ДМЖП и выполнение оптимального хирургического вмешательства [3,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

- Профилактика эндокардита рекомендуется неоперированным пациентам с ДМЖП, а также оперированным больным в первые 6 месяцев после операции или при наличии резидуального сброса и сопутствующей клапанной патологии [23,25].

**Уровень убедительности рекомендаций С** (уровень достоверности доказательств – 4).

## **7. Организация медицинской помощи**

**Показания для плановой госпитализации:**

- 1) наличие симптомов недостаточности кровообращения;
- 2) наличие легочной гипертензии;

**Показания для экстренной госпитализации:**

- 1) ухудшение функционального статуса пациента в связи с прогрессированием симптомов недостаточности кровообращения;
- 2) инфекционный эндокардит.

**Показания к выписке пациента из стационара:**

- 1) отсутствие сброса на межжелудочковой перегородке после хирургической коррекции порока;
- 2) отсутствие симптомов недостаточности кровообращения.

**8. Критерии оценки качества медицинской помощи**

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
<b>Этап постановки диагноза</b>			
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента	4	C
2	Выполнена пальпация области сердца	4	C
3	Выполнена аускультация сердца	4	C
4	Выполнена электрокардиография	4	C
5	Выполнена рентгенография органов грудной клетки	4	C
6	Выполнена эхокардиография с применением режима цветного доплеровского картирования	4	C
<b>Этап консервативного и хирургического лечения</b>			
1	Проведена терапия диуретиками	4	C
2	Проведена терапия сердечными гликозидами	4	C
3	Выполнено оперативное вмешательство по устранению дефекта межжелудочковой перегородки	4	C
<b>Этап послеоперационного контроля</b>			
1	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара	4	C
2	Выполнена реабилитация после операции	4	C

**9. Список литературы**

1. Hoffman JL, Kaplan S. //The incidence of congenital heart disease. //J Am Coll Cardiol. 2002;39:1890–900.



2. Du ZD, Roguin N, Wu XJ.// Spontaneous closure of muscular ventricular septal defect identified by echocardiography in neonates.// *Cardiol Young*. 1998;8:500–5. 277.
3. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996
4. Soto B, Becker AE, Moulaert AJ et al.// Classification of ventricular septal defects.// *Br Heart J*. 1980; 43(3): 332–343.
5. 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.
6. Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, et al. //Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age.//*Pediatr Int*. 2008;50(5):632-5.
7. Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 2000;69:S25–S35.
8. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, et al.// Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. //*Circulation*. 1993;87:I38-I51.
9. Miyake T, Shinohara T, Inoue T, Marutani S, Takemura T. //Spontaneous closure of muscular trabecular ventricular septal defect: comparison of defect positions //*Acta Paediatr*. 2011,100(10):e158-62.
10. Клинические рекомендации: Хроническая сердечная недостаточность у детей. <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/259> (дата обращения 27.10.2019г.).
11. Данилов Т.Ю. // Результаты хирургического лечения ДМЖП с аортальной недостаточностью // Дисс.канд.мед.наук, М., 2001
12. Орозматов Т.Т. // Осложнения естественного течения и результаты хирургического лечения дефекта межжелудочковой перегородки у взрослых больных// Дисс.канд.мед.наук, М., 2013.
13. Горбачевский С.В. // Легочная гипертензия при дефекте межжелудочковой перегородки //Кардиология, 1990, 30(3):116-9.
14. Клинические рекомендации: Легочная гипертензия. <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/136> (дата обращения 27.10.2019г.).
15. Engelfriet PM, Duffels MG, Möller T, et al. //Pulmonary arterial hypertension in adults born with a heart septal defect: the Euro Heart Survey on adult congenital heart disease.// *Heart*. 2007;93(6):682-7.

16. Williams R, Houser L, Miner P, Aboulhosn J.// Efficacy and safety of bosentan in adults with simple and complex Eisenmenger's syndrome. //Congenit Heart Dis. 2012;7(1):12-5.
17. 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.
18. Neumayer U, Stone S, Somerville J. //Small ventricular septal defects in adults. //Eur Heart J. 1998;19:1573–82.
19. Onat T, Ahunbay G, Batmaz G, Celebi A. //The natural course of isolated ventricular septal defect during adolescence. //PediatrCardiol. 1998;19: 230–4.
20. Tomita H, Arakaki Y, Ono Y, Yamada O. et al. //Severity indices of right coronary cusp prolapse and aortic regurgitation complicating ventricular septal defect in the outlet septum: which defect should be closed? //Circ J. 2004, 68(2):139-43.
21. Tweddell JS, Pelech AN, Frommelt PC.// Ventricular septal defect and aortic valve regurgitation: pathophysiology and indications for surgery.// SeminThorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2006:1, 47-52.
22. Подзолков В.П., Зеленикин М.М., Сабиров Б.Н.и др. //Современные подходы к хирургическому лечению аневризмы синуса Вальсальвы // Груд.и сердечно-сосуд. Хир., 2012, 4, с. 9-13.
23. Li W, Somerville J.// Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population.// Eur Heart J. 1998;19(1):166-73.
24. Debl K, Djavidani B, Buchner S, et al. // Quantification of left-to-right shunting in adult congenital heart disease: phase-contrast cine MRI compared with invasive oximetry.// Br J Radiol. 2009;82(977):386-91.
25. Chaudhry TA, Younas M, Baig A. //Ventricular septal defect and associated complications. // J Pak Med Assoc. 2011 Oct;61(10):1001-4.
26. Dua JS, Carminati M, Lucente M, et al. // Transcatheter closure of postsurgical residual ventricular septal defects: early and mid-term results.// Catheter Cardiovasc Interv. 2010, 1;75(2):246-55.

27. Lim DS, Forbes TJ, Rothman A, et al. // Transcatheter closure of high-risk muscular ventricular septal defects with the CardioSEALoccluder: initial report from the CardioSEAL VSD registry.// Catheter Cardiovasc Interv. 2007, 1;70(5):740-4.
28. Holzer R, Balzer D, Cao QL, Lock K, Hijazi ZM. //Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and mid-term results of a US registry. //J Am Coll Cardiol. 2004;43:1257–63.
29. Chessa M, Butera G, Negura D, et al. // Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects in adult: mid-term results and complications. // Int J Cardiol. 2009;133(1):70-3.
30. Chiu SN, Wang JK, Lin MT. et al.// Progression of aortic regurgitation after surgical repair of outlet-type ventricular septal defects. //Am Heart J. 2007;153(2):336-42.
31. BolRaap G, Meijboom FJ, Kappetein AP, et al. //Long-term follow-up and quality of life after closure of ventricular septal defect in adults.// Eur J Cardiothorac Surg. 2007 32(2):215-9.
32. Warnes CA., Williams RG., Bashore TM et al. //ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease// Circulation.2008;118:e714-e833.
33. 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.
34. 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.
35. 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.
36. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
37. Фальковский Г.Э., Крупянко С.М. Сердце ребенка: книга для родителей о врожденных пороках сердца. – М.: Никая, 2011.

## Приложение А1. Состав рабочей группы

### В разработке

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-педиатр
2. Врач-кардиолог
3. Врач-сердечно-сосудистый хирург
4. Врач-торакальный хирург
5. Врач ультразвуковой диагностики

### 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 П2. 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

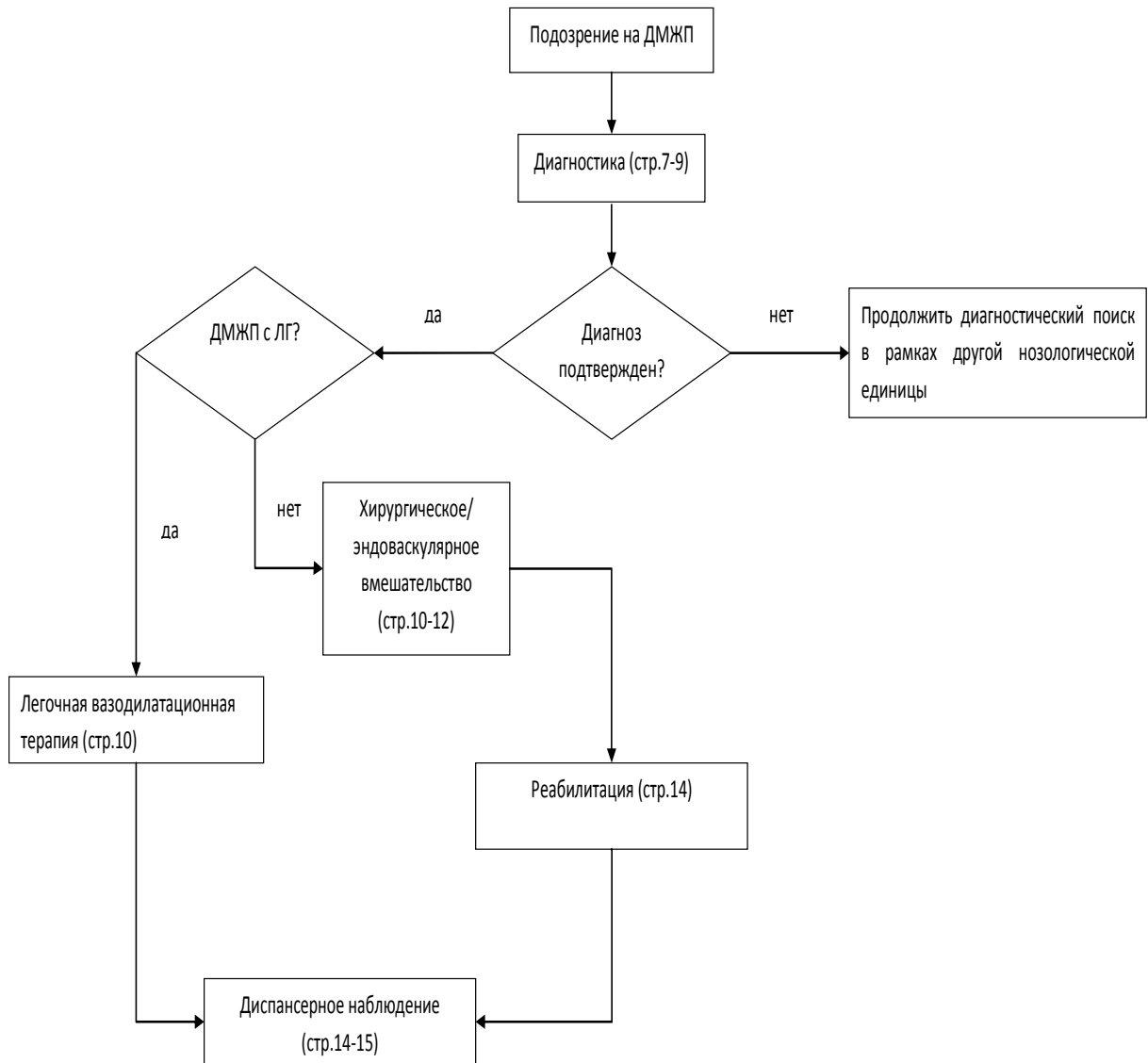
### Порядок обновления клинических рекомендаций

Клинические рекомендации обновляются рабочей группой каждые 3 года и утверждаются профильной комиссией при Главном внештатном специалисте – сердечно-сосудистом хирурге МЗ России.

### **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**

Дефект межжелудочковой перегородки - самый частый врожденный порок сердца. Дефект, т.е. отверстие в перегородке, разъединяющий правый и левый желудочки, бывает единственным нарушением нормального развития сердца, или частью другого, более сложного порока.

Межжелудочковая перегородка - это мощная мышечная преграда, образующая внутренние стенки как правого, так и левого желудочка, и в каждом - составляющая примерно 1/3 их общей площади. Она так же участвует в процессе сокращения и расслабления сердца при каждом цикле, как и остальные части желудочковых стенок. У плода она образуется из трех составных частей. На 4-5 неделе беременности все эти составные части должны точно сопоставиться и соединиться друг с другом. Если же этого по каким-то причинам не происходит, в перегородке остается отверстие, или дефект. Вскоре после рождения и установления нормального кровотока в обоих кругах кровообращения возникает значительная разница в давлении между левым и правым желудочками. И тогда кровь из левого желудочка начинает нагнетаться одновременно и в аорту, т.е. туда, куда и следует, и через дефект - в правый желудочек, где ее быть не должно. То есть при каждом сокращении сердца происходит сброс крови слева направо. В такой ситуации правый желудочек вынужден работать с увеличенной нагрузкой, чтобы перекачать этот лишний объем, да к тому же уже окисленной крови, снова в легкие и в левые отделы.

Дефекты межжелудочковой перегородки могут быть "типичными", т.е. наиболее часто встречающимися, и занимать участок верхней части перегородки. Они могут быть мышечными, т.е. располагаться ближе к верхушке, и, наконец, высокими, под клапанами легочной артерии, единичными или множественными (т.е. больше одного). Запомните: чем громче "шум в сердце", тем меньше дефект. В большинстве случаев, примерно в 65-75%, такие дефекты закрываются сами, спонтанно, и, если не появились дополнительные симптомы, можно спокойно ждать 4-5 и даже более лет. Но если ребенок достиг школьного возраста, оставаясь бессимптомным, то вам тем не менее могут операцию предложить. Дело в том, что при заболевании ребенка какой-либо детской инфекцией или даже при простом удалении испорченного зуба при наличии дефекта межжелудочковой перегородки возможно развитие эндокардита, т.е. воспалительного процесса внутренней оболочки сердечных камер. И, хотя такая вероятность очень мала - всего 1-2% случаев, она существует. В таком случае дефект закрывают скорее из профилактических, чем клинических соображений [37].

Большие дефекты - это уже другая история, гораздо более опасная. Сразу после первого вдоха ребенка поток крови из левого желудочка делится на два - в аорту и в дефект, и они равны по объему. В тяжелой ситуации оказывается не только сердце, но и сосуды легких: правые отделы и сосуды легких переполняются возросшим объемом лишней крови, поступающей через дефект. Важнейшими показателями такого развития событий являются давление в легочной артерии и величина сброса. Эти данные дает сегодня ультразвуковое исследование (УЗИ) и зондирование полостей сердца. Повышение давления в малом круге говорит о легочной гипертензии - самом грозном последствии большого сброса слева направо. Включаются многочисленные механизмы компенсации: увеличивается мышечная масса желудочков, приспособляются и сосуды легких, вначале принимая в себя излишний объем крови, потом - утолщая стенки артерий и артериол, делая их более плотными и менее эластичными. Этот период - опасный, т.к. состояние ребенка может клинически существенно улучшиться, но это улучшение обманчиво, и момент оперативного вмешательства может быть упущен. Если эта ситуация продолжается довольно долго - несколько месяцев или лет, то в какой-то момент давления в правом и левом желудочках сравниваются во все фазы сердечного цикла и сброса через дефект уже не происходит. А потом давление в правом желудочке может оказаться выше, чем в левом, и тогда начинается так называемый "обратный сброс", и венозная кровь будет через дефект поступать в артериальную систему - в большой круг. Больной "синеет". Мы описали эту картину, чтобы было понятно, что такой порок, как дефект межжелудочковой перегородки, который очень просто и безопасно закрыть на ранних стадиях, становится пороком, при котором закрытие теряет свой смысл, и оперировать уже поздно. Речь тут идет, напомним, только о больших дефектах или о тех случаях, когда отверстий в перегородки - несколько [37].

На что же нужно обращать внимание, чтобы вовремя избежать такого развития событий?

Главный показатель периода новорожденности - прибавка веса. У детей постарше на этом фоне случаются частые простуды, которые становятся длительными и могут переходить в воспаления легких. Так может продолжаться несколько месяцев, и, если причина - ДМЖП, такой ребенок должен быть под постоянным наблюдением кардиолога, а если явления не проходят, вероятно, он будет получать сердечные препараты в виде дигоксина, улучшающий работу сердца, или даже легкие мочегонные средства для купирования признаков сердечной недостаточности, с которой можно бороться консервативно. Но только пока.



На фоне лекарственной терапии симптомы могут пройти или значительно уменьшиться. Но если ничего не меняется, если размеры сердца увеличиваются и размеры дефекта на УЗИ остаются прежними - надо обращаться к хирургам.

В первые несколько месяцев жизни дефекты межжелудочковой перегородки, даже большие, могут уменьшиться или закрыться самостоятельно. Если ребенку лучше не становится - ждать нельзя, поскольку ситуация может перейти в ту, которая была описана выше, и оперировать будет уже поздно.

Самые лучшие результаты хирургии бывают после устранения больших ДМЖП в возрасте до двух - двух с половиной лет, когда у ребенка есть признаки сердечной недостаточности. Тогда еще все процессы - обратимы. Сердце быстро уменьшается в размерах и кровотоки в обоих кругах нормализуются [37].

Хирургическое лечение является единственным методом и позволяет полностью устранить порок и его последствия. Операция устранения дефекта межжелудочковой перегородки относится к открытым, поскольку нужно вскрыть полости сердца, и поэтому она делается с применением искусственного кровообращения. Дефекты межжелудочковой перегородки закрывают ушиванием отверстия или чаще всего с помощью заплатки из синтетического материала, который быстро покрывается собственной тканью сердца. Сейчас применяют и рентгенхирургические методы закрытия дефектов, но это не всегда возможно, зависит от анатомической локализации дефекта и квалификации рентгенхирурга.