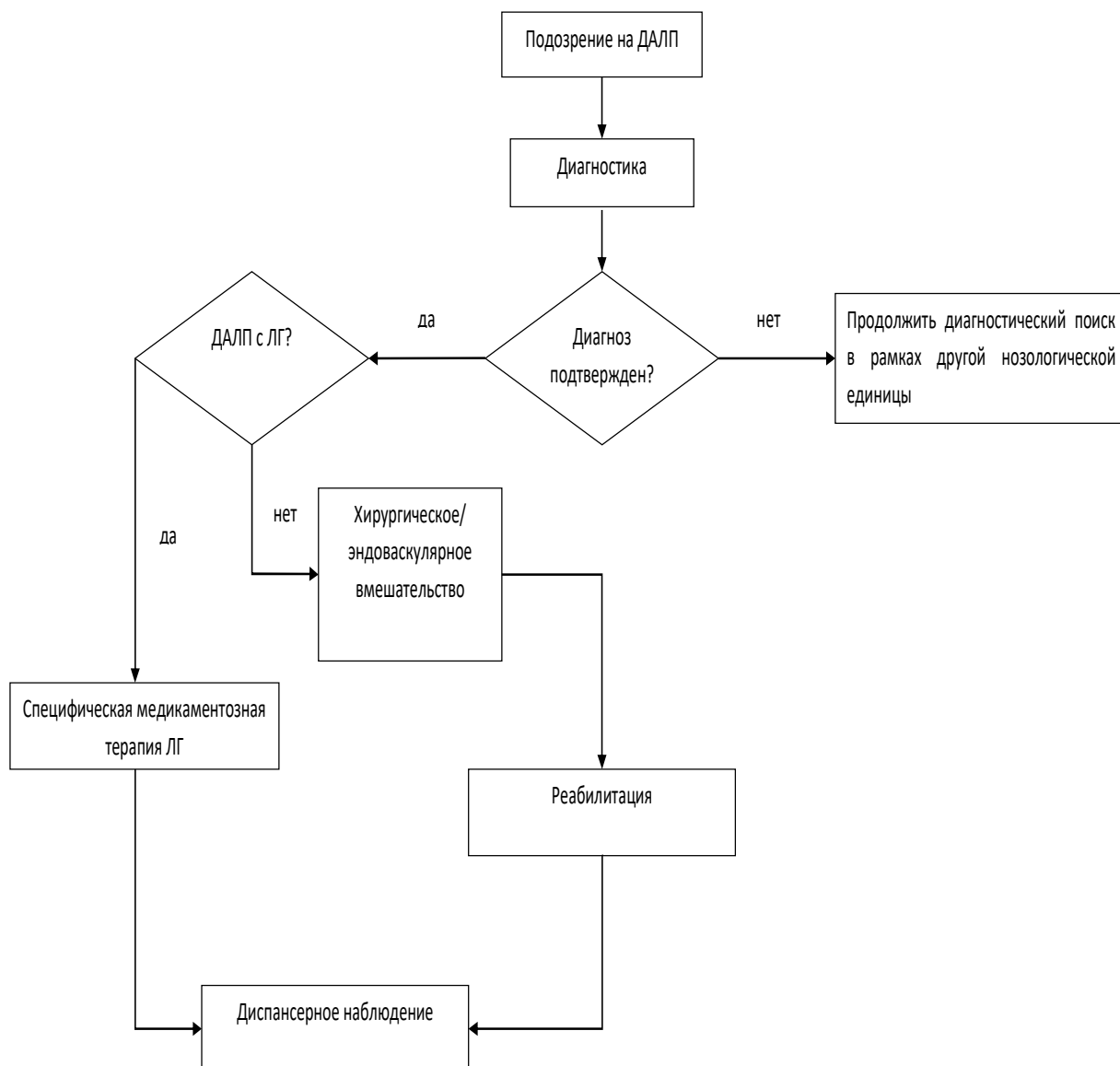


## Приложение Б. Алгоритмы действий врача



## Приложение В. Информация для пациента

Дефект аорто-легочной перегородки – достаточно редкий врожденный порок сердца. Дефект – это отверстие в аорто-легочной перегородке, которое в данном случае является

сообщением между аортой и легочной артерией. Последние являются двумя основными сосудами, они же являются магистральными, и осуществляют в норме системное и легочное кровообращение соответственно. Режимы кровообращения в этих сосудах значительно отличаются, и в аорте, в норме, давление существенно выше, чем в легочной артерии. Также, в норме, после рождения эти сосуды, после закрытия фетальных коммуникаций, перестают сообщаться непосредственно. У плода магистральные сосуды формируются из зоны, относящейся к т.н. второму сердечному полю, из которого формируются выносящие тракты. На 4-5 неделе беременности область сосудистого пучка подвергается скручиванию и сосуды разделяется друг от друга. Если же этого по каким-то причинам не происходит, в перегородке между магистральными сосудами 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, соответственно, между аортой и легочной артерией. И тогда кровь из аорты начинает нагнетаться одновременно и в аорту, и в легочную артерию, т.е. где ее быть не должно. То есть при каждом сокращении сердца происходит сброс крови слева направо. В такой ситуации левый 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. Возрастает нагрузка и на правый желудочек, работающий под увеличенным давлением изгнания.

Дефекты аорто-легочной перегородки могут быть различными по размеру и локализации, т.е. занимать определенный участок перегородки будет отсутствовать ближе или дальше от клапанов аорты и легочной артерии. Они могут быть небольшими или, напротив, иметь весьма большие размеры с формированием выраженного дефицита тканей, представляющего сложности даже для хирургического лечения. Запомните все же, что обычно встречаются пусть не гигантские, но гемодинамически значимые или т.н. нерестриктивные аорто-легочные дефекты перегородки. Усугубляет ситуацию тот факт, что описания спонтанного закрытия или излечения от этого порока, в отличие, к примеру, от дефекта межжелудочковой перегородки, не существует. В большинстве случаев, такие дефекты приводят к быстрому формированию высокой легочной гипертензии, часто неоперабельному состоянию в ближайшие несколько лет. При этом крайне маловероятно, чтобы ребенок достиг хотя бы раннего или дошкольного возраста, оставаясь бессимптомным. Еще до развития легочной гипертензии таких детей ожидает ухудшение общего состояния, и это не только замедление общего развития. Резкие нарушения гемодинамики, которые возникают при данном пороке сердца, в типичных случаях сопровождающиеся большим сбросом крови в легкие через сам дефект, приводят к тяжелой

сердечной недостаточности. Указанное осложнение может развиваться уже в ближайшие недели, и даже дни после рождения. К тому же, назначение лекарственного лечения далеко не всегда позволяет контролировать состояние таких больных.

Высокую опасность представляют респираторные заболевания, к которым при указанном пороке больные с дефектом аорто-легочной перегородки очень склонны. Дело в том, что при заболевании ребенка какой-либо детской инфекцией или даже при обычной простуде при наличии дефекта аорто-легочной перегородки возможно развитие тяжелого состояния. Фактически, эти факторы, т.е. наличие порока и осложнения со стороны легких, полностью взаимосвязаны и последние, являясь осложнением собственно порока сердца, отягощают его течение. Это ситуация, когда речь идет уже о сердечно-легочной недостаточности.

Таким образом, естественное течение порока в большинстве случаев имеет неблагоприятный прогноз, и большая часть таких детей не доживает до своего первого дня рождения.

Высокая легочная гипертензия - это уже другая история, которая в широком понимании имеет отношение к детям после периода новорожденности, но не менее опасная, чем сердечная недостаточность. Та незначительная когорта детей, которая переживает первые непростые месяцы своей жизни, подвергается другому испытанию. 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 повышенное 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, о значимых дефектах, которые встречаются, к сожалению, в большинстве случаев.

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 - ДАЛП, то симптомы сами не пройдут. Такой ребенок с момента постановки диагноза должен быть под постоянным наблюдением кардиолога, а если явления не проходят, вероятно, будут назначены препараты для купирования признаков сердечной недостаточности. На фоне лекарственной терапии симптомы могут пройти или значительно уменьшиться, и оперативное лечение может быть выполнено на фоне стабильного состояния, что существенно снижает его риск. Но если ничего не меняется, если размеры сердца увеличиваются и размеры дефекта на УЗИ остаются прежними - надо обращаться к хирургам как можно быстрее.

Еще раз следует подчеркнуть, что уже в первые несколько месяцев жизни дефекты аорто-легочной перегородки часто сопровождаются развитием тяжелых осложнений. Эти сообщения аорты и легочной артерии, даже не очень большие, не только не могут уменьшиться, тем более 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 ДАЛП в грудном возрасте, даже когда у ребенка есть признаки сердечной недостаточности. Тогда еще все процессы - обратимы. Сердце быстро уменьшается в размерах и кровоток в обоих кругах нормализуется.

Хирургическое лечение является единственным методом и позволяет полностью устранить порок и его последствия. Операция устранения дефекта аорто-легочной перегородки относится к открытым (хотя описаны и периодически рассматриваются и эндоваскулярные вмешательства), поскольку нужно вскрыть полости сердца, и поэтому она делается с применением искусственного кровообращения. Дефекты аорто-легочной перегородки закрывают перевязкой, клипированием отверстия, или чаще всего с помощью заплат из синтетического материала, который быстро покрывается собственной тканью сердца. Как уже сказано, сейчас применяют и рентгенхирургические методы закрытия дефектов, но это не всегда возможно, зависит от анатомической локализации дефекта и

квалификации врача по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению.

ДАЛП при отсутствии хирургического лечения приводит к повышению давления в сосудах легких - ЛГ, при наличии дополнительных гемодинамических признаков – ЛГ. Больные обычно жалуются на одышку, головокружение и усталость, слабость, и выраженность этих признаков обычно усугубляется с развитием болезни. Имеется множество тестов и методов обследования, используемых для установления диагноза, о которых Вам расскажет лечащий врач.

Большинство из тех немногочисленных пациентов, достигших взрослого состояния без оперативного лечения, отмечают, что им становится не по силам тот активный образ жизни, к которому они привыкли. Следует пересмотреть ритм повседневной активности и адаптироваться к тому уровню физических нагрузок, который не причиняет дискомфорта. При осложнении ЛГ развитием сердечной недостаточности следует ограничить объем выпитой жидкости: не рекомендуется выпивать более 1,5 литров в день, а также снизить употребление поваренной соли, в которой содержится натрий, регулирующий баланс жидкости в организме. Когда содержание жидкости в тканях увеличивается, объем крови также увеличивается, что повышает нагрузку на Ваше сердце. Один из самых эффективных способов снизить нагрузку на сердце – это уменьшение количества соли, употребляемой в пищу. Диета с низким содержанием соли окажет большее влияние на Ваше здоровье, если она будет сочетать продукты, богатые кальцием, магнием, калием, и фосфором.

Для нормализации водного баланса измерьте количество жидкости, которую Вы пьете каждый день, по крайней мере, в течение первых нескольких недель. Учитывайте воду, которой Вы запиваете таблетки, а также супы, свежие овощи и фрукты мороженое, желе. Взвешивайтесь ежедневно. Увеличение веса – один из первых знаков, что Вы задерживаете жидкость. Если Вы отмечаете увеличение веса при прежнем режиме питания, необходимо уведомить об этом своего врача.

Если Вы вели до болезни спортивный образ жизни, посоветуйтесь со своим врачом, насколько целесообразны для Вас занятия спортом. Занятие необходимо остановить при появлении дурноты, усталости, ощущения сдавливания в груди, учащенного сердцебиения или усиления одышки. Избегайте физической активности на улице при низкой температуре, высокой влажности.

В настоящее время нет лекарства, излечивающего ЛГ. Однако имеются другие лекарственные препараты, способствующие улучшению и помогающие больным улучшать физическое состояние. Врач подберет адекватное лечение и объяснит достоинства и преимущества различных его вариантов. Подбор терапии осуществляется индивидуально, помните, что все пациенты разные, и Ваш доктор подберет Вам вариант лечения, лучший

при вашем случае. Пациенту с установленным диагнозом ЛГ показано тщательное амбулаторное наблюдение с визитами к врачу каждые 6-12 мес.

Всем пациентам, совершающим авиаперелеты в другие страны, рекомендуется иметь при себе медицинские документы о диагнозе, местонахождении ближайшего местного центра ЛГ, контактной информации с ним.

## **Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях**

### **Тест 6-минутной ходьбы**

Название на русском языке: тест 6-минутной ходьбы

Оригинальное название: The six minute walking test (6MWT)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Laboratories, A. T. S. C. o. P. S. f. C. P. F. (2002) ["ATS statement: guidelines for the six-minute walk test." Am J Respir Crit Care Med 166(1): 111 - 117. [160].

Тип (подчеркнуть):

шкала оценки

индекс

вопросник

другое

Назначение: один из методов диагностики сердечной недостаточности, но используется больше не с целью ее подтверждения, а для определения функционального класса. Также предполагает определение выносливости пациентов с целью оценки эффективности терапии.

Содержание: В тесте оценивается дистанция в метрах, пройденная пациентом за 6 минут без вынужденных остановок.

Ключ (интерпретация): проводится сравнение с результатами теста, проведенного ранее (до начала терапии, на фоне терапии и т.д.)

6MWT - тест 6-минутной ходьбы (6 minutes walking test, 6MWT)

Тест прост в выполнении, не требует сложного оборудования, и его можно проводить как в стационарных, так и в амбулаторных условиях. Тест позволяет оценить уровень повседневной активности больных, а его результаты хорошо коррелируют с показателями качества жизни, кроме того, их можно использовать в качестве дополнительных критериев оценки эффективности лечения и реабилитации больных.

Показания к проведению теста с 6-минутной ходьбой

Оценка функционального статуса при ВПС, сопровождающихся ЛГ

Оценка прогноза у таких больных в отношении развития осложнений при сердечной недостаточности и легочной гипертензии.

Следует помнить, что для данного теста имеются следующие абсолютные противопоказания: заболевания опорно-двигательного аппарата, препятствующие выполнению пробы, нестабильная стенокардия напряжения и инфаркт миокарда,