

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель Министра

Д.Л. Пиневич

«15 » июня 2017 г.

Регистрационный № 110-1117

**МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО У
ДЕТЕЙ НА ОСНОВЕ РЕНТГЕНОЭНДОВАСКУЛЯРНОГО
СТЕНТИРОВАНИЯ ВЫХОДНОГО ТРАКТА ПРАВОГО
ЖЕЛУДОЧКА**

Инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК:

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр детской хирургии»

АВТОРЫ:

канд. мед. наук Дроздовский К.В., Савчук А.И., Шевченко Н.С.,
Линник Ю.И., Башкевич А.В., Дедович В.В., Королькова Е.В.,
Турчинова И.Г., Жук А.Ю.

Минск, 2017

1. В настоящей инструкции по применению (далее – Инструкция) представлен метод хирургического лечения тетрады Фалло у детей на основе рентгеноэндоваскулярного стентирования выходного тракта правого желудочка, который устанавливает основные требования к проведению этапного оперативного лечения тетрады Фалло у детей путем паллиативного рентгеноэндоваскулярного стентирования выходного тракта правого желудочка (далее – ВТПЖ) (является альтернативой наложения межсистемного аорто-легочного анастомоза) с последующей радикальной хирургической коррекцией данного врожденного порока сердца (далее – ВПС) в условиях искусственного кровообращения.

2. При наличии состояний, не предусмотренных настоящей Инструкцией, тактика хирургического лечения тетрады Фалло у детей определяется в индивидуальном порядке либо в соответствии с иными утвержденными клиническими протоколами.

3. Настоящая Инструкция предназначена для врачей-кардиохирургов, врачей-кардиологов, врачей-рентгеноэндоваскулярных хирургов, врачей-анестезиологов-реаниматологов учреждений здравоохранения, занимающихся оказанием специализированной медицинской помощи детскому населению с ВПС в стационарных условиях.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

4. Показанием к применению Инструкции может являться наличие любого из абсолютных либо любого из относительных показаний:

4.1. абсолютные показания:

4.1.1. тетрада Фалло, сопровождающаяся одышечно-цианотическими приступами на фоне приема лекарственных средств из группы бета-блокаторов адренорецепторов;

4.1.2. тетрада Фалло в сочетании с факторами, повышающими риск одномоментной радикальной хирургической коррекции ВПС:

4.1.2.1. гипоплазия ветвей легочной артерии (Z-score ветвей легочной артерии с учетом площади поверхности тела пациента не более -2 либо индекс Nakata менее $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$, либо индекс McGoon менее 1,2);

4.1.2.2. вторичное недоразвитие левого желудочка (удельный конечно-диастолический объем (далее – УКДО) с учетом площади поверхности тела пациента менее $25 \text{ мл}/\text{м}^2$, Z-score митрального клапана с учетом площади поверхности тела пациента не более -2);

4.1.2.3. вес ребенка менее 3 кг;

4.1.2.4. недоношенность (срок гестации менее 37 недель);

4.1.2.5. сопутствующая патология (инфекция, острое нарушение мозгового кровообращения и пр.);

4.1.3. тетрада Фалло, сопровождающаяся уровнем насыщения кислородом капиллярной крови менее 75% (по результатам пульсоксиметрии (SpO_2) либо анализа кислотно-щелочного состояния (далее – КЩС) капиллярной крови) при условии высокого риска одномоментной радикальной хирургической коррекции ВПС;

4.2. относительные показания:

4.2.1. тетрада Фалло, сопровождающаяся одышечно-цианотическими приступами на фоне отсутствия постоянного приема лекарственных средств из группы бета-блокаторов адренорецепторов;

4.2.2. тетрада Фалло у ребенка, возраст которого составляет не более 5 мес. при условии отсутствия должного опыта в выполнении радикальной хирургической коррекции данного ВПС у подобной категории пациентов;

4.2.3. тетрада Фалло у ребенка, вес которого составляет не более 5 кг при условии отсутствия должного опыта в выполнении радикальной

хирургической коррекции данного ВПС у подобной категории пациентов.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ

5. Противопоказанием для применения Инструкции является наличие любого из абсолютных противопоказаний либо одного из относительных противопоказаний при соблюдении соответствующего ему условия:

5.1. абсолютные противопоказания:

5.1.1. тетрада Фалло, характеризующаяся возможностью выполнения первичной радикальной хирургической коррекции данного ВПС со стандартными рисками исхода оперативного вмешательства;

5.1.2. тетрада Фалло, сочетающаяся с наличием гемодинамически значимых коронарно-правожелудочковых фистул;

5.1.3. тетрада Фалло, сочетающаяся с атрезией легочной артерии II, III и IV типов по классификации J. Somerville;

5.1.4. тетрада Фалло, сопровождающаяся наличием острых либо хронических сопутствующих заболеваний в стадии декомпенсации и значительно утяжеляющих состояние пациента;

5.1.5. тетрада Фалло, сопровождающаяся терминальным состоянием пациента;

5.2. относительные противопоказания:

5.2.1. тетрада Фалло, сочетающаяся с атрезией (в том числе гемодинамической) легочной артерии I типа по классификации J. Somerville – в случае невозможности выполнения реканализации легочной артерии с использованием радиочастотной абляции и рентгеноэндоваскулярной баллонной дилатации переходит в разряд абсолютных противопоказаний;

5.2.2. тетрада Фалло, сочетающаяся с пересечением ВТПЖ ветвью коронарной артерии – в случае анатомии коронарных артерий соответ-

ствующей вариантам 1-6 согласно приложению 1 настоящей Инструкции, из-за высокого риска повреждения коронарных артерий во время проведения радикальной хирургической коррекции тетрады Фалло выполняется паллиативная коррекция ВПС путем наложения межсистемного аортолегочного анастомоза.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМЫХ МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЙ И ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ

6. Необходимые медицинские изделия:

6.1. аппарат ультразвуковой диагностики с возможностью выполнения трансторакальный и транспищеводной эхокардиографии (далее – ЭхоКГ) у новорожденных и детей в возрасте до 18 лет в В-режиме, М-режиме, режимах непрерывноволнового и импульсноволнового доплера, цветового доплеровского картирования, с соответствующим программным обеспечением необходимым для проведения кардиологических расчетов;

6.2. двухпроекционный ангиографический аппарат и станция с программным обеспечением необходимым для проведения ангиокардиографии (далее – АКГ) и рентгеноэндоваскулярных хирургических вмешательств у новорожденных и детей в возрасте до 18 лет;

6.3. наркозно-дыхательный аппарат с сопутствующим расходным материалом, необходимыми для проведения ингаляционного наркоза и искусственной вентиляции легких (далее – ИВЛ) у новорожденных и детей в возрасте до 18 лет;

6.4. медицинский монитор с сопутствующим расходным материалом, позволяющий осуществлять в режиме реального времени одновременную регистрацию следующих параметров и показателей: электрокардиограмму (далее – ЭКГ) по одному либо нескольким стандартным отве-

дениям, частоту сердечных сокращений (далее – ЧСС), инвазивное и неинвазивное артериальное давление (далее – АД), центральное венозное давление (далее – ЦВД), уровень чрескожной сатурации, температуру тела по двум каналам;

6.5. аппарат искусственного кровообращения (далее – ИК) с сопутствующим расходным материалом, необходимым для проведения искусственного кровообращения у новорожденных и детей в возрасте до 18 лет;

6.6. одноразовый расходный инструментарий для проведения диагностической АКГ: интродьюссеры 4-6F, диагностические и доставочные катетеры типа Berman, PigTail, Multipurpose, Judkins right размерами 4-6F, проводники диаметром 0.014”, 0.021”, 0.035”, линии высокого давления для тонометрии и подачи контрастного препарата;

6.7. баллонные катетеры для вальвулопластики с необходимым расходным материалом, шприцы высокого давления объемом не менее 25 мл с максимальным давлением не менее 16 атмосфер;

6.8. коронарные и периферические стенты из медицинской стали либо кобальт-хромового сплава номинальным диаметром от 4 до 10 мм и длиной от 12 до 26 мм.

7. Необходимые лекарственные средства: гепарин, протамина сульфат, простагландин Е1, атракурия брезилат, атропин, севофлюран, изофлюран, фентанил, нитропруссид натрия, фенилэфрин, дофамин, адреналина гидрохлорид, норадреналин, милrinон, ацетилсалициловая кислота.

ТЕХНОЛОГИЯ ВЫПОЛНЕНИЯ РЕНТГЕНОЭНДОВАСКУЛЯРНОГО СТЕНТИРОВАНИЯ ВТПЖ У ДЕТЕЙ ПРИ ТЕТРАДЕ ФАЛЛО

8. Анестезиологическое пособие и мониторинг витальных функций

ций пациента во время выполнения рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ у детей при тетраде Фалло:

8.1. анестезиологическое пособие:

8.1.1. рентгеноэндоваскулярное стентирование ВТПЖ осуществляется в условиях интубационного наркоза с ИВЛ и миорелаксацией;

8.1.2. с целью профилактики гипотермии пациента рекомендуется применение соответствующих систем обогрева;

8.1.3. для поддержания у пациента адекватной сатурации (SpO_2 по данным пульсоксиметрии более 80%) во время оперативного вмешательства возможно использование дыхательной смеси с высоким содержанием кислорода и (либо) титрование препаратов простагландина Е1 (для поддержания функционирования открытого артериального протока (далее – ОАП) в условиях дуктусзависимой гемодинамики ВПС);

8.2. мониторинг витальных функций осуществляется путем:

8.2.1. непрерывного в режиме реального времени контроля ЧСС и ЭКГ сердца в одном из стандартных отведений (при необходимости в 3-х либо 6-и стандартных отведениях), уровня чрескожной сатурации (SpO_2) методом пульсоксиметрии, уровня АД инвазивным методом, уровня ЦВД, ректальной и кожной температуры тела пациента, параметров ИВЛ;

8.2.2. периодического контроля показателей КЩС и уровня электролитов артериальной либо венозной крови (до начала, после окончания и в процессе выполнения рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ с интервалом в 20 мин), уровня гемоглобина и гематокрита (до начала, после окончания и в процессе выполнения рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ с интервалом в 20 мин), уровня АД неинвазивным методом (с интервалом в 5-10 мин.), диуреза (с интервалом в 30 мин.-1 час).

8.3. перед началом оперативного вмешательства пациенту вводится

нефракционированный гепарин из расчёта 50-100 ЕД/кг (целевое значение показателя активированного времени свертывания крови (далее – АВСК) находится на уровне более 180 сек);

8.4. периоперационная антибиотикопрофилактика осуществляется путем однократного внутривенного введения антибактериальных препаратов цефалоспориновой группы в разовой возрастной дозировке;

9. Выполнение рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ:

9.1. с целью обеспечения беспрепятственного проведения ангиографического исследования в прямой и боковой проекциях пациент располагается на операционном столе в положении лежа на спине с поднятыми выше уровня плеча локтями;

9.2. у детей с весом тела более 2,5 кг для выполнения стентирования ВТПЖ предпочтительнее использовать доступ через правую бедренную вену, у детей с весом менее 2,5 кг – правую внутреннюю яремную вену;

9.3. ангиокардиографическое исследование перед выполнением рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ выполняется в следующем объеме:

9.3.1. первоначальные правая вентрикуло- и ангиопульмонография осуществляются в прямой проекции, правой передней косой проекции (RAO 30°) с крациальной ангидрацией 20°-30°, а также в боковой проекции путем инъекции через установленный в верхушке правого желудочка диагностический катетер рентгеноконтрастного препарата объемом 2-3 мл/кг (на каждое введение) со скоростью 1-2 мл/кг/сек. (после выполнения диагностического исследования с целью профилактики развития одышечно-цианотического приступа «на операционном столе» диагностический катетер рекомендуется извлечь из правого желудочка и установить его у

устья одной из полых вен);

9.3.2. для оценки анатомии коронарных артерий пациенту по общепринятой методике выполняется неселективная коронарография в прямой проекции, левой передней косой проекции (LAO 30°) с каудальной ангидрией 30°-45°, а также в боковой проекции;

9.3.3. для выявления наличия гемодинамически значимых аорто-легочных коллатералей (далее – АЛК) пациенту по общепринятой методике выполняется аортография грудного и проксимального брюшного отделов аорты в прямой и боковой проекциях;

9.4. при последующем анализе ангиограмм осуществляется оценка и сравнение с соответствующими значениями, рассчитанными в ходе предварительно выполненной трансторакальной ЭхоКГ:

9.4.1. выраженности и протяженности стеноза ВТПЖ;

9.4.2. диаметра клапанного кольца легочной артерии (Z-score клапанного кольца легочной артерии с учетом площади поверхности тела пациента);

9.4.3. функции клапана легочной артерии;

9.4.4. анатомии и размеров легочной артерии (рассчитываются Z-score ствола и ветвей легочной артерии с учетом площади поверхности тела пациента, индекс Nakata и индекс McGoon);

9.5. на основании полученных данных принимается решение о выполнении, а также месте и протяженности рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ:

9.5.1. при проведении рентгеноэндоваскулярного вмешательства рекомендовано выполнение изолированного стентирования ВТПЖ (его инфундибулярной зоны) без захвата клапанного кольца легочной артерии – целесообразность соблюдения данной рекомендации обусловлена тем фактом, что установленный в ствол легочной артерии (клапанное кольцо

легочной артерии) стент с течением времени ограничивает рост вышеназванных отделов и достоверно в отдаленном периоде увеличивает вероятность имплантации кондукта между правым желудочком и легочной артерией;

9.5.2. в случае выполнения реканализации легочной артерии с использованием радиочастотной абляции и рентгеноэндоваскулярной баллонной дилатации (атрезия легочной артерии I типа по классификации J. Somerville) допускается выполнение стентирования ВТПЖ с захватом клапанного кольца легочной артерии (при необходимости проксимального отдела ствола легочной артерии);

9.6. выбор стента:

9.6.1. размер (диаметр) стента определяется диаметром наиболее узкого места ВТПЖ (либо диаметром клапанного кольца легочной артерии в случае ее реканализации) в фазу диастолы и должен быть больше последнего на 2 мм;

9.6.2. длина стента определяется протяженностью зоны стенозирования ВТПЖ (в случае реканализации легочной артерии также учитывается протяженность гипоплазированных клапанного кольца и ствола легочной артерии);

9.6.3. для обеспечения наиболее корректного позиционирования стента в ВТПЖ с максимальным захватом зоны стеноза рекомендуется использование стентов с минимальным укорочением в процессе их раскрытия;

9.7. выполнение рентгеноэндоваскулярной баллонной дилатации клапана легочной артерии при стентировании ВТПЖ осуществляется одним из предложенных способов:

9.7.1. для облегчения заведения доставочной системы стента в ВТПЖ перед выполнением рентгеноэндоваскулярного стентирования ре-

комендуется проведение предварительной рентгеноэндоваскулярной баллонной дилатации клапана легочной артерии;

9.7.2. в случае отсутствия затруднений при заведении стента в ВТПЖ допускается выполнение рентгеноэндоваскулярной баллонной дилатации клапана легочной артерии баллоном, высвобождающимся после имплантации стента;

9.7.3. размер баллона для дилатации клапана легочной артерии должен составлять 100-120% от диаметра его клапанного кольца;

9.8. после выполнения стентирования ВТПЖ и извлечения баллонного катетера пациенту проводятся:

9.8.1. интраоперационная трансторакальная (либо транспищеводная) ЭхоКГ с целью выявления наличия резидуальных стенозов легочной артерии, оценки характера потока по системе легочной артерии, а также уровня градиента систолического давления в зоне стентирования ВТПЖ;

9.8.2. контрольные правая вентрикуло- и ангиопульмонография в правой передней косой проекции ($RAO\ 30^\circ$) с краниальной ангуляцией 20° - 30° , а также в боковой проекции путем инъекции через установленный в верхушке правого желудочка диагностический катетер рентгено-контрастного препарата объемом 2-3 мл/кг (на каждое введение) со скоростью 1-2 мл/кг/сек.;

9.9. после получения данных об эффективности оперативного вмешательства (п. 10-10.1.2.2. настоящей Инструкции):

9.9.1. прекращается титрование пациенту препаратов простагландина Е1 (в случае их использования в процессе выполнения рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ);

9.9.2. диагностические катетеры и проводники под контролем флюороскопии извлекаются из организма пациента;

9.9.3. интродьюссер из бедренной (или внутренней яремной) вены

удаляется либо заменяется на центральный венозный катетер сопоставимого диаметра;

9.9.4. выполняется компрессионный гемостаз по классической методике с наложением давящей повязки на места сосудистых доступов (arterialного и венозного) не менее чем на 6 часов;

9.9.5. при условии стабильного состояния пациента осуществляется его экстубация;

9.9.6. пациент для дальнейшего наблюдения и лечения переводится в анестезиолого-реанимационное отделение (далее – АРО).

10. Оценка эффективности рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ у детей при тетраде Фалло:

10.1. процедура рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ считается эффективной в случае достижения трех обязательных и одного из дополнительных критериев:

10.1.1. обязательные критерии эффективности:

10.1.1.1. увеличение чрескожной сатурации (SpO_2) по данным пульсоксиметрии выше 75-85% на атмосферном воздухе ($\text{FiO}_2 \approx 21\%$);

10.1.1.2. прекращение одышечно-цианотических приступов на фоне отсутствия приема лекарственных средств из группы бета-блокаторов адренорецепторов;

10.1.1.3. увеличение диаметра зоны стентирования более чем 50% в сравнении с исходным значением, рассчитанным в фазу систолы (при условии отсутствия по данным ЭхоКГ и АКГ резидуального стеноза ВТПЖ дистальнее либо проксимальнее места имплантации стента);

10.1.2. дополнительные критерии эффективности:

10.1.2.1. уменьшение градиента систолического давления в ВТПЖ более чем на 50% в сравнении с соответствующим исходным значением;

10.1.2.2. уменьшение соотношения систолического давления в правом желудочке к систолическому давлению в аорте (измеренных инвазивным методом) на 20% и более в сравнении с соответствующим исходным значением;

10.2. в случае неэффективности рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ:

10.2.1. выявленной непосредственно после выполнения оперативного вмешательства в рентгеноперационной (ангиокардиографическом кабинете) и обусловленной наличием резидуального стеноза ВТПЖ из-за недостаточной длины установленного стента либо дислокации последнего рекомендуется осуществление имплантации второго стента внахлест с захватом зоны резидуального стеноза;

10.2.2. выявленной (манифестировавшей) спустя некоторое время после выполнения оперативного вмешательства рекомендуется проведение ЭхоКГ и АКГ (согласно п. 9.3.1. настоящей Инструкции) для решения вопроса о возможности и целесообразности осуществления повторного рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ;

10.2.3. в случае отсутствия возможности либо нецелесообразности проведения повторного рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ рекомендуется выполнение операции по наложению межсистемного аортально-легочного анастомоза.

ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ПЕРИОДА ПОСЛЕ РЕНТГЕНОЭНДОВАСКУЛЯРНОГО СТЕНТИРОВАНИЯ ВТПЖ У ДЕТЕЙ ПРИ ТЕТРАДЕ ФАЛЛО

11. тактика ведения пациента в раннем послеоперационном периоде:

11.1. в течение первых послеоперационных суток после рентгеноэн-

доваскулярного стентирования ВТПЖ рекомендуется наблюдение пациента у условиях палаты АРО с осуществлением:

11.1.1. непрерывного в режиме реального времени контроля ЧСС, ЭКГ по одному из стандартных отведений, уровня чрескожной сатурации (SpO_2) методом пульсоксиметрии и температуры тела пациента;

11.1.2. периодического контроля уровня АД неинвазивным методом (с интервалом в 5-10 мин.), показателей КЩС и уровня электролитов артериальной, капиллярной либо венозной крови (с интервалом в 3-5 часов), уровня гемоглобина и гематокрита (с интервалом в 3-5 часов), диуреза (с интервалом в 1 час), обзорной рентгенограммы органов грудной клетки (далее – РГР ОГК) (1-2 раз в сут.);

11.2. не позднее 60 минут после последнего введения нефракционированного гепарина в операционной пациенту проводится инъекция низкомолекулярного гепарина в соответствующей дозировке;

11.3. начиная с первых суток после выполнения рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ осуществляется пероральный прием препаратов ацетилсалициловой кислоты в дозировке 3-5 мг/кг один раз в сутки на период до выполнения радикальной коррекции ВПС;

11.4. при наличии соответствующих показаний терапия инфекционных осложнений в раннем послеоперационном периоде после стентирования ВТПЖ осуществляется путем парентерального введения антибиотиков цефалоспоринового ряда в соответствующей возрастной дозировке;

12. тактика ведения пациента после рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ до момента выполнения радикальной коррекции ВПС:

12.1. при наличии явлений декомпенсации кровообращения назначается проведение медикаментозной терапии сердечной недостаточности

(далее – СН) в соответствии со степенью ее тяжести;

12.2. пациенту выполняется контрольная трансторакальная ЭхоКГ в следующие сроки после рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ: при выписке из стационара, через 1 месяц, через 3 месяца и через 6 месяцев, а при необходимости чаще;

12.3. пациенту осуществляется периодический контроль уровня гемоглобина и гематокрита, а также уровня чрескожной сатурации методом пульсоксиметрии (либо анализа КЩС капиллярной крови) – 1 раз в месяц (при необходимости чаще).

ТЕХНОЛОГИЯ ВЫПОЛНЕНИЯ РАДИКАЛЬНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО У ДЕТЕЙ ПОСЛЕ РЕНТГЕНОЭНДОВАСКУЛЯРНОГО СТЕНТИРОВАНИЯ ВТПЖ

13. Предоперационная подготовка пациента перед радикальной хирургической коррекцией тетрады Фалло:

13.1.1. перед проведением оперативного вмешательства пациенту в обязательном порядке осуществляется контроль, общего анализа крови (далее – ОАК) с оценкой уровня гемоглобина и гематокрита, общего анализа мочи (далее – ОАМ), биохимического анализа крови (далее – БАК), коагулограммы, уровня чрескожной сатурации методом пульсоксиметрии (либо анализа КЩС капиллярной крови), группы крови по системе АВО и резус-фактора, ЭКГ в двенадцати стандартных отведениях, обзорной РГР ОГК и трансторакальной ЭхоКГ;

13.1.2. контрольная АКГ перед радикальной хирургической коррекцией тетрады Фалло после рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ осуществляется в соответствии с п. 9.3-9.3.3. настоящей Инструкции:

13.1.2.1. результаты измерения размеров ветвей и ствола легочной артерии оцениваются по шкале Z-score с учетом стандартных измерений веса, роста и площади поверхности тела пациента, а также сопоставляются с соответствующими значениями, рассчитанными в ходе предварительно выполненной трансторакальной ЭхоКГ, рассчитываются индекс Nakata и индекс McGoon;

13.1.2.2. при необходимости пациенту выполняется рентгеноэндоваскулярная эмболизация гемодинамически значимых АЛК;

13.2. за 5-7 дней до выполнения хирургического вмешательства пациенту рекомендуется прекратить прием лекарственных препаратов из группы антиагрегантов;

13.3. при наличии явлений декомпенсации кровообращения пациенту назначается проведение медикаментозной терапии СН в соответствии со степенью ее тяжести.

14. Аnestезиологическое пособие и мониторинг витальных функций пациента при выполнении радикальной хирургической коррекции тетрады Фалло:

14.1. анестезиологическое пособие:

14.1.1. радикальная хирургическая коррекция тетрады Фалло осуществляется в условиях интубационного наркоза с ИВЛ и миорелаксацией;

14.1.2. с целью профилактики гипотермии пациента рекомендуется применение соответствующих систем обогрева;

14.1.3. в пред- и постперfusionный период для поддержания адекватной гемодинамики по показаниям применяются периферические вазодилататоры (нитропруссид натрия), катехоламины (фенилэфрин, дофамин, адреналина гидрохлорид, норадреналин), ингибиторы фосфодиэстеразы

(миллион);

14.2. мониторинг витальных функций:

14.2.1. непрерывно осуществляется контроль ЧСС и ЭКГ сердца в одном из стандартных отведений, уровня чрескожной сатурации (SpO_2) методом пульсоксиметрии, уровня АД инвазивным методом, уровня ЦВД, ректальной (пищеводной) и кожной температуры тела пациента, параметров искусственной вентиляции легких;

14.2.2. периодически осуществляется контроль показателей КЩС и уровня электролитов артериальной либо венозной крови (по показаниям), уровня гемоглобина и гематокрита (по показаниям), (уровня АД неинвазивным методом (с интервалом в 5-10 мин.), диуреза (с интервалом в 30 мин.-1 час).

14.3. периоперационная антибиотикопрофилактика осуществляется путем однократного внутривенного введения антбактериальных препаратов цефалоспориновой группы в разовой возрастной дозировке;

15. Искусственное кровообращение и защита миокарда в ходе выполнения радикальной хирургической коррекции тетрады Фалло:

15.1. перед началом и в течении проведения ИК пациенту вводится нефракционированный гепарин для поддержания значения АВСК на уровне более 480 сек;

15.2. объемная скорость перфузии составляет до 150 мл/кг/мин для пациентов массой тела до 10 кг и 1,8 - 2,5 л/мин/м² для пациентов массой тела более 10 кг;

15.3. адекватность перфузии оценивается по показателям КЩС крови, уровню АД и ЦВД, температурному градиенту (разница между пищеводной (ректальной) и кожной температурой должна составлять не более 2,5 градусов по Цельсию);

15.4. для защиты миокарда во время основного этапа радикальной хирургической коррекции тетрады Фалло на остановленном сердце применяется кардиоплегия;

15.5. после окончания ИК пациенту внутривенно вводится протамина сульфат в соответствующей дозировке.

16. Выполнение радикальной хирургической коррекции тетрады Фалло в условиях искусственного кровообращения после рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ:

16.1. операция радикальной хирургической коррекции тетрады Фалло после рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ выполняется доступом из срединной стернотомии;

16.2. после начала ИК и остановки сердца путем проведения кардиоплегии выполняется ревизия полости правого желудочка, дефекта межжелудочковой перегородки (далее – ДМЖП) и ВТПЖ;

16.3. пластика ДМЖП осуществляется путем вшивания в него со стороны правого желудочка заплаты из соответствующего материала;

16.4. реконструкция ВТПЖ:

16.4.1. после выполнения продольного разреза в проекции ВТПЖ проводится извлечение ранее имплантированного стента (стентов) и рассечение крупных мышечных трабекул, не участвующих в формировании хордально-папиллярного аппарата трехстворчатого клапана (далее – ТК);

16.4.2. при необходимости разрез ВТПЖ продлевается через клапанное кольцо легочной артерии до бифуркации, вплоть до устьев ветвей легочной артерии;

16.4.3. трансаннулярная пластика ВТПЖ выполняется по одной из общепринятых методик с увеличением его диаметра на 20% от размера, предусмотренного нормограммой с учетом площади поверхности тела па-

циента;

16.5. после завершения пластики ДМЖП и реконструкции ВТПЖ производится оценка компетентности трехстворчатого клапана путем выполнения гидравлической пробы;

16.6. результат радикальной хирургической коррекции тетрады Фалло оценивается непосредственно в операционной с помощью транспищеводной ЭхоКГ сразу же после окончания ИК.

17. Тактика ведения послеоперационного периода после радикальной хирургической коррекции тетрады Фалло в условиях ИК:

17.1. с момента окончания хирургического вмешательства вплоть до стабилизации состояния пациент подвергается наблюдению в условиях палаты АРО с осуществлением:

17.1.1. непрерывного в режиме реального времени контроля ЧСС, ЭКГ по одному из стандартных отведений, АД инвазивным методом, ЦВД, уровня чрескожной сатурации (SpO_2) методом пульсоксиметрии и температуры тела;

17.1.2. периодического контроля уровня АД неинвазивным методом (с интервалом в 5-10 мин.), показателей КЩС и уровня электролитов артериальной, капиллярной либо венозной крови (с интервалом в 3-5 часов), уровня гемоглобина и гематокрита (с интервалом в 3-5 часов), диуреза (с интервалом в 1 час), уровня баланса жидкости, обзорной РГР ОГК (1-2 раз в сут.);

17.2. при наличии явлений декомпенсации кровообращения пациенту назначается проведение медикаментозной терапии СН в соответствии со степенью ее тяжести;

17.3. при наличии соответствующих показаний терапия инфекционных осложнений в раннем послеоперационном периоде после радикаль-

ной хирургической коррекции тетрады Фалло в условиях ИК осуществляется путем парентерального введения антибиотиков цефалоспоринового ряда в соответствующей возрастной дозировке;

17.4. пациенту выполняется контрольная трансторакальная ЭхоКГ в следующие сроки после рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ: при выписке из стационара, через 3 месяца, через 6 месяцев, через 1 год, а при необходимости чаще;

ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ МЕТОДА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО У ДЕТЕЙ НА ОСНОВЕ РЕНТГЕНОЭНДОВАСКУЛЯРНОГО СТЕНТИРОВАНИЯ ВТПЖ

18. В ходе выполнения рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ у детей с тетрадой Фалло возможно развитие следующих осложнений:

- 18.1. тромбоз (окклюзия) бедренной либо внутренней яремной вены, а также бедренной артерии;
- 18.2. венозное кровотечение, в том числе гемоторакс и гемоперикард (с возможной тампонадой сердца);
- 18.3. нарушение функции ТК вследствие фиксации его хордально-папиллярного аппарата некорректно имплантированным стентом;
- 18.4. обструкция ВТПЖ вследствие неправильного позиционирования стента при его имплантации;
- 18.5. дислокация стента;
- 18.6. транзиторный отек легких;
- 18.7. аллергическая реакция на введение рентгеноконтрастных и иных лекарственных препаратов;
- 18.8. нарушения ритма сердца;

18.9. острая СН;

18.10. осложнения инфекционного характера.

19. В ходе выполнения радикальной хирургической коррекции тетрады Фалло в условиях ИК после рентгеноэндоваскулярного стентирования ВТПЖ возможно развитие следующих осложнений:

19.1. кровотечение;

19.2. резидуальный ДМЖП.

19.3. стеноз ВТПЖ;

19.4. недостаточность аортального клапана вследствие фиксации либо повреждения его створок в ходе выполнения пластики ДМЖП;

19.5. недостаточность ТК вследствие повреждения его хордально-папиллярного аппарата при выполнении реконструкции ВТПЖ;

19.6. инсульт;

19.7. инфаркт миокарда, вследствие повреждения коронарных артерий;

19.8. аллергическая реакция на введение лекарственных препаратов;

19.9. нарушения ритма сердца;

19.10. острая СН;

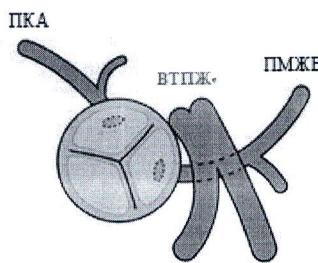
19.11. осложнения инфекционного характера.

Приложение 1

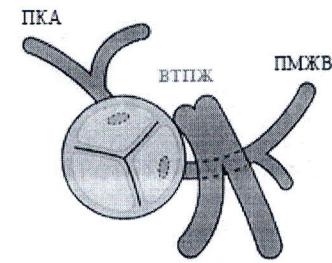
к Инструкции по применению
«Метод хирургического лечения
тетрады Фалло у детей на основе
рентгеноэндоваскулярного стенти-
рования выходного тракта правого
желудочка»

Вариантная анатомия коронарных артерий при тетраде Фалло

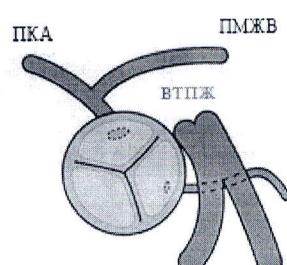
1. МЕЛКАЯ КОНУСНАЯ ВЕТВЬ



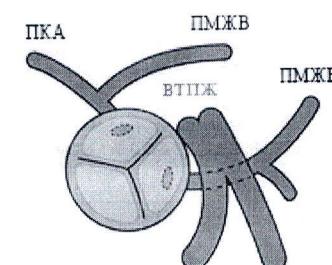
2. КРУПНАЯ КОНУСНАЯ ВЕТВЬ



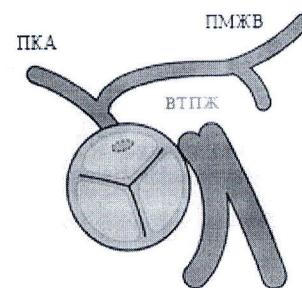
3. ПМЖВ, отходящая от ПКА



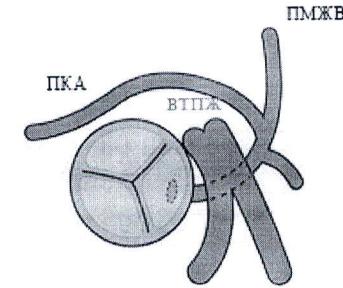
4. ДВОЙНАЯ ПМЖВ



5. ЕДИНСТВЕННАЯ ПКА



6. ЕДИНСТВЕННАЯ ЛКА



Примечание: ПКА – правая коронарная артерия, ЛКА – левая коронарная артерия, ПМЖВ – передняя межжелудочковая ветвь.