



<https://doi.org/10.34883/PI.2022.10.4.011>
УДК 616.125.6-007-053.2-073.43-08



Дроздовская В.В.¹, Касаб Е.П.², Строгий В.В.² ✉

¹ Республиканский научно-практический центр детской хирургии, Минск, Беларусь

² Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

Дефект межпредсердной перегородки и открытое овальное окно: особенности ультразвуковой диагностики, лечения и наблюдения детей на современном этапе

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: Дроздовская В.В. – обзор литературы, работа с нормативной базой, анализ собственных исследований; Касаб Е.П. – обзор литературы; Строгий В.В. – обзор иностранной литературы, редактирование.

Подана: 16.08.2022

Принята: 12.12.2022

Контакты: vstrogiy@rambler.ru

Резюме

Дефект межпредсердной перегородки является одним из наиболее распространенных врожденных пороков сердца не только в детском возрасте, но и среди взрослых. Такая особенность обусловлена поздней диагностикой порока на фоне длительного отсутствия клинических симптомов. Ведущим методом диагностики является ультразвуковое исследование сердца, которое способствует не только определению локализации и размеров дефекта, но и раннему установлению легочной гипертензии, что необходимо учитывать при проведении у детей хирургического лечения и дальнейшем ведении в послеоперационном периоде. Возникают трудности в определении показаний к закрытию дефекта межпредсердной перегородки и открытого овального окна у взрослых. К таким показаниям относят: перенесенный ранее инсульт, наличие фибрилляции предсердий, тромбофилии, тромбоэмболии легочной артерии и другие причины. Таким образом, актуальность проблемы ведения пациентов с дефектом межпредсердной перегородки и открытым овальным окном обусловлена широкой распространенностью данных межпредсердных коммуникаций, необходимостью их ранней диагностики и лечения в детском возрасте, у взрослого населения – особенностями наблюдения и хирургического лечения открытого овального окна и дефекта межпредсердной перегородки.

Ключевые слова: дети, врожденный порок сердца, дефект межпредсердной перегородки, эхокардиография, открытое овальное окно

Drozdovskaya V.¹, Kasab E.², Strogij V.² ✉

¹ Children's Surgery National Applied Research Hospital, Minsk, Belarus

² Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

Atrial Septal Defect & Patent Foramen Ovale: Features of Ultrasound Diagnostics, Treatment and Monitoring in Children at the Present Stage

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: Drozdovskaya V. – literature review, regulatory framework review, own data analysis; Kasab E. – literature review; Strogij V. – foreign literature review, editing.

Submitted: 16.08.2022

Accepted: 12.12.2022

Contacts: vstrogij@rambler.ru

Abstract

Atrial septal defect is one of the most common congenital heart defects not only in childhood, but also among adults. This feature is due to the late diagnosis of the defect against the background of a long absence of clinical symptoms. The leading diagnostic method in this case is cardiac ultrasound, which contributes not only to determining defect localization and size, but also to early detection of pulmonary hypertension, which must be taken into account when performing surgical treatment in children and further management in postoperative period. Some difficulties arise in determining indications for closure of interatrial septal defect and open oval window in adults due to previous stroke, presence of atrial fibrillation, thrombophilia, pulmonary embolism in the history, and other reasons. Thus, the relevance of the considered issue of managing patients with atrial septal defect and patent foramen ovale is determined by the high prevalence of these interatrial communications, and the need for their early diagnosis and treatment in childhood, and by observational features and surgical treatment of patent foramen ovale and atrial septal defect in adults.

Keywords: children, congenital heart disease, atrial septal defect, echocardiography, patent foramen ovale

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), согласно наиболее распространенной в педиатрии классификации врожденных пороков сердца (ВПС) S.N. Marder (1957), относится к порокам без цианоза, протекающим с перегрузкой малого круга кровообращения. Он представляет собой дефект ткани между предсердиями вследствие нарушения развития первичной и вторичной перегородок. Наравне с дефектом межжелудочковой перегородки относится к наиболее распространенным в популяции порокам и встречается в 15–20% случаев среди новорожденных детей с ВПС (17 случаев на 10 000 новорожденных) [1].

Среди факторов, способствующих формированию порока, следует отметить семейные и материнские причины, такие как: наличие детей в семье с ВПС, наличие ВПС у матери/отца или ближайших родственников, системные заболевания соединительной ткани у матери, наличие у матери во время беременности острой или

хронической инфекции (особенно в I и II триместрах), прием медикаментозных препаратов (индометацин, ибупрофен, витамин А в дозе более 10 000 МЕ в сутки, азатиоприн), первые роды в возрасте старше 38–40 лет, метаболические заболевания у матери [2]. Значительно возрастает риск рождения ребенка с данным пороком при наличии у плода эпизодов нарушения ритма сердца, экстракардиальных аномалий, хромосомных нарушений, гипотрофии плода, водянки плода неиммунного генеза, нарушений фетоплацентарного кровотока, при многоплодной беременности [1].

В 15% случаев ДМПП сочетается с другими пороками органов и систем [3]. В литературе описаны случаи семейных и синдромальных форм (синдром Холт – Орама, синдром Алажиля, синдром Нунан и др.), аплазия костей кисти, атриовентрикулярная блокада [4]. Он может являться составной частью сложных ВПС: дефект типа синус венозус, который ассоциирован с частичным аномальным дренажем легочных вен, дефект коронарного синуса с добавочной левой верхней поллой веной, неполная форма атриовентрикулярной коммуникации – сочетание первичного ДМПП с расщеплением передней створки митрального клапана.

Существуют различные классификации дефекта межпредсердной перегородки [5, 6]. В зависимости от локализации и эмбриологического происхождения выделяют первичные и вторичные дефекты межпредсердной перегородки, верхний и нижний «синус венозус» дефект, дефект коронарного синуса или «обескрышенный» коронарный синус, а также вариант дефекта в виде единственного предсердия с большим дефектом, занимающим всю межпредсердную перегородку.

Наиболее часто встречается вторичный вариант дефекта (80–95%), расположенный в области овальной ямки, при котором всегда присутствует край межпредсердной перегородки между дефектом и атриовентрикулярными клапанами [7]. Если же дефект располагается непосредственно над атриовентрикулярными клапанами при отсутствии межпредсердной перегородки, то такой вариант считается первичным дефектом и отмечается значительно реже (менее чем в 15% случаев). Еще реже (менее 5%) встречается вариант верхнего «синус венозус» дефекта, локализирующийся в месте впадения верхней поллой вены в полость правого предсердия, нередко ассоциированный с частичным аномальным дренажом правых легочных вен. Вариант межпредсердного дефекта, расположенного в устье нижней поллой вены и правого предсердия, встречается редко (не более 1%), и еще реже (менее 1%) наблюдается вариант дефекта коронарного синуса, так называемый обескрышенный коронарный синус, расположенный в области крыши коронарного синуса, в результате которого образуется сообщение между коронарным синусом и левым предсердием [8].

Особую форму дефектов представляют вторичные дефекты в области овальной ямки, связанные с аневризмой (выпячиванием) межпредсердной перегородки. Аневризмы могут сочетаться с небольшим дефектом по типу открытого овального окна (тип А), большим дефектом, как при вторичном ДМПП (тип В), с двумя (тип С) или множественными (тип D) перфорациями межпредсердной перегородки [9]. Как правило, аневризмы, диагностированные в младенчестве, спонтанно уменьшаются [10].

Достоверно чаще данный порок регистрируется у женщин. Продолжительность жизни при неоперированном пороке составляет около 25 лет. Чаще (в 40% случаев и более) порок диагностируется при рождении или на первом году жизни. Как правило, порок протекает бессимптомно до 2–5 лет, что частично объяснимо большой емкостью вместимостью сосудов малого круга кровообращения. Поэтому наличие

даже большого изолированного ДМПП редко осложняется тяжелым состоянием. Спонтанное закрытие малых ДМПП может происходить в младенческом возрасте (около 80% всех дефектов до 8 мм, что составляет 26–34% от всех ДМПП, диагностируемых в младенчестве). Не происходит самопроизвольное закрытие дефекта размером более 10 мм у детей школьного возраста. Наоборот, некоторые изначально небольшие дефекты могут увеличиваться по мере роста ребенка.

Основными осложнениями при прогрессировании порока выступают: прогрессирующая сердечная недостаточность, рецидивирующая легочная инфекция, нарушения ритма (предсердная тахикардия, фибрилляция предсердий у пациентов без лечения старше 40 лет), легочная гипертензия, легочные или системные эмболии [11]. Таким образом, перегрузка малого круга кровообращения является основной нарушения гемодинамики при данном пороке, которая развивается вследствие сброса крови через дефект перегородки. При этом направление и величина шунта определяются градиентом давления между предсердиями, размером, а также локализацией дефекта. После рождения ребенка давление в левом предсердии выше, чем в правом, что и определяет лево-правый сброс крови, приводящий к диастолической перегрузке правого желудочка и гиперволемии малого круга кровообращения. В свою очередь на давление в предсердиях влияет комплаинс желудочков и сопротивление сосудов малого и большого кругов кровообращения. Эти параметры могут быстро изменяться и оставаться лабильными в различные периоды жизни. Малая выраженность симптоматики у детей раннего возраста объясняется наличием менее податливой массивной мышечной стенки правого желудочка, которая ограничивает объем лево-правого сброса. У новорожденных с высоким легочным сосудистым сопротивлением (ЛСС) при дополнительном его повышении, что наблюдается во время крика, кашля, кормления, может возникать право-левый сброс через дефект, сопровождающийся кратковременным цианозом. По мере развития ребенка происходит снижение легочного сопротивления и увеличивается растяжимость правого предсердия. В то же время возрастают общее сосудистое сопротивление и ригидность стенок левого желудочка. В результате происходит нарастание сброса крови слева-направо, и это направление шунта остается доминирующим в последующие годы. У взрослых возможно возникновение сброса справа налево через ДМПП или персистирующее овальное окно при резком повышении давления в правых отделах сердца (кашель, поднятие тяжести, инфаркт правого желудочка) [7].

Значительная растяжимость правых отделов сердца, резервная емкость и низкое сопротивление в сосудах легких позволяют длительное время избегать при ДМПП высокой легочной гипертензии из-за отсутствия сброса под высоким давлением между большим и малым кругами кровообращения. Установлено, что даже при объеме крови, в 3 раза превышающем обычный объем в малом круге, в легочной артерии регистрируется лишь небольшое повышение давления (35–40 мм рт. ст., в норме в легочных капиллярах давление менее 15 мм рт. ст.). Необратимые склеротические изменения в сосудах легких возникают не ранее второго десятилетия и являются не обязательными. Таким образом, объемная перегрузка правых камер сердца, а также гиперволемия малого круга кровообращения являются первым гемодинамическим признаком дефекта межпредсердной перегородки.

Клиническая картина порока весьма вариабельна. В основном ДМПП протекает бессимптомно, рано не диагностируется и выявляется случайно при проведении

эхокардиографии. В периоде новорожденности может наблюдаться цианоз во время крика или кормления вследствие переключения шунтирования. По мере снижения легочного сопротивления и развития большого артериовенозного сброса с гиперволеимией малого круга может развиваться сердечная недостаточность с одышкой, тахикардией и гепатомегалией. Перегрузка малого круга сопровождается повторными бронхитами, пневмониями, повышенной утомляемостью, плохой переносимостью физической нагрузки. Большой ДМПП может сопровождаться отставанием в физическом развитии, а дефект по типу общего предсердия сопровождаться симптомами цианоза. В старшем возрасте, в т. ч. и среди взрослых, вновь могут появляться признаки веноартериального сброса, встречаться пациенты с легочной гипертензией, возникать наджелудочковые тахикардии, парадоксальные эмболии. Аускультативная картина порока у детей неспецифична. Характерная картина развивается намного позже – расщепление 2-го тона над легочной артерией и небольшой систолический шум слева от грудины во 2–3-м межреберье (шум относительной недостаточности клапана легочной артерии), а в последующем присоединяется и диастолический шум Грэма Стилла (Graham Steell), обусловленный относительной недостаточностью данного клапана. При длительном существовании порока и больших дефектах возможно развитие относительного стеноза трикуспидального клапана вследствие прохождения избыточного объема крови через него, что сопровождается появлением мезодиастолического шума у нижней трети левого края грудины. Прогрессирующая дилатация правого желудочка приводит к расширению кольца трикуспидального клапана и развитию его недостаточности, что сопровождается у взрослых появлением характерного пансистолического шума Риверо-Карвальо (Rivero-Carvallo) [12].

Исходя из скудности клинической симптоматики порока, ведущим диагностическим методом на ранних стадиях его развития является проведение ЭхоКГ. Его цель – определение локализации дефекта, его размера, оценка краев, количественная оценка шунта, исключение повышения давления в легочной артерии, оценка функции трехстворчатого клапана и исключение других сопутствующих пороков, особенно таких как: частичный аномальный дренаж легочных вен, стеноз легочной артерии и других [13, 14]. Такая развернутая характеристика дефекта необходима для определения хирургической тактики (хирургическое или интервенционное лечение). В некоторых случаях у подростков и взрослых может потребоваться проведение чреспищеводной ЭхоКГ. Гемодинамическая значимость дефекта определяется эхокардиографически по объемной перегрузке правого желудочка, парадоксальному движению межжелудочковой перегородки, а также по соотношению легочного и системного кровотока (Q_p/Q_s), которое в норме должно быть не более 1,5 единицы [13, 15].

Расчет данного соотношения проводится по формуле:

$$Q_p/Q_s = \text{ударный объем кровотока через клапан легочной артерии} / \text{ударный объем через аортальный клапан} = 0,785 \times (D_{\text{ВТПЖ}})^2 \times VT_{\text{ВТПЖ}} / 0,785 \times (D_{\text{ВТЛЖ}})^2 \times VT_{\text{ВТЛЖ}}$$

где $D_{\text{ВТПЖ}}$ – диаметр выводного тракта правого желудочка;

$D_{\text{ВТЛЖ}}$ – диаметр выводного тракта левого желудочка;

размер диаметров выводных трактов желудочков определяется соответственно на клапане легочной артерии и на аортальном клапане;

VTI – интеграл линейной скорости кровотока; рассчитывается по формуле (автоматически в режиме цветового доплера):

$$VTI = V_{ср.} \times ET,$$

где $V_{ср.}$ – средняя скорость кровотока на данном клапане;

ET – время выброса крови на данном клапане (норма – 15–20 мсек).

Вспомогательную роль в диагностике порока имеет электрокардиография (ЭКГ). У новорожденных изменения на ЭКГ при изолированном вторичном ДМПП не специфичны, т. к. в норме у них регистрируется правограмма. Для детей старшего возраста характерны удлинение интервала PQ (атриовентрикулярная блокада 1-й степени), отклонение оси сердца вправо, изменение зубца P (P-pulmonale), неполная блокада правой ножки пучка Гиса (rSr'/rsR' в правых грудных отведениях). Для первичного ДМПП характерно горизонтальное положение электрической оси сердца или отклонение ее влево, замедление атриовентрикулярной проводимости. У взрослых, имеющих хроническую перегрузку правых отделов сердца, как объемную, так и вследствие повышения давления, могут быть обнаружены временные или постоянные наджелудочковые аритмии (фибрилляция/трепетание предсердий), а при развитии легочной гипертензии присоединяются признаки перегрузки давлением правых камер сердца [16].

Рентгенологическое исследование грудной клетки позволяет оценить выраженность легочного рисунка, размеры сердца. Признаки гиперволемии малого круга кровообращения в период новорожденности могут отсутствовать, однако они появляются по мере снижения легочного сосудистого сопротивления. Наблюдается в этом случае усиление легочного рисунка по артериальному руслу, при этом размеры сердца обычно изменяются незначительно. При большом артериовенозном сбросе расширяются легочные корни и периферические ветви легочной артерии, а тень сердца увеличивается в поперечнике за счет правых отделов.

Таким образом, трансторакальная ЭхоКГ является ведущим методом диагностики [17]. Но если ультразвуковое окно неадекватно и подозреваются другие сопутствующие пороки, магнитно-резонансная томография может быть показана в качестве дополнения или альтернативы чреспищеводной ЭхоКГ [18]. Особенно сложными для диагностики с помощью трансторакальной ЭхоКГ являются дефекты типа синус-венозус у взрослых и подростков. У таких пациентов обнаруживаются клинические и эхокардиографические признаки объемной перегрузки правых отделов сердца без дефекта в области овальной ямки. В таких случаях показана чреспищеводная ЭхоКГ или магниторезонансная томография [19].

Для доказательства наличия право-левого шунта на уровне предсердий (общее предсердие, легочная гипертензия, «обескрышенный» коронарный синус с добавочной левой верхней полой веной) используется пульсоксиметрия.

Катетеризация сердца не применяется для постановки диагноза, а используется только для закрытия дефекта или для определения противопоказаний к окклюзии ДМПП при наличии легочной гипертензии [15]. Легочное сосудистое сопротивление определяется в единицах Вуда (1 ед. Вуда = $80 \text{ дин} \times \text{с} \times \text{см}^{-5}$) по формуле: $\text{ЛСС} = (\text{давление в легочной артерии среднее} - \text{давление заклинивания в легочной артерии}) / \text{сердечный выброс}$. При этом степени тяжести легочной гипертензии классифицируются следующим образом: легкая – ЛСС 2–5 ед., умеренная – ЛСС 5–10 ед., тяжелая – ЛСС

>10 ед. У детей младшего возраста при повышении ЛСС более 6 ед. Вуда/м² или его отношении к системному сосудистому сопротивлению (ЛСС/ССС) более 0,3 рекомендуется проводить фармакологические тесты для определения обратимости легочной гипертензии. Положительным результатом теста у пациентов с ВПС с большим лево-правым шунтом ($Q_p/Q_s > 1,5$) считается снижение ЛСС менее 6 ед. Вуда/м² или отношения ЛСС/ССС менее 0,3. У пациентов с изначально повышенным ЛСС от 6 до 8 ед. Вуда/м² и соотношением ЛСС/ССС от 0,3 до 0,5, несмотря на положительный фармакологический тест, в послеоперационном периоде часто наблюдаются кризы легочной гипертензии или сохраняется стойкая легочная гипертензия. При повышении ЛСС более 8 ед. Вуда/м², соотношении ЛСС/ССС более 0,5, отрицательном фармакологическом тесте на вазореактивность закрытие ДМПП не показано в связи с очень высоким риском развития тяжелой правожелудочковой недостаточности [20].

Сегодня лечение и наблюдение как детей, так и взрослых с ДМПП в мире и в Республике Беларусь проводится на основании положений и рекомендаций американских специалистов (2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease) [21] и европейских специалистов (2020–2022 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC)) [22].

Основным методом лечения ДМПП является закрытие порока со значительным лево-правым шунтом и перегрузкой правых отделов сердца, при этом независимо от наличия/отсутствия клинических симптомов отмечается расширение полости правого желудочка и предсердия, а соотношение Q_p/Q_s более 1,5. Закрытие изолированного ДМПП проводится после 3-летнего возраста, т. к. до этого срока возможно самопроизвольное закрытие или его уменьшение, а после 3 лет спонтанное закрытие маловероятно. Более раннее закрытие рекомендуется при наличии значительной объемной перегрузки правых отделов сердца и частых бронхолегочных заболеваниях, в случае задержки физического развития, особенно у недоношенных. При наличии аневризмы межпредсердной перегородки типа А, В, С рекомендовано лечение с помощью интервенционных методик, для типа D с множественными перфорациями, расположенными на большом расстоянии, рекомендовано хирургическое лечение. Показанием к закрытию ДМПП любого размера и открытого овального окна (ООО) являются случаи парадоксальной эмболии и наследственная тромбофилия. Большинство детей с ДМПП не имеют клинических проявлений заболевания и в медикаментозном лечении до операции не нуждаются, но в редких случаях, при признаках сердечной недостаточности (тахикардия, одышка, гепатомегалия), показано назначение диуретиков (фуросемид), ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (эналаприл). В случае развития легочной гипертензии показана стандартная терапия.

Операцией выбора при вторичных ДМПП является эндоваскулярная окклюзия (ЭВО) дефекта [23]. Около 70–80% вторичных ДМПП могут быть закрыты с помощью интервенционных методик при условии наличия достаточного края для фиксации окклюдера [24]. ЭхоКГ (трансторакальная, чреспищеводная или интракардиальная) используется для оценки правильности расположения окклюдера, наличия резидуальных шунтов, венозного возврата и функции клапанов сердца [25]. Эндоваскулярно невозможно закрыть дефект с отсутствием или очень малыми краями, расположенный близко к таким структурам, как легочные или полые вены, коронарный

синус и атриовентрикулярные клапаны [26]. Эндоваскулярно принципиально невозможно закрыть первичный ДМПП, дефекты типа «синус венозус» и дефект коронарного синуса. Дефект на фоне аневризмы перегородки требует тщательной оценки и при определенных условиях может быть закрыт эндоваскулярно [27].

Хирургическое лечение всех ДМПП выполняется в условиях искусственного кровообращения. Показаниями для выполнения пластики ДМПП в условиях искусственного кровообращения являются: малый размер одного из краев дефекта с риском дислокации окклюдера; наличие осложнения ЭВО ДМПП в виде эрозии (аорто-предсердная фистула), нарушения ритма сердца, тромбоз устройства. В настоящее время рекомендуется применение косметических доступов (нижнесрединная стернотомия, боковая или подмышечная торакотомия). Аппарат искусственного кровообращения подключается центральным доступом. Решение об ушивании ДМПП двурядным швом или пластике заплатой принимается на основании размеров и расположения дефекта. Дефект типа «синус венозус» и дефект коронарного синуса всегда закрываются с помощью заплаты во избежание деформации расположенных рядом структур и разделения системного и легочного венозного возврата к сердцу. Много перфорированная, аневризматически измененная межпредсердная перегородка также может потребовать пластики с помощью заплаты после частичной резекции перегородки.

В РНПЦ детской хирургии (г. Минск) за период 2015–2019 гг. ежегодно в среднем проводится 220 операций по поводу закрытия ДМПП. Ведущим методом закрытия дефекта является эндоваскулярная окклюзия ДМПП (75%), у 25% детей пластика ДМПП выполнялась посредством искусственного кровообращения. Возможные осложнения в зависимости от типа хирургического лечения представлены в табл. 1 [1, 7].

Дислокация окклюдера чаще всего не является показанием для выполнения открытого хирургического вмешательства (при условии подходящей для ЭВО анатомии ДМПП). Такие осложнения встречаются довольно редко (не более 0,5% случаев), в основном в виде дислокации окклюдера в брюшной отдел аорты с последующим извлечением посредством аортотомии или эндоваскулярно с последующей ЭВО ДМПП устройством большего размера. Такое осложнение, как эрозия с формированием аорто-правопредсердной фистулы, по данным FDA (Food and Drug Administration),

Таблица 1
Возможные осложнения закрытия дефекта межпредсердной перегородки в зависимости от варианта хирургического закрытия
Table 1

Potential complications of atrial septal defect closure depending on the type of surgical closure

Операция с искусственным кровообращением	Эндоваскулярная окклюзия
Риск общей анестезии Постперикардлотомный синдром Инфекционное осложнение Кровотечение Пневмоторакс Тромбоэмболии Парез/релаксация купола диафрагмы Хилоторакс Стеноз полых вен при коррекции дефекта типа «синус венозус» Аритмии	Риск общей анестезии у детей Дислокация окклюдера Аритмии Окклюзия/повреждение сосуда Образование тромба на окклюдере Эрозии с формированием аорто-правопредсердной фистулы Перфорация сердца или сосудов с развитием тампонады сердца

развивается с частотой 0,04–0,9% [1]. Постперикардиотомный синдром развивается в первые несколько дней/недель после операции, сопровождаясь лихорадкой, болью в грудной клетке и животе, рвотой, слабостью, одышкой, что отмечается на ЭхоКГ появлением жидкости в полости перикарда и плевральной полости с риском развития тампонады сердца. Интересно отметить, что долгосрочное наблюдение (более 40 лет) среди пациентов, которым была проведена операция с искусственным кровообращением, демонстрирует редкое развитие осложнений (обычно это наджелудочковые аритмии, легочная гипертензия), риск их оказался выше у пациентов, возраст которых на момент операции был старше 25 лет [28].

Вопросы, связанные с выпиской из хирургического стационара, лечением и сроками наблюдения в зависимости от вида операции по закрытию ДМПП, с учетом международных данных [29, 30] отражены в табл. 2.

Таблица 2

Сроки выписки из хирургического стационара, лечения и наблюдения детей в зависимости от варианта хирургического закрытия дефекта межпредсердной перегородки

Table 2

Terms of children's discharge from surgical in-patient unit, their treatment and follow-up depending on the option of surgical closure of atrial septal defect

Выписка из стационара, лечение, наблюдение пациента	Вид оперативного закрытия ДМПП	
	Операция с искусственным кровообращением	Операция эндоваскулярной окклюзии
Выписка	При неосложненном течении послеоперационного периода – на 9–10-е сутки после операции	Через 1–2 суток после операции при отсутствии осложнений
Наблюдение	Наблюдение кардиолога, педиатра. Контроль общего анализа мочи и крови, ЭКГ, эхокардиография в динамике (давление в легочной артерии, сократимость левого желудочка, жидкость в перикарде и плевральных полостях, функционирование трикуспидального и аортального клапана, наличие резидуального шунта. Первое обследование пациент проходит по месту жительства через 1 месяц после оперативного лечения; второе – через 6 месяцев в РНПЦ ДХ	
Лечение	Лечение постперикардиотомного синдрома: мочегонные (фуросемид), противовоспалительные средства (ибупрофен)	Прием дезагрегантов 6 месяцев: аспирин (2–5 мг/кг/сут) и/или клопидогрел (0,2–0,5 мг/кг/сут, взрослым 75 мг)
	Профилактика инфекционного эндокардита проводится на протяжении 6 мес., согласно международным рекомендациям [31]	
Физические нагрузки	Ограничение физических нагрузок на протяжении 6 мес.	
Проведение профилактических прививок	Противопоказаны профилактические прививки на протяжении 6 мес.	
		Запрет на проведение МРТ (более 3 Тесла) на протяжении 6 мес.
Консультация и наблюдение в РНПЦ детской хирургии после выписки	На протяжении 6 мес.	
Снятие с учета в РНПЦ детской хирургии при отсутствии резидуальных проблем	Через 1–1,5 года после операции	Через 6 мес. после операции

Занятия спортом не запрещены у пациентов с малым ДМПП, которым не показано хирургическое лечение, а также у бессимптомных пациентов до или после ЭВО без легочной гипертензии, значимых аритмий, дисфункции правого желудочка, но ограничены занятия у пациентов с легочной гипертензией [32]. Согласно постановлению МЗ Республики Беларусь № 7 от 10.02.2020 «Об установлении перечня медицинских противопоказаний к занятию видами спорта» для спортсменов национальных и сборных команд Республики Беларусь по видам спорта и учащихся средних школ – училищ олимпийского резерва вопрос возможности занятия спортом решается с учетом диагностики и результатов медицинского наблюдения, но при этом при наличии ДМПП размером 6 мм и более с гиперволемией малого круга кровообращения и состояния менее 12 месяцев после оперативного лечения на открытом сердце, а также при сроке менее 6 месяцев после чрескожного оперативного лечения – не рекомендуются занятия спортом.

Беременность при наличии ДМПП не противопоказана. Здесь ведущую роль играет присутствие легочной гипертензии [33]. Риск угрозы для жизни при беременности у пациенток без легочной гипертензии низкий. Закрытие дефекта до беременности предотвращает возможную парадоксальную эмболию и ухудшение клинического статуса. На основании международных рекомендаций и согласно текущим публикациям превентивное закрытие гемодинамически незначимых ДМПП не показано [34]. При наличии легочной гипертензии беременность противопоказана крайне редко.

Существуют определенные трудности в дифференциальной диагностике и дальнейшем наблюдении пациентов не только со вторичным ДМПП, но и с ООО [35]. Однозначно в педиатрической практике не показано оперативное лечение по закрытию ООО [32].

Во взрослой практике вопрос решается с учетом ряда факторов. Существует определенный контингент пациентов с функционирующим овальным окном, и им показано его закрытие. К таким критическим факторам относят: перенесенный инсульт, наличие фибрилляции предсердий, тромбофилию, тромбоэмболию легочной артерии в анамнезе, мигрень, занятие дайвингом (подводным плаванием), наличие синдрома платипноэ-ортодоксии (одышка и низкая сатурация кислорода в вертикальном положении, но без симптомов в положении лежа) [36–38]. В настоящее время наиболее авторитетной в мире публикацией по данному направлению является SCAI (Society for Cardiovascular Angiography & Interventions) Guidelines for the Management of Patent Foramen Ovale (2019–2022) [39, 40].

В данных рекомендациях рассматривается вопрос проведения ЭВО ООО у лиц с проводимой медикаментозной терапией (антиагрегантной, или антикоагулянтной, или комбинированной) у взрослых без перенесенного инсульта на фоне ООО [41]. В указанной группе авторы отмечают сомнительную эффективность проведения ЭВО ввиду низкой доказательной базы. Если пациент придает большое значение преимуществу закрытия ООО, то в этом случае могут выбрать вариант закрытия. Это касается лиц с мигренью, дайверов с автономным подводным дыхательным аппаратом с предшествующей декомпрессионной болезнью, лиц с синдромом платипноэ-ортодоксии, у которых исключены иные причины гипоксии, лиц с тромбофилией, людей с аневризмой межпредсердной перегородки, лиц с системной эмболией при исключении других источников эмболии, перенесших транзиторную ишемическую атаку, с тромбозом глубоких вен.

У взрослых людей, перенесших инсульт в возрасте 18–60 лет, связанный с ООО, рекомендовано закрытие ООО в сочетании с проведением антиагрегантной терапии вне зависимости от анатомических особенностей окна [42]. Эта же рекомендация касается и лиц старше 60 лет, но с учетом риска процедуры и сопутствующей патологии. В целом для данного контингента рекомендовано закрытие ООО в сочетании с антиагрегантной терапией, а не длительной антикоагулянтной. Пациентам с фибрилляцией предсердий в анамнезе, перенесшим инсульт, не рекомендовано закрытие ООО по причине низкой достоверности доказательств. Предлагается закрытие ООО пациентам с тромбофилией, перенесшим инсульт, получающим антиагрегантную, а не антикоагулянтную терапию. Пожизненную антикоагулянтную терапию на фоне закрытия ООО рекомендовано проводить пациентам с тромбофилией и перенесенным инсультом. Предлагается закрытие ООО в сочетании с пожизненной антикоагулянтной терапией пациентам с тромбозом глубоких вен в анамнезе, с тромбозом легочной артерии в анамнезе. В отдаленном периоде после инсульта не существует рекомендаций по закрытию ООО по причине отсутствия данных [15].

Особенности послеоперационного ведения взрослых пациентов после ЭВО ООО различны. Существуют две схемы ведения таких пациентов. Согласно первой из них в течение 1 месяца применяются совместно аспирин и клопидогрел, затем 5 мес. аспирин в сочетании с другой антиагрегантной или антикоагулянтной терапией. Вторая схема предусматривает прием в течение 1 или 3 месяцев двойной антитромботической терапии с последующим переходом на монотерапию аспирином (5–6 месяцев и более). К настоящему времени нет достаточной доказательной базы, чтобы рекомендовать тот или иной режим антитромботической терапии после закрытия ООО [43].

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на широкое распространение и доступность ультразвукового исследования сердца начиная с первых дней жизни ребенка, остается нерешенной проблема ранней диагностики дефекта межпредсердной перегородки, мониторингирования ряда эхокардиографических показателей для решения вопроса о сроках хирургического лечения, проблема показаний к закрытию открытого овального окна и дальнейшего наблюдения после достижения совершеннолетия. Использование интервенционной технологии закрытия дефекта перегородки является оптимальным на сегодня методом хирургического лечения ДМПП. Следует отметить, что своевременная диагностика и динамическое ультразвуковое исследование сердца способствуют выбору оптимального срока оперативного лечения, а в совокупности с интервенционной технологией помогают в более ранние сроки улучшить качество жизни ребенка, что является необходимым для его гармоничного физического и интеллектуального развития.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Bradley E.A., Zaidi A.N. (2020) Atrial Septal Defect *Cardiol Clin*, 38 (3), pp. 317–324. doi: 10.1016/j.ccl.2020.04.001
2. Chaithra S., Agarwala S., Ramachandra N.B. (2022) High-risk genes involved in common septal defects of congenital heart disease *Gene*, 2022; 146745. doi: 10.1016/j.gene.2022.146745
3. Kheiw A., Hari P., Madabhushi P., Varadarajan P. (2020) Patent foramen ovale and atrial septal defect. *Echocardiography*, 37 (12), pp. 2172–2184. doi: 10.1111/echo.14646
4. Gupta M., Dosu A., Makan J. (2022) Holt-Oram Syndrome: An Incidental Diagnosis. *Cureus*, 14 (5): e24899. doi: 10.7759/cureus.24899

5. Tomar M., Radhakrishnan S., Kaushal S.K., Dagar K.S., Iyer K.S., Shrivastava S. (2012) Inferior-type caval vein defect – echocardiographic and surgical description of a large series of patients. *Cardiol Young*, 22 (3), pp. 270–278. doi: 10.1017/S10479511100120X
6. Robaye B., Guedes A., Seldrum S., Collet B., Xhaët O. (2021) Late diagnosis of a sinus venosus defect allowed by atrial fibrillation ablation. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 22 (2), 247. doi: 10.1093/ehjci/jeaa160
7. Martin S.S., Shapiro E.P., Mukherjee M. (2015) Atrial septal defects – clinical manifestations, echo assessment, and intervention. *Clin Med Insights Cardiol*, 8 (Suppl 1), pp. 93–98. doi: 10.4137/CMC.S15715
8. Gustafson R.A., Warden H.E., Murray G.F., Hill R.C., Rozar G.E. (1989) Partial anomalous pulmonary venous connection to the right side of the heart. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 98 (5 Pt 2), pp. 861–868.
9. Naqvi N., McCarthy K.P., Ho S.Y. (2018) Anatomy of the atrial septum and interatrial communications. *J Thorac Dis*, 10 (Suppl 24), pp. 2837–2847. doi: 10.21037/jtd.2018.02.18
10. Isakadze N., Lovell J., Shapiro E.P., Choi C.W., Williams M.S., Mukherjee M. (2022) Large Atrial Septal Aneurysm Associated with Secundum Atrial Septal Defect. *CASE (Phila)*, 6 (4), pp. 187–190. doi: 10.1016/j.case.2022.02.003
11. Brida M., Chessa M., Celermajer D., Li W., Geva T., Khairy P., Griselli M., Baumgartner H., Gatzoulis M.A. (2022) Atrial septal defect in adulthood: a new paradigm for congenital heart disease. *Eur Heart J*, 43 (28), pp. 2660–2671. doi: 10.1093/eurheartj/ehab646
12. Prasanna Kumar C.S., Radhakrishnan B.K., Sudevan R., Karunakaran J. (2020) Tricuspid Regurgitation in Ostium Secundum Atrial Septal Defects: Repair or Not? *Heart Surg Forum*, 23 (2), pp. 239–244. doi: 10.1532/hsf.2859
13. Syamasundar R. (2022) Role of Echocardiography in the Diagnosis and Interventional Management of Atrial Septal Defects. *Diagnostics (Basel)*, 12 (6):1494. doi: 10.3390/diagnostics12061494
14. Burch T.M., Mizuguchi K.A., Di Nardo J.A. (2012) Echocardiographic assessment of atrial septal defects. *Anesth Analg*, 115 (4), pp. 772–775. doi: 10.1213/ANE.0b013e3182649696
15. Schwerzmann M., Pfammatter J.P. (2015) Approaching atrial septal defects in pulmonary hypertension. *Expert Rev Cardiovasc Ther*, 13 (6), pp. 693–701. doi: 10.1586/14779072.2015.1047763
16. Contractor T., Mandapati R. (2017) Arrhythmias in Patients with Atrial Defects. *Card Electrophysiol Clin*, 9 (2), pp. 235–244. doi: 10.1016/j.ccep.2017.02.006
17. Hahn R.T., Abraham T., Adams M.S., Bruce C.J., Glas K.E., Lang R.M., Reeves S.T., Shanewise J.S., Siu S.C., Stewart W., Picard M.H. (2013) Guidelines for performing a comprehensive transesophageal echocardiographic examination: recommendations from the American Society of Echocardiography and the Society of Cardiovascular Anesthesiologists. *J Am Soc Echocardiogr*, 26 (9), pp. 921–964. doi: 10.1016/j.echo.2013.07.009
18. Arslan A., Yilmaz D.Ç., Adıyaman M., Kara C., Örsçelik Ö., Yılmaz I.A. (2022) Study of Transesophageal Echocardiography in Young Patients with Cryptogenic Stroke: Prevalence of Patent Foramen Ovale and Interpretation of the RoPE Score. *Türk Kardiyol Dern Ars*, 50 (5), pp. 314–319. doi: 10.5543/tkda.2022.21306
19. Attar R.H., Telmesani A., Faza N.N. (2022) An Atrial Septal Ridge Diagnosed by Transesophageal Echocardiography. *Methodist Debaquey Cardiovasc J*, 18 (1), pp. 14–16. doi: 10.14797/mdcvj.1099
20. Faherty E., Rajagopal H., Lee S., Love B., Srivastava S., Parness I.A., Uppu S.C. (2022) Correlation of transthoracic echocardiography-derived pulmonary to systemic flow ratio with hemodynamically estimated left to right shunt in atrial septal defects *Ann Pediatr Cardiol*, 15 (1), pp. 20–26. doi: 10.4103/apc.apc_139_21
21. Stout K.K., Daniels C.J., Aboulhosen J.A., Bozkurt B., Broberg C.S., Colman J.M., Crumb S.R., Dearani J.A., Fuller S., Gurvitz M., Khairy P., Landzberg M.J., Saidi A., Valente A.M., Van Hare G.F. (2019) 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*, 139 (14), pp. 698–800. doi: 10.1161/CIR.0000000000000603
22. Windsor J., Mukundan C., Stopak J., Ramakrishna H. (2022) Analysis of the 2020 European Society of Cardiology (ESC) Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease (ACHD). *J Cardiothorac Vasc Anesth*, 36 (8 Pt A), pp. 2738–2757. doi: 10.1053/j.jvca.2021.04.006
23. Aggarwal V., Mohan A.K., Bass J., Steinberger J., Said S.M., Qureshi A.M. (2021) Gore Cardioform atrial septal occluder: deployment procedure and techniques for closing challenging secundum atrial septal defects. *Cardiol Young*, 31 (12), pp. 1885–1892. doi: 10.1017/S1047951121003966.28
24. Aytemir K., Oto A., Özkutlu S., Canpolat U., Kaya E.B., Yorgun H., Şahiner L., Sunman H., Ateş A.H., Kabakçı G. (2013) Transcatheter interatrial septal defect closure in a large cohort: midterm follow-up results. *Congenit Heart Dis*, 8 (5), pp. 418–427. doi: 10.1111/chd.12057
25. Seol J.H., Kim A.Y., Jung S.Y., Choi J.Y., Park Y.J., Jung J.W. (2022) Intracardiac Echocardiogram: Feasibility, Efficacy, and Safety for Guidance of Transcatheter Multiple Atrial Septal Defects Closure. *J Clin Med*, 11 (9), 2394. doi: 10.3390/jcm11092394
26. Turner M.E., Bouhout I., Petit C.J., Kalfa D. (2022) Transcatheter Closure of Atrial and Ventricular Septal Defects: JACC Focus Seminar. *J Am Coll Cardiol*, 79 (22), pp. 2247–2258. doi: 10.1016/j.jacc.2021.08.082
27. Holzer R., Hijazi Z.M. (2004) Interventional approach to congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol*, 19 (2), pp. 84–90. doi: 10.1097/00001573-200403000-00003
28. Mansour N.M., El Sheikh R.G., Elsaied A.M., El Setiha M.E.S., Badr S.F. (2021) Factors Determining Occurrence of Arrhythmias in Patients Post-closure of Atrial Septal Defects. *J Saudi Heart Assoc*, 33 (3), pp. 221–227. doi: 10.37616/2212-5043.1260
29. Saedi T., Firouzi A., Saedi S. (2022) Cardiac remodeling after atrial septal defects device closure *Echocardiography*, 21 (7). doi: 10.1111/echo.15421
30. Bradley E.A., Chakinala M., Billadello J.J. (2013) Usefulness of medical therapy for pulmonary hypertension and delayed atrial septal defect closure. *Am J Cardiol*, 112 (9), pp. 1471–1476. doi: 10.1016/j.amjcard.2013.07.027
31. Habib G., Lancellotti P., Antunes M., Bongioni M., Casalta J., Zotti F., Dulgheru R., Khoury G., Erba P., Iung B., Miro J., Mulder B., Plonska-Gosciniak E., Price S., Roos-Hesselink J., Snygg-Martin U., Thuny F., Mas P., Vilacosta I., Zamorano J., Dörmann A.A. (2016) 2015 ESC Guidelines for the Management of Infective Endocarditis. *Russian Journal of Cardiology*, 5 (4), pp. 65–116. doi: 10.15829/1560-4071-2016-5-65-116 (in Russian)
32. Rigatelli G., Gianese F., Zuin M. (2022) Secundum atrial septal defects transcatheter closure: An updated reappraisal. *Cardiovasc Revasc Med.*, S1553-8389(22)00294-9. doi: 10.1016/j.carrev.2022.06.002
33. Sathananthan G., Levy R.D., Swiston J., Brunner N.W., Bradley E.A., Kiess M., Grewal J. (2021) Evolving Paradigms in the Treatment of Atrial Septal Defects With Pulmonary Arterial Hypertension. *Cardiol Rev*, 29 (6), pp. 305–309. doi: 10.1097/CRD.0000000000000331
34. Harper R.W., Mottram P.M., McGaw D.J. (2002) Closure of secundum atrial septal defects with the Amplatzer septal occluder device: techniques and problems. *Catheter Cardiovasc Interv*, 57 (4), pp. 508–524. doi: 10.1002/ccd.10353
35. Tobis J., Shenoda M. (2012) Percutaneous treatment of patent foramen ovale and atrial septal defects. *J Am Coll Cardiol*, 60 (18), pp. 1722–1732. doi: 10.1016/j.jacc.2012.01.086

36. Ohya Y., Matsuo R., Sato N., Irie F., Nakamura K., Wakisaka Y., Ago T., Kamouchi M., Kitazono T. (2022) Investigators for Fukuoka Stroke Registry. Causes of ischemic stroke in young adults versus non-young adults: A multicenter hospital-based observational study. *PLoS One*, 17 (7): e0268481. doi: 10.1371/journal.pone.0268481
37. Willits I., Keltie K., Henderson R., de Belder M., Linker N., Patrick H., Powell H., Berry L., Urwin S., Cole H., Sims A.J. (2022) Patent foramen ovale closure: A prospective UK registry linked to hospital episode statistics. *PLoS One*, 17 (7): e0271117. doi: 10.1371/journal.pone.0271117
38. Jaber W.A., Klein A.L. (2001) How often are atrial septal defects associated with thromboembolism? When should they be looked for? *Cleve Clin J Med*, 68 (11), pp. 954–956. doi: 10.3949/ccjm.68.11.954
39. Albæk D.H.R., Udholm S., Ovesen A.L., Karunanithi Z., Nyboe C., Hjortdal V.E. (2020) Pacemaker and conduction disturbances in patients with atrial septal defect. *Cardiol Young*, 30 (7), pp. 980–985. doi: 10.1017/S1047951120001365
40. Leppert M., Poisson S.N., Carroll J.D. (2016) Atrial Septal Defects and Cardioembolic Strokes. *Cardiol Clin*, 34 (2), pp. 225–230. doi: 10.1016/j.ccl.2015.12.004
41. Nagarajao H.S., Ojha C.P., Kedar A., Mukherjee D. (2020) Patent Foramen Ovale, the Role of Antiplatelet Therapy Alone or Anticoagulant Therapy Alone Versus Device Closure for Cryptogenic Stroke: A Review of the Literature and Current Recommendations. *Cardiovasc Hematol Agents Med Chem*, 18 (2), pp. 135–150. doi: 10.2174/1871525718666200203111641
42. Dia A., Cifu A.S., Shah A.P. (2021) Management of Patients With a Patent Foramen Ovale With History of Stroke or TIA. *JAMA*, 325 (1), pp. 81–82. doi: 10.1001/jama.2020.22176
43. Pristipino C., Sievert H., D'Ascenzo F., Louis Mas J., Meier B., Scaciatella P., Hildick-Smith D., Gaita F., Toni D., Kyrle P., Thomson J., Derumeaux G., Onorato E., Sibbing D., Germonpré P., Berti S., Chessa M., Bedogni F., Dudek D., Hornung M., Zamorano J. (2019) Evidence Synthesis Team; Eapci Scientific Documents and Initiatives Committee; International Experts. European position paper on the management of patients with patent foramen ovale. General approach and left circulation thromboembolism. *Eur Heart J*, 40 (38), pp. 3182–3195. doi: 10.1093/eurheartj/ehy649