Дефект межжелудочковой перегородки

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: I27.8, Q21.0 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество», Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — врожденное отверстие между желудочками, через которое обычно происходит сброс крови слева направо. Рекомендация описывает диагностику, оценку гемодинамической значимости и легочной гипертензии, выбор хирургического или эндоваскулярного закрытия, а также наблюдение после коррекции.

Главное

- По гемодинамической значимости ДМЖП считают малым при отношении систолического давления в легочной артерии к системному <0,3 и Qp/Qs<1,4; средним — при тех же значениях давления и Qp/Qs 1,4–2,2; большим — при отношении давлений >0,3 и Qp/Qs>2,2. Для синдрома Эйзенменгера характерны отношение давлений >0,9 и Qp/Qs<1,5.
- Рестриктивные дефекты часто протекают бессимптомно. Нерестриктивные могут вызывать сердечную недостаточность, задержку физического развития, одышку, тахикардию и частые бронхолегочные инфекции; при синдроме Эйзенменгера появляются цианоз, обмороки, кровохарканье и правожелудочковая недостаточность.
- Основной метод подтверждения ДМЖП и оценки его последствий — ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием: определяют локализацию, размер и число дефектов, направление и объем шунта, перегрузку левых отделов и признаки легочной гипертензии (ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5).
- Хирургическое лечение рекомендуется при симптомах сердечной недостаточности, значимом артериовенозном сбросе крови и перегрузке левых отделов сердца, пролапсе аортального клапана, инфекционном эндокардите в анамнезе и отсутствии необратимой легочной сосудистой болезни (ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5). Хирургическая коррекция при пролапсе аортального клапана с прогрессирующей аортальной регургитацией или при инфекционном эндокардите в анамнезе имеет ЕОК/РКО IIa С, УУР С, УДД 5.
- При синдроме Эйзенменгера и выраженной легочной гипертензии с десатурацией при нагрузке закрытие ДМЖП не выполняют (ЕОК/РКО III С, УУР С, УДД 5); в тексте в качестве ориентировочного порога указана сатурация артериальной крови <90%.
- После коррекции необходимы диспансерные визиты через 1, 3, 6 и 12 месяцев. Далее интервал составляет 3–36 месяцев; пациенты с дисфункцией ЛЖ, остаточным шунтом, ЛАГ, аортальной регургитацией или обструкцией выносящего тракта желудочков сердца наблюдаются ежегодно в специализированных центрах.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: уточнить одышку, сердцебиение, снижение переносимости нагрузки, недостаточную прибавку массы тела и частые бронхолегочные инфекции (ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5).
2. Провести осмотр, оценить форму грудной клетки и пропальпировать область сердца; искать сердечный горб, центральный цианоз и признаки правожелудочковой недостаточности (ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5).
3. Выполнить аускультацию: оценить голосистолический шум вдоль нижней половины левого края грудины, акцент II тона над легочной артерией и возможные шумы клапанной недостаточности (ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5).
4. Зарегистрировать ЭКГ для оценки перегрузки и гипертрофии отделов сердца, ритма и проводимости (ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5); выполнить рентгенографию легких в прямой проекции для выявления патологии легких, при этом степень кардиомегалии и выраженности легочного рисунка зависят от величины шунта (ЕОК/РКО IIa С, УУР С, УДД 5).
5. Провести ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием: определить анатомию дефекта, размеры, направление шунта, Qp/Qs, степень перегрузки левых отделов и признаки легочной гипертензии (ЕОК/РКО I С, УУР С, УДД 5).

6. Если трансторакальная ЭхоКГ недостаточно информативна, использовать ЧП ЭхоКГ; при неубедительных результатах ЭхоКГ и планировании операции — МРТ сердца с контрастированием. КТ с контрастированием применяют при сочетанном пороке с другими внутри- и внесердечными аномалиями для подготовки к оперативному лечению.
7. При нерестриктивном ДМЖП у детей старше 6–12 месяцев и значительном повышении давления в легочной артерии по ЭхоКГ выполнить катетеризацию сердца для измерения давлений, расчета Qp/Qs и ЛСС (ЕОК/РКО IIa C, УУР C, УДД 5). У детей тест на вазореактивность помогает оценить операбельность; у взрослых такой тест не проводят (ЕОК/РКО III C, УУР C, УДД 5).

Лечение

- У детей первых недель и месяцев жизни при гиперволемии малого круга и сердечной недостаточности используют симптоматическую терапию; диуретики являются первой линией, также могут применяться бета-адреноблокаторы и ингибиторы АПФ. Такое лечение не должно быть длительным и используется до хирургической коррекции ВПС.
- Если у ребенка нет прогрессирования недостаточности кровообращения и легочной гипертензии, а масса тела увеличивается удовлетворительно, хирургическое вмешательство рекомендуется проводить после достижения массы тела 4,5 кг.
- При сердечной недостаточности с отечным синдромом применяют петлевые диуретики; форсированного диуреза следует избегать, контролируя артериальное давление, электролиты, креатинин, мочевину и гематокрит. При выраженной гипотонии и анасарке фуросемид вводят внутривенно в дозе 1 мг/кг/сут, но не более 20 мг/кг/сут.
- Хирургическое закрытие у детей с легочной гипертензией рекомендуется при индексе ЛСС < 6 единиц Вуда/м² и отношении ЛСС/ПСС < 0,3 (ЕОК/РКО I C, УУР C, УДД 4). При ЛСС 6–8 единиц Вуда/м² и ЛСС/ПСС 0,3–0,5 закрытие может быть рекомендовано после индивидуальной оценки в кардиохирургическом центре.
- У взрослых с легочной гипертензией закрытие ДМЖП рекомендуется при ЛСС ♡ единиц Вуда и Qp/Qs > 1,5 (ЕОК/РКО I C, УУР C, УДД 5); при ЛСС 3–5 единиц Вуда и том же значимом сбросе — также рекомендуется (ЕОК/РКО IIa C, УУР C, УДД 5). При ЛСС ≥ 5 единиц Вуда решение принимают индивидуально в кардиохирургическом центре.
- Эндоваскулярное закрытие окклюдером выбирают при подходящей анатомии — достаточном расстоянии от аортального и трехстворчатого клапанов, особенно при мышечных дефектах и высоком хирургическом риске. Для мышечных ДМЖП у детей ориентиром гемодинамической значимости служит Qp/Qs ≥ 2:1 или объемная перегрузка левого желудочка/предсердия.
- После операции тромбопрофилактика гепарином нужна пациентам с высоким риском тромбоза: тромбозами в анамнезе, тромбофилией, инфекционными осложнениями или полиорганной недостаточностью (ЕОК/РКО I B, УУР B, УДД 3). Для нефракционированного гепарина болюс составляет 80 Ед/кг у взрослых и 75 Ед/кг у детей; дальнейшая инфузия у взрослых — 18 Ед/кг/ч, у детей старше года — 20 Ед/кг/ч, младше года — 28 Ед/кг/ч.
- Длительную оксигенотерапию назначают при ЛГ, если PaO_2 стойко ниже 8 кПа (60 мм рт. ст.) или сатурация < 91%; обычный поток составляет 2–4 л/мин, иногда требуется до 20 л/мин (ЕОК/РКО IIa B, УУР C, УДД 5).

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация нужна при симптомах сердечной недостаточности, наличии легочной гипертензии или для оперативного лечения.
- Экстренно госпитализируют при ухудшении функционального статуса из-за прогрессирования недостаточности кровообращения или аритмий, инфекционном эндокардите либо легочной гипертензии, требующей подбора или коррекции терапии.
- Пациентов с пограничными показателями операбельности при легочной гипертензии следует направлять в кардиохирургический центр для индивидуального решения о закрытии дефекта.
- После хирургической коррекции с осложненным послеоперационным течением — остаточной ЛГ, сердечной недостаточностью, инфекционными осложнениями или повторными хирургическими вмешательствами в течение одной госпитализации — реабилитацию проводят в специализированном кардиологическом учреждении в течение 6 месяцев после операции.

Частые вопросы

Какой метод является основным для диагностики ДМЖП?

ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием. Она показывает локализацию, размер и число дефектов, направление и объем шунта, перегрузку левых отделов и признаки легочной гипертензии.

Когда ребенка с ДМЖП нужно оперировать?

При большом нерестриктивном дефекте и сердечной недостаточности, не поддающейся медикаментозной терапии, первичную коррекцию выполняют в первые 6 месяцев жизни. Также учитывают значимый сброс, перегрузку левых отделов, пролапс аортального клапана и эндокардит в анамнезе.

Можно ли закрывать ДМЖП при легочной гипертензии?

Да, если сохраняется значимый лево-правый сброс и ЛСС позволяет считать вмешательство безопасным. У детей четкая рекомендация дана при ЛСС < 6 единиц Вуда/м² и ЛСС/ПСС < 0,3; при синдроме Эйзенменгера закрытие не выполняют.

Какие препараты не следует назначать взрослым с ДМЖП и легочной гипертензией без сопутствующих показаний?

Без артериальной гипертонии, ИБС или дисфункции левого желудочка не рекомендуются ингибиторы АПФ, антагонисты рецепторов ангиотензина II, блокаторы кальциевых каналов, бета-адреноблокаторы и ивабрадин (ЕОК/РКО III C, УУР C, УДД 5).

Как наблюдать пациента после закрытия ДМЖП?

После операции визиты проводят через 1, 3, 6 и 12 месяцев с ЭКГ и ЭхоКГ; далее интервал выбирают от 3 до 36 месяцев. При дисфункции ЛЖ, остаточном шунте, ЛАГ или аортальной регургитации требуется ежегодное наблюдение в специализированном центре.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/806-defekt-mezhzheludochkovoj-peregorodki. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/806_1