



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## Открытый артериальный проток (ОАП)

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем Q25.0

Возрастная группа: Дети/взрослые

Год утверждения: 2024

Разработчик клинической рекомендации:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Российское кардиологическое общество
- Ассоциация детских кардиологов России
- Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»

### Утверждены:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Российское кардиологическое общество
- Ассоциация детских кардиологов России
- Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»

### Одобрены

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации

## Оглавление

Ключевые слова .....	3
Список сокращений .....	3
Термины и определения .....	4
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....	6
1.1.Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	8
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	8
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	8
1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	9
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики .....	12
2.1 Жалобы и анамнез.....	12
2.2. Физикальное обследование.....	13
2.3 Лабораторные диагностические исследования.....	15
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	17
2.5 Иные диагностические исследования .....	21
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.....	21
3.1 Консервативное лечение .....	22
3.2 Хирургическое лечение.....	20
3.3 Рентгенэндоваскулярное лечение .....	28
3.4 Иное лечение .....	30
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	30
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики .....	31
6. Организация оказания медицинской помощи.....	32
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	33
8. Критерии оценки качества медицинской помощи. ....	28
9.Список литературы .....	30
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций .....	46
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	47

Таблица П1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств).....	40
Таблица П2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств).....	41
Таблица П3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).....	41
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата .....	50
Методология выполнения эхокардиографии.....	43
Приложение Б Алгоритмы действий врача .....	48
Приложение В. Информация для пациента.....	49
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях .....	601

## **Ключевые слова**

открытый артериальный проток;  
легочная гипертензия;  
недоношенные.

## **Список сокращений**

Ао - аорта  
ВЖК – внутрижелудочковое кровоизлияние  
ВПС - врожденные пороки сердца  
ВЧ ИВЛ – высокочастотная искусственная вентиляция легких  
ГЗФАП - гемодинамически значимый функционирующий артериальный проток  
ДЛА – давление в легочной артерии  
ИВЛ – искусственная вентиляция легких  
ИК – искусственное кровообращение  
КТ – компьютерная томография  
ЛА - легочная артерия  
ЛГ – легочная гипертензия  
МРТ - магнитно-резонансная томография  
НПВП - нестероидные противовоспалительные препараты  
ОАП - открытый артериальный проток  
ОЛС - общее легочное сопротивление  
ПГ - простагландины (E1, E2 и др.)

СН – сердечная недостаточность

ЭКГ - электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

NT-proBNP - N-терминальный фрагмент натрийуретического пропептида мозгового

## **Термины и определения**

**Ангиокардиография** – инвазивный метод лучевой диагностики, заключающийся в визуальном отображении полостей сердца и сосудов путем введения в кровоток рентген-контрастного препарата, при непосредственном измерении давления в полостях сердца и сосудах, получении проб крови из них для оценки ее газового состава, а также выполнении морфометрических расчетов на основе полученных рентген-контрастных изображений сердечно-сосудистой системы.

**«Гемодинамическая коарктация аорты»** – развитие клинической картины идентичной коарктации аорты, но на фоне отсутствия органического препятствия кровотока в аорте. Данное явление происходит за счет существования широкого ОАП и разницы между легочным и системным сосудистыми сопротивлениями, из-за чего кровь из аорты устремляется в легочную артерию и имитирует коарктацию аорты (обычно характерна для недоношенных маловесных детей).

**ГЗФАП** - (гемодинамически значимый функционирующий артериальный проток) - это функционирующий артериальный проток большого диаметра с направлением сброса из аорты в легочную артерию, функционирование которого у глубоко недоношенных новорожденных сопровождается значительными нарушениями центральной и регионарной гемодинамики, выявляемыми посредством эхокардиографии [1,113].

**Катетеризация сердца** – инвазивная процедура, проводимая с лечебными или диагностическими целями при патологии сердечно-сосудистой системы путем введения катетеров в полость сердца или просвет магистральных сосудов.

**Компьютерная томография (КТ)** – неинвазивный метод лучевой диагностики, позволяющий получить серию послойных субмиллиметровых аксиальных изображений органов и структур тела человека, основанный на измерении и сложной компьютерной обработке разности ослабления рентгеновского излучения различными по плотности тканями; для улучшения дифференцировки органов друг от друга, а также нормальных и патологических структур, применяют различные методики контрастного усиления/контрастирования, с использованием йодсодержащих рентгеноконтрастных препаратов. Для визуализации структур сердечно-сосудистой системы применяют КТ-ангиографию – методику внутривенного болюсного введения рентгеноконтрастного

препарата в кровоток с помощью системы внутрисосудистого введения контрастного вещества, с установленной скоростью и временем введения препарата, на основе полученных данных посредством компьютерной постобработки с 3D-реконструкцией строится трехмерная модель сердца и сосудов.

**Магнитно-резонансная томография (МРТ)** – неинвазивный нерентгеновский компьютерный метод получения томографических медицинских изображений для исследования внутренних органов и тканей, основанный на явлении ядерного магнитного резонанса и на измерении электромагнитного отклика атомных ядер, находящихся в сильном постоянном магнитном поле, в ответ на возбуждение их определенным сочетанием электромагнитных волн; такими ядрами являются ядра атомов водорода, присутствующие в теле человека в составе воды и других веществ. МР-ангиография – метод получения изображения просвета сосудов при помощи магнитно-резонансного томографа. Метод позволяет оценивать, как анатомические, так и функциональные особенности кровотока. МР-ангиография основана на отличии сигнала от перемещающихся протонов (крови) от окружающих неподвижных тканей, что позволяет получать изображения сосудов без использования каких-либо контрастных средств – бесконтрастная ангиография (фазово-контрастная МР-ангиография). В ряде случаев применяется внутривенное болюсное контрастирование с использованием контрастных препаратов на основе парамагнетиков (гадолиний).

**Пульсовое давление** - разница между систолическим и диастолическим давлением.

**Функционирующий артериальный проток (открытый артериальный проток)** - это артериальный проток, функционирование которого сохраняется после рождения и не сопровождается дополнительными аномалиями развития сердечно-сосудистой системы.

**Эндокардит** - воспаление внутренней оболочки сердца, является частым проявлением других заболеваний.

**Эхокардиография** - метод ультразвукового исследования, направленный на исследование морфологических и функциональных изменений сердца, клапанного аппарата и магистральных сосудов.

## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Открытый артериальный проток (ОАП)** – представляет собой патологическое сохранение просвета в артериальном протоке после рождения ребенка. ОАП должен обязательно присутствовать у плода, но закрываться после рождения ребенка [2,114].

При левосторонней дуге аорты артериальный проток отходит от дуги аорты напротив левой подключичной артерии и идет в косом направлении кпереди и вниз, впадая в бифуркацию легочного ствола на уровне устья левой легочной артерии (ЛА). При правосторонней дуге аорты проток обычно соединяется с проксимальным отделом правой легочной артерии. Проток может иногда соединяться с соседней подключичной или плечеголовной артерией, а не с верхней частью нисходящей грудной аорты [2,114].

В литературе описаны случаи наличия двух протоков, соединяющих аорту с правой и левой легочными артериями.

В редких случаях ОАП представлен извитым свищеобразным ходом небольших размеров в диаметре до 1,0 мм. В таких случаях сброс крови через ОАП не приводит к нарушениям гемодинамики, но увеличивает риск развития инфекционного эндокардита [112].

**ГЗФАП** - это функционирующий артериальный проток у недоношенного ребенка с направлением сброса из аорты в легочную артерию, функционирование которого сопровождается клиническими или эхографическими признаками гиперволемии легких и системной гипоперфузии, приводящей к нарушению перфузии в кишечнике, почках и головном мозге [1,113].

### **1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Функционирование артериального протока является основным компонентом фетального кровообращения, осуществляющим связь между ЛА и аортой в условиях, когда легкие ребенка не функционируют, а газообмен происходит на уровне плаценты. Направление тока крови по протоку определяется высоким сопротивлением сосудов легких и низким сопротивлением сосудов плаценты. Кровь направляется справа налево – из ЛА в аорту.

После рождения и первого вдоха, происходит падение давления в легочных сосудах, в результате чего меняется направление тока крови по протоку - слева направо (из аорты в легочную артерию). При этом артериальный проток под действием кислорода

спазмируется, но его немедленного закрытия не происходит. Срок спонтанного закрытия артериального протока пропорционален гестационному возрасту, в среднем - в возрасте 71 суток жизни для новорожденных <26 недель гестации и 6 суток жизни для новорожденных > 30 недель гестации [3].

Постнатальное закрытие происходит в два этапа. Первый этап завершается в течение 10–15 часов после рождения у доношенных детей. Гладкие мышцы медики стенки протока сокращаются, вызывая укорочение и увеличение толщины стенки. Этому функциональному закрытию способствует сближение интимальных подушек. Интимальные подушки представляют собой выпячивания, состоящие из продольно ориентированных гладкомышечных клеток, которые выступают в просвет и лежат между эндотелием и внутренней эластической пластинкой в толще интимы [4-5]. Они утолщаются по мере созревания протока и наиболее заметны в области легочного конца протока. Сокращение мышц происходит как по окружности от циркулярно расположенных гладкомышечных клеток, так и продольно за счет нескольких мышечных тяжей, расположенных внутри протока. Второй этап закрытия обычно завершается через 2–3 недели. Возникает в результате диффузного фиброзного разрастания интимы, иногда сочетающегося с некрозом внутреннего слоя медики и кровоизлиянием в стенку. Последнее может быть связано с разрывами интимы, вызывающими ограниченное расслоение стенки протока. В просвете также могут быть небольшие тромбы, но крупные тромбы в просвете встречаются редко. Эти изменения приводят к необратимому закрытию просвета и образованию фиброзной артериальной связки [2,4-7,114].

Закрытие обычно начинается с легочного конца и может оставаться неполным со стороны аорты, оставляя ампулу аорты, от которой отходит артериальная связка. Реже может быть дивертикул протока, исходящий из проксимального отдела ЛЛА [2,114].

Артериальный проток полностью закрывается к 8-недельному возрасту у 88% новорожденных с нормальной сердечно-сосудистой системой.

При замедлении процесса закрытия артериального протока, целесообразно применение термина пролонгированная проходимость артериального протока. Если процесс закрытия не происходит в ближайшие 3 месяца после рождения, то речь идет о стойкой патологической проходимости артериального протока. Закрытие или проходимость протока опосредованы высвобождением вазоактивных веществ (ацетилхолина, брадикинина, эндогенных катехоламинов), колебаниями рН, но главным образом напряжением кислорода и простагландинами (ПГЕ1, ПГЕ2 и простагландин ПГИ2). Напряжение кислорода и простагландины действуют в противоположных направлениях: повышение PO<sub>2</sub> сужает проток, а простагландины расслабляют его [8-9]. Активность

каждого из веществ варьирует в зависимости от гестационного возраста. Таким образом, проток значительно более чувствителен к PO<sub>2</sub> у зрелого плода и к простагландинам (в частности, ПГЕ<sub>1</sub>) у незрелого плода. Комплексное взаимодействие этих факторов является причиной того, что длительная проходимость протока чаще встречается у недоношенных, чем у доношенных детей, особенно при наличии респираторного дистресс-синдрома [2,114].

Таким образом, к постнатальным факторам риска персистенции ОАП относятся: недоношенность, асфиксия в родах, низкая масса тела при рождении, развитие позднего неонатального сепсиса, перегрузка жидкостью в течение первых дней жизни, тромбоцитопения в первые сутки жизни, потребность в искусственной вентиляции легких (ИВЛ) и терапия сурфактантом [2,10-13,114,132].

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Точная частота встречаемости порока неизвестна, так как неясно, с какого момента считать открытый артериальный проток патологией. Условно полагают, что в норме он должен закрываться в течение первых двух-трех недель жизни, но допускается его персистенция до 3 месяцев жизни. ОАП обычно встречается у недоношенных детей и крайне редко у детей, рожденных в срок. При таких критериях частота изолированной патологии составляет около 0,14-0,3/1000 живорожденных, 7% среди всех врожденных пороков сердца (ВПС) и 3% среди критических ВПС [14-15].

Отмечается зависимость ОАП от массы тела недоношенного новорожденного: чем меньше масса тела, тем чаще персистирует ОАП. Так, при массе тела 1500–2000 г ОАП встречается в 15–20 % случаев, у недоношенных весом менее 1000 г — в 80 % случаев [111].

У лиц женского пола ОАП встречается в три раза чаще, чем у мужского. ОАП может быть изолированным пороком, но в 5–10 % случаев сочетается с другими ВПС (ДМПП, ДМЖП и др.) [111].

Средняя продолжительность жизни пациентов с ОАП составляет приблизительно 40 лет. До 30 лет умирают 20 % пациентов, до 45 лет — 42 %, до 60 лет — 60 %. Основными причинами летальных исходов являются сердечная недостаточность (СН), бактериальный эндокардит (эндартериит), развитие и разрыв аневризмы протока [15].

#### **Факторы риска персистенции ОАП:**

1. Преждевременные роды. Открытый артериальный проток встречается чаще у детей, которые родились слишком рано, чем у детей, которые родились в срок.
2. Семейный анамнез и другие генетические условия. Семейный анамнез пороков сердца и других генетических заболеваний, таких как синдром Дауна, увеличивают риск возникновения незаращения артериального протока.
3. Краснуха во время беременности. Если вы перенесли краснуху во время беременности, риск развития пороков сердца у ребенка увеличивается. Вирус краснухи проникает через плаценту и распространяется по кровеносной системе ребенка, повреждая кровеносные сосуды и органы, в том числе сердце.
4. Высота над уровнем моря. Дети, рожденные на высоте более 10000 футов (3048 метров) имеют больший риск развития незаращения артериального протока.

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Q25.0 – Открытый артериальный проток.

#### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

С учетом уровня давления в ЛА выделяют 4 степени порока [14-17]:

1. давление в легочной артерии (ДЛА) в систолу не превышает 40% от артериального (системного давления);
2. ДЛА составляет 40-75% от артериального (умеренная легочная гипертензия (ЛГ));
3. ДЛА более 75% от артериального (выраженная ЛГ с сохранением лево-правого сброса крови);
4. ДЛА равняется или превышает системное (тяжелая степень ЛГ, что приводит к возникновению право-левого сброса крови).

В естественном течении открытого артериального протока прослеживаются 3 стадии [14]:

**I стадия:** стадия первичной адаптации (первые 2-3 года жизни ребенка). Характеризуется клинической манифестацией открытого артериального протока; нередко сопровождается развитием критических состояний, которые в 20% случаев заканчиваются летальным исходом без своевременной кардиохирургической помощи.

**II стадия:** стадия относительной компенсации (от 2-3 лет до 20 лет). Характеризуется развитием и длительным существованием гиперволемии малого круга, относительного стеноза левого атрио-вентрикулярного отверстия, систолической перегрузки правого желудочка.

**III стадия:** стадия склеротических изменений легочных сосудов. Дальнейшее естественное течение открытого артериального протока сопровождается перестройкой легочных капилляров и артериол с развитием в них необратимых склеротических изменений. На этой стадии клинические проявления открытого артериального протока постепенно вытесняются симптомами ЛГ.

ОАП разделяется также в зависимости от степени гемодинамической значимости, на легкую, умеренную и тяжелую.

### **1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Клиническая картина зависит от величины протока и стадии гемодинамических нарушений. Течение порока варьирует от бессимптомного до крайне тяжелого.

Большой открытый артериальный проток (ДЛА более 75% от артериального (выраженная ЛГ с сохранением лево-правого сброса крови))

Давление в аорте и ЛА практически одинаково при большом ОАП, а величина и направление шунтирования зависят от изменений легочного сосудистого сопротивления, потому что системное сосудистое сопротивление остается практически постоянным после рождения. Шунтирование крови вправо увеличивается с течением времени, и в течение месяца или около того после рождения развивается тяжелая сердечная недостаточность. Отмечаются тахипноэ, тахикардия, потливость, раздражительность, плохое питание и медленная прибавка в весе.

Таким образом, клинические проявления у детей с большим/гемодинамически значимым ОАП в раннем неонатальном периоде (особенно у недоношенных) обусловлены:

- 1) обкрадыванием системного кровотока вследствие объемного сброса через ОАП из аорты в легочную артерию;
- 2) гиперволемией (гипертензия) малого круга кровообращения с перегрузкой левых отделов сердца и нередким развитием острой левожелудочковой СН.

Клинико-лабораторные признаки:

– тахикардия;

- тахипноэ или апноэ, учащающееся в динамике, как основное проявление синдрома дыхательных расстройств/ зависимость от проведения ИВЛ;
- отек легких и пневмония, а также рецидивирующая респираторная инфекция
- потребность в кардиотонической и/или вазопрессорной терапии;
- признаки перегрузки малого круга кровообращения (МКК) по данным рентгенограммы органов грудной клетки (снижение пневматизации легких, ателектазирование верхушечных долей) или легочное кровотечение;
- олигурия ( $\leq 1,0$  мл/кг/ч) и /или повышение уровня креатинина выше 100 мкмоль/л;
- признаки непереносимости энтеральной нагрузки (вздутие живота, срыгивания, признаки некротизирующего энтероколита);
- персистирующий метаболический/лактат-ацидоз (рН 7,1-7,25 и/или ВЕ от -7 до -12) [2,18-19,114].

Средний по размерам открытый артериальный проток (ДЛА составляет 40-75% от артериального (умеренная ЛГ))

Объем шунтируемой крови слева направо при ОАП среднего размера также определяется размером протока. При этом первоначально ДЛА повышено лишь умеренно. По мере снижения неонатального легочного сосудистого сопротивления шунт увеличивается и может возникнуть СН. Но чаще всего ко второму или третьему месяцу жизни ситуация обычно сопровождается клиническим улучшением и стабилизацией симптомов. Физическое развитие может несколько отставать, могут возникать одышка и утомляемость, частые инфекционные заболевания легких, но многие пациенты с ОАП среднего размера остаются практически бессимптомными до второго десятилетия жизни или позже [2,114].

Маленький по размерам открытый артериальный проток (ДЛА в систолу не превышает 40% от артериального)

Лево-правый шунт в раннем возрасте небольшой и легочное сосудистое сопротивление быстро снижается до нормального после рождения. Левожелудочковой недостаточности не бывает, и симптомы обычно отсутствуют в младенчестве и детстве. Они могут появиться в более позднем возрасте, но обычно внимание к персистирующему протоку привлекает шум, обнаруживаемый при медицинском осмотре [2,114].

Постоянный цианоз бывает лишь у взрослых, при необратимых изменениях шунтирования кровотока и склеротической форме легочной гипертензии;

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

К характерным признакам, на основании которых можно заподозрить диагноз, относятся непрерывный систоло-диастолический шум во II–III межреберном промежутке слева от грудины и снижение диастолического артериального давления.

У недоношенных и детей с респираторным дистресс-синдромом (РДС) шум в сердце появляется к 4-6 дню жизни. Шум может быть систолическим или систоло-диастолическим, в зависимости от разницы между давлением в аорте и ЛА. Шум типично локализуется на основании сердца во втором–третьем межреберье слева и может проводиться на спину.

Диагноз устанавливается на основании данных:

1. Эхокардиографии, или
2. Ретроградной катетеризации левых отделов сердца,
3. Компьютерной томографии сердца с контрастированием,
4. Магнитно-резонансной томографии сердца и сосудов.

### **2.1. Жалобы и анамнез.**

- **Рекомендуется** осмотр, тщательный сбор жалоб и анамнеза всем пациентам с открытым артериальным протоком с целью верификации диагноза, определения тяжести состояния и тактики лечения [2,14-16,114].

#### **ЕОК IА, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** *при сборе анамнеза при подозрении на ОАП у всех пациентов или их родителей необходимо выявить информацию о семейном анамнезе, преждевременных родах и недоношенности, инфекционных, соматических заболеваниях беременной для верификации диагноза [2,14-16,114].*

- При сборе жалоб у всех пациентов с открытым артериальным протоком или их родителей **рекомендуется** уточнять сведения об одышке, утомляемости, возникающих при физических нагрузках, сердцебиении, ощущениях перебоев в работе сердца, частых инфекционных заболеваний легких для уточнения степени тяжести состояния [2,14-16,114].

#### **ЕОК IА, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** *жалобы пациентов при ОАП неспецифичны. Клинические проявления зависят от величины протока и стадии гемодинамических нарушений. Течение порока*

*варьирует от бессимптомного до крайне тяжелого. При больших размерах протока ОАП проявляет себя уже с первых недель жизни признаками СН, отставанием в физическом развитии. У детей раннего возраста при крике может появиться цианоз, который отчетливее выражен на нижней половине туловища, особенно на нижних конечностях. Характерно, что цианоз исчезает после прекращения нагрузки. Стойкий цианоз бывает лишь у взрослых и является признаком обратного сброса крови вследствие склеротической формы ЛГ [2,14-16,114].*

## **2.2. Физикальное обследование.**

- С целью определения гемодинамической и клинической значимости ОАП **рекомендовано** проведение приема (осмотр, консультация) врача-кардиолога/врача-детского кардиолога или приема (осмотр, консультация) врача-сердечно-сосудистого хирурга [2,14-15,19-22,114].

### **ЕОК IА, УДД 5, УУР С**

- **Рекомендуется** у всех пациентов с ОАП проводить физикальный осмотр с определением наличия и выраженности цианоза, формы грудной клетки, пальпацией и перкуссией области сердца, подсчетом частоты сердечных сокращений и дыханий, оценкой формы дистальных фаланг пальцев и ногтевых пластин для верификации диагноза и уточнения степени тяжести состояния [2,14-15, 19-22,114].

### **ЕОК IА, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** *при осмотре и пальпации (при больших и средних размерах протока) может выявляться систолическое дрожание, и признаки увеличения сердца за счет левых отделов. Выраженный сброс крови через ОАП приводит к кардиомегалии и с течением времени, возможно, формирование сердечного горба.*

*Пульс часто прерывистый или ослабленный, а пульсовое давление высокое. Особенно это заметно при медикаментозно компенсированной СН.*

*При отсутствии медикаментозной компенсации состояния, обычно доминируют признаки СН (тахипноэ, тахикардия, потливость, раздражительность, увеличение печени, плохое питание и медленная прибавка в весе, низкий рост). У некоторых новорожденных с большим ОАП сердечная недостаточность может быть менее выраженной, предположительно из-за того, что легочное сосудистое сопротивление не падает до обычного уровня. В такой ситуации гистологические изменения легочных сосудов могут развиваться в течение первых нескольких месяцев жизни, что требует более раннего устранения ОАП. Для небольших, гемодинамически незначимых ОАП, физическое развитие ребенка обычно нормальное (соответствует возрасту), пульс не изменен.*

*Перкуторная картина: расширение границ сердца вправо или не изменены, полоса притупления на 1-2 см кнаружи от левого края грудины во 2 межреберье. [2,14-15,19-22, 114].*

- Всем пациентам с ОАП **рекомендовано** выполнять аускультацию сердца для выявления патологических шумов [2,14-15,23,114].

#### **ЕОК IА, УДД 5 УУР С**

**Комментарии:** для больших ОАП при аускультации характерен систолический шум с максимальным проведением в область легких, с поздним появлением систолического акцента и минимальным распространением в диастолу (изредка шум непрерывный), проводится в межлопаточную область, на сонные артерии, а также отмечается акцент II тона над лёгочной артерией. При выраженной СН шум обычно не выслушивается. Сердечные тоны усилены, часто отмечается третий тон на верхушке или выраженный средне диастолический шум митрального кровотока. Нередко выслушиваются хрипы в основаниях легких. Для средних по размерам протоков характерен классический непрерывный шум, который обычно лучше всего слышен в возрасте от 2 до 3 месяцев, при этом интенсивность шума может варьировать. Шум, как правило, громкий и часто маскирует сердечные тоны (максимальный шум также обычно определяется над ЛА и иррадирует вверх к средней трети ключицы). Для небольшого ОАП к возрасту 2–3 месяцев характерен короткий систолический шум, который позже обычно сменяется шумом, переходящим в диастолический или непрерывный (наилучшая точка аускультации - второе межреберье слева), но менее интенсивный и с меньшей иррадиацией, чем при умеренном размере протока. Интенсивность непрерывного шума сильно различается у разных пациентов и иногда его можно обнаружить, только когда пациент сидит или стоит прямо.

Выраженный объем сброса крови приводит также к митрализации порока и проявляется систолическим шумом митральной недостаточности и протодиастолическим шумом относительного митрального стеноза. При выраженном объеме сброса крови регистрируется шум трикуспидальной регургитации.

Следует помнить, что ОАП начинает шуметь при диаметре, превышающем 4 мм. Немые формы порока встречаются в 0,5—1% наблюдений при диаметре протока менее 4 мм и очень широком протоке [2,14-15,23,114].

- Всем пациентам с ОАП **рекомендуется** проводить измерение артериального давления на периферических артериях для оценки диастолического и пульсового давления (разницы между систолическим и диастолическим давлением) для верификации диагноза [13-16].

#### **ЕОК IА, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** в связи со сбросом крови из аорты в легочную артерию снижается диастолическое давление (иногда значительно), и увеличивается пульсовое давление. Систолическое давление, в основном, находится на нормальных цифрах, в то время как диастолическое может падать до нулевого значения. Поэтому обязательно измерение давления на ногах, чтобы исключить сочетание открытого артериального протока с коарктацией аорты. При предуктальной коарктации аорты заподозрить ее можно из-за наличия «дифференцированного цианоза» — присутствия его на нижних конечностях и отсутствия на верхних.

- У новорожденных детей (особенно у недоношенных) с большим, гемодинамически значимым ОАП, **рекомендовано** оценивать перистальтику путем аускультации живота, проводить перкуссию и пальпацию живота для выявления пневматоза кишечника, свободной жидкости в брюшинной полости [2,18-19,114].

#### **ЕОК IA, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** при нарушении кровотока в нисходящей аорте в связи с выраженным сбросом крови из аорты в легочную артерию может отмечаться нарушение ф-ции кишечника, что проявляется в резком снижении, либо отсутствие перистальтики (так называемая «гемодинамическая коарктация аорты», что требует скорейшего устранения сброса на ОАП).

- У новорожденных детей (особенно у недоношенных) с большим, гемодинамически значимым ОАП, **рекомендовано** оценивать суточный и почасовой объем диуреза для оценки степени тяжести состояния [2,18-19,114].

#### **ЕОК IA, УДД 5 УУР С**

**Комментарии:** при нарушении кровотока в нисходящей аорте в связи с выраженным сбросом крови из аорты в легочную артерию может отмечаться нарушение кровотока в нижней половине тела и, соответственно отмечаться нарушение почечной ф-ции, что проявляется в резком снижении/отсутствии диуреза (возможное проявление «гемодинамической коарктации аорты», что также требует скорейшего устранения сброса на ОАП по аналогии с нарушениями ф-ции кишечника).

### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

*Специфической лабораторной диагностики для ОАП нет.*

- **Рекомендуется** исследование кислотно-основного состояния и газов крови (рН, ВЕ, рСО<sub>2</sub>, РО<sub>2</sub>, Lас - анализ капиллярной/артериальной/венозной проб) для новорожденных с ОАП в тяжелом состоянии с целью оценки степени выраженности метаболических нарушений [2,28-29,114].

### ЕОК IA, УДД 5, УУР С

**Комментарии:** для дифференциальной диагностики с коарктацией аорты набор капиллярной пробы необходимо одновременно проводить как с верхней, так и с нижней конечности. При разнице насыщения крови кислородом более 3% между верхними и нижними конечностями следует думать о коарктации аорты и проводить дополнительную инструментальную диагностику ВПС.

- Всем пациентам с ОАП **рекомендуется** выполнение общего (клинического) анализа мочи и общего (клинического) анализа крови развернутого с исследованием уровня гемоглобина в крови и оценкой гематокрита, исследованием уровня эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов в крови, исследованием скорости оседания эритроцитов в рамках первичного обследования, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде с целью исключения сопутствующей патологии [2,24-25,114].

### ЕОК IA, УДД 5, УУР С

- Всем пациентам с ОАП, поступающим в профильный стационар для оперативного лечения порока, которым предполагается переливание донорской крови и(или) ее компонентов, **рекомендуется** определение основных группы крови по системе АВ0, определение антигена D системы Резус (резус-фактор), определение фенотипа по антигенам С, с, Е, е, Сw, К, к и определение антиэритроцитарных антител [2,24-26,114,120-121].

### ЕОК IA, УДД 5, УУР С

- Всем пациентам с ОАП, поступающим в стационар для оперативного лечения **рекомендуется** определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови; определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови; определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) в крови; определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови; определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови для исключения ассоциации с ВИЧ-инфекцией, гепатитом и сифилисом [2,24-26,114,122-123].

### ЕОК IA, УДД 5, УУР С

- Всем пациентам с ОАП, готовящимся к оперативной коррекции и особенно, недоношенным новорожденным (с гемодинамически значимым ОАП) **рекомендуется** выполнение коагулограммы (ориентировочное исследование системы гемостаза)

(активированное частичное тромбопластиновое время, определение международного нормализованного отношения (МНО), исследование уровня фибриногена в крови) с целью исключения врожденных и приобретенных нарушений в системе свертывания крови, прогноза послеоперационных тромбозов и кровотечений [24-25,124-125].

#### **ЕОК IA, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** *при наличии лабораторных признаков нарушения системы гемостаз хирургическое вмешательство разумно отсрочить до момента выявления причин данных нарушений и их устранения* [24-25,124-125].

- Всем пациентам с ОАП, готовящимся к оперативной коррекции и особенно, недоношенным новорожденным с гемодинамически значимым ОАП, и при необходимости в пред- и /или послеоперационном периоде **рекомендуется** проведение анализа крови биохимического общетерапевтического (исследование уровня калия, натрия, хлоридов, глюкозы, креатинина, общего белка, альбумина, мочевины, общего билирубина в крови, свободного и связанного билирубина, определение активности лактатдегидрогеназы, аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы в крови) для оценки почечной и печеночной функции, уровня электролитов крови [26-27].

#### **ЕОК IC, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** *гемодинамически значимый ОАП может приводить к гипонатриемии и повышению креатинина (при условии снижения почечного кровотока и активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы)* [26-27].

- Всем пациентам с ОАП **рекомендуется** определение уровня В-типа натрийуретического пептида или уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) для определения гемодинамической значимости порока (предполагаемой хронической сердечной недостаточности) [14,31,126-131,134-136].

#### **ЕОК IC, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** *определение содержания В-типа натрийуретического пептида или NT-proBNP при ОАП способствует адекватной оценке функциональных сердечно-сосудистых нарушений, а также эффективности консервативного и хирургического лечения. Повышение уровня данных маркеров отображает степень изменения давления в полостях сердца. Важно, что за счет влияния на периферические импульсы NT-proBNP задействован в водноэлектролитном обмене и отображает степень преобразования давления в сердечных полостях* [109,110,126-131].

### **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

*Окончательный диагноз ОАП ставится при помощи визуализирующих методов исследования, демонстрирующих наличие сброса крови через артериальный проток. У*

пациента с подозрением на ОАП диагностика должна быть направлена на определение наличия и измерения размеров артериального протока, уточнении функциональных изменений левого предсердия и левого желудочка, получении информации о состоянии циркуляции в малом круге кровообращения, а также наличии или отсутствии сопутствующих ВПС.

- Всем пациентам с ОАП **рекомендуется** проведение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования с целью определения наличия и гемодинамической значимости ОАП, изучения анатомии дуги аорты (положение дуги, диаметр и протяженность каждого из сегментов, характер отхождения брахицефальных ветвей, наличие прочих особенностей строения), исключения обструкции на границе дуги и нисходящей аорты, оценки степени «магистральности» кровотока в брюшной аорте [2,28-31,110,111,114].

#### **ЕОК IV, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** Визуализация ОАП может осуществляться из двух доступов — парастернального и супрастернального (см. приложение А3.2 и А3.3).

Аортопульмональные и коронарно-пульмональные свищи визуализируются лишь из парастернального доступа, что может являться важным ультразвуковым дифференциально-диагностическим признаком [108].

Допплерография с визуализацией цветовым потоком делает исследование более точным, выявляет ретроградный кровоток в нисходящей аорте, помогает в исключении сопутствующих врожденных пороков сердца, например, пороков межпредсердной и межжелудочковой перегородок [110]. Цветовое доплеровское картирование дополняется волновым, регистрирующим непрерывный систоло-диастолический сброс в легочную артерию через ОАП, направленность которого обычно диаметрально противоположна основному потоку в стволе легочной артерии [111].

Измерение полостей левого предсердия и левого желудочка позволяет косвенно судить о размере шунта (чем больше их размер, тем крупнее шунт).

ЭхоКГ целесообразно применять также для оценки гемодинамической значимости ОАП. Для этого необходимо определить: диаметр, направление сброса и скорость кровотока на ОАП, провести оценку легочной гиперволемии/гипертензии, провести оценку признаков системной гипоперфузии (оценка доплерометрических показателей на периферических артериях (в нисходящей или в брюшной аорте), также возможно

сравнить поперечный размер левого предсердия с диаметром аорты (в норме это соотношение не превышает 1.2).

*Кратность проведения ЭхоКГ диагностики у глубоко недоношенных новорожденных: Первое исследование в 1 сутки жизни недоношенным новорожденным <32 недель гестации по возможности медицинской организации. Второе исследование по возможности на 2 или 3 сутки жизни новорожденным ≤ 28 недель гестации в зависимости от вида проводимой респираторной, кардиотонической терапии и срока гестации. Последующие выполнения ЭхоКГ определяются клиническим состоянием и видом респираторной терапии для оценки динамики признаков значимости ГЗФАП с учетом клинической картины (см. клиническую рекомендацию: «Гемодинамически значимый артериальный проток у недоношенного новорожденного»).*

*ЭхоКГ также проводится перед выпиской пациента из стационара.*

- **Рекомендуется** ретроградная катетеризация левых отделов сердца всем пациентам старше 6 месяцев жизни при подозрении на ОАП с критической степенью ЛГ (давление в ЛА равняется или превышает системное) с целью уточнения ее характера и возможности оперативного лечения [14-16,19,32,41].

#### **ЕОК IC, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** катетеризация сердца позволяет оценить величину сброса, его направленность, общее легочное сопротивление (ОЛС) и реактивность сосудистого русла. Ангиография также позволяет точно определить размер и форму протока.

- Выполнение магнитно-резонансной томографии сердца и магистральных сосудов (МРТ) **рекомендуется** пациентам с ОАП в случае наличия сложного ВПС с целью получения дополнительной (к результатам эхокардиографии) информации об анатомии и морфологии сердца и магистральных сосудов, а также поиске внесердечной патологии [14-16,32].

#### **ЕОК IIA, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** с помощью данного исследования можно получить количественные данные о размерах и объемах камер сердца, функции желудочков. МРТ с кардиосинхронизацией позволяет точно оценивать гипертрофию миокарда желудочков. С помощью этого метода возможна детальная оценка размеров и анатомических особенностей всех магистральных артерий и вен. Методика фазово-контрастной МРТ позволяет оценивать объемный кровоток через ОАП (если в этом есть необходимость).

- В период подготовки к оперативному вмешательству в случае наличия сложного сочетанного ВПС (например, при гипоплазии дуги аорты, при подозрении на аномалии отхождения брахиоцефальных сосудов) **рекомендовано** выполнение компьютерной

томографии грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием (желательно с синхронизацией с ЭКГ), мультипланарной и трехмерной реконструкцией с целью получения дополнительной информации об анатомии и морфологии камер сердца, магистральных артерий и вен, оценке состояния легких и легочных сосудов, оценке структур средостения, органов брюшной полости и забрюшинного пространства [32-35].

#### **ЕОК IА, УДД 4, УУР С**

**Комментарии:** с помощью данного исследования можно получить достоверные сведения о локализации, длине и диаметра протока, а так же об анатомии брахиоцефальных сосудов, всех отделов грудной аорты и состоянии ее стенок (выявление кальцинатов). КТ хорошо выявляет внесердечную патологию грудной клетки, изменения легочного кровотока, аномалии органов брюшной полости. Построение многоплоскостных и объемных реконструкций на основании данных КТ и их количественный анализ позволяет прогнозировать объем, техническую реализуемость различных способов хирургической коррекции при сочетании ОАП с другими ВПС (прежде всего, с коарктацией аорты) и на этом основании избирать оптимальную индивидуализированную тактику хирургического лечения. КТ и МРТ могут применяться и для оценки результатов оперативного лечения, выявления осложнений.

- Всем пациентам при подозрении на ОАП **рекомендуется** выполнение прицельной рентгенографии органов грудной клетки для определения конфигурации сердца, оценки сосудистого рисунка легких [14-16,32].

#### **ЕОК IВ, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** на прицельной рентгенограмме грудной клетки при большом, гемодинамически значимом протоке, обычно отмечается выраженная кардиомегалия за счет расширения сначала левого, а затем обоих желудочков и левого предсердия, выбухание ЛА и расширение восходящей части аорты, а также полнокровие с интерстициальным или альвеолярным отеком легких (или без отека). При умеренном артериальном протоке отмечается умеренное увеличение сердца, и расширение восходящей аорты. При отсутствии гипертензии (незначительном протоке) изменений на рентгенограмме может не быть. При высоком ОЛС вследствие развития склеротических изменений в легочных сосудах и уменьшения объема сброса размеры сердца уменьшаются. У взрослых пациентов с ОАП может отмечаться его кальцификация.

- Всем пациентам с ОАП **рекомендуется** проведение регистрации электрокардиограммы (ЭКГ) в покое, расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных (ЭКГ 12-канальная), с целью определения перегрузки левых и правых отделов

сердца, оценки сердечного ритма и проводимости, а также при необходимости в случае оперативного лечения в пред- и послеоперационном периоде [14-16,32].

#### **ЕОК IА, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** *при большом, гемодинамически значимом ОАП, на электрокардиограмме обычно отмечается увеличение левого желудочка с глубоким зубцом Q и высоким зубцом R в отведениях V4-V6. Также часто отмечаются признаки гипертрофии правого желудочка с положительными зубцами T в правых отведениях и признаки увеличения левого предсердия с расширенными зубцами P. При умеренном протоке на ЭКГ обычно значимых отклонений от нормы в младенчестве не наблюдается, но у детей старшего возраста почти всегда развиваются признаки гипертрофии левого желудочка. При малых размерах протока ЭКГ соответствует норме или практически не отличается от нормы.*

*При склеротической стадии ЛГ на первый план выступают признаки гипертрофии правого желудочка.*

### **2.5 Иные диагностические исследования**

- Перед началом медикаментозного и/или хирургического лечения недоношенному ребенку с ГЗФАП **рекомендуется** проведение нейросонографии [36,137-140].

#### **ЕОК IА, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** *При выявлении ВЖК II-III степени лечение может быть начато при условии отсутствия прогрессирования ВЖК в течение 24-48ч. (см. клиническую рекомендацию: «Гемодинамически значимый артериальный проток у недоношенного новорожденного»)*

- Новорожденному с гемодинамически значимым артериальным протоком, до и после проведения медикаментозного или оперативного вмешательства, рекомендуется проведение суточного прикроватного мониторинга жизненно важных функций (частота сердцебиений и артериальное давление) для оценки сердечно-сосудистых нарушений [37].

#### **ЕОК IА, УДД 4, УУР С**

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

### **3.1 Консервативное лечение**

- У младенцев с широким артериальным протоком и проявлениями СН **рекомендованы:** ограничение энергозатрат, в т.ч. снижение нагрузки по дыханию, инотропная терапия, сбалансированная водная нагрузка (введение жидкости в объеме меньше физиологических потребностей, при необходимости – стимуляция диуреза) с целью купирования клинических симптомов [32,38-40,94].

#### **ЕОК IA, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** при непрогрессирующей СН оптимально обходиться препаратами из фармакотерапевтической группы кардиотонические средства кроме сердечных гликозидов (C01C). Но при прогрессировании СН необходимо назначение препаратов из фармакотерапевтической группы адренергических и дофаминергических средств: рекомендуемым является добутамин\*\* или допамин\*\* (в начальных дозах от 2,5 мкг/кг/мин с последующим титрованием дозы до получения желаемого эффекта); при недостаточной эффективности вышеописанных препаратов, необходимо дополнительное назначение #эпинефрина\*\* (в дозе 0,01-0,1 мкг/кг/мин с возможностью последующего титрования дозы под контролем АД и газового состава крови до получения желаемого эффекта) [38-40].

- Недоношенному ребенку, с гемодинамически значимым ОАП, **рекомендуется** назначение медикаментозной терапии для закрытия протока по решению консилиума врачей. Препаратом первой линии является нестероидный противовоспалительный и противоревматический препарат производный пропионовой кислоты (ибупрофен\*\*) [42].

#### **ЕОК IB, УДД 2, УУР А**

**Комментарии:** Медикаментозное лечение ГЗФАП основано на подавлении синтеза простагландинов – одного из основных факторов, поддерживающих проток открытым. С этой целью используют нестероидные противовоспалительные препараты – ингибиторы циклооксигеназы. Медикаментозная терапия снижает риски неблагоприятных клинических состояний, уменьшает потребность в хирургическом лечении и позволяет избежать побочных эффектов и осложнений хирургического вмешательства у данной группы пациентов [43-44]. Показаниями к медикаментозной терапии являются: необходимость в постоянной инвазивной ИВЛ/ВЧ ИВЛ, застойная СН, ухудшение функции почек, легочное кровотечение (при этом решение о медикаментозном закрытии должно основываться на сочетании показателей эхографического исследования и клинической картины) [20].

В РФ в настоящее время зарегистрирован только один препарат для закрытия ОАП – ибупрофен\*\* (код АТХ С01ЕВ16) для внутривенного введения. Курс терапии ибупрофеном\*\* состоит из трёх внутривенных введений препарата с интервалами между введениями 24 ч. Доза ибупрофена\*\* рассчитывается в зависимости от массы тела: 1-е введение: 10 мг/кг; 2-е и 3-е введение: 5 мг/кг. Сроки выполнения медикаментозного закрытия ГЗФАП со 2 по 6 сутки жизни [43-45].

В последние годы выявлено, что пероральное введение ибупрофена\*\* более эффективно по сравнению с внутривенным, особенно у новорожденных старше 48 часов жизни при возможности энтерального питания (более подробная информация, включая противопоказания к назначению медикаментозной терапии - указана в клинической рекомендации: «Гемодинамически значимый артериальный проток у недоношенного новорожденного»).

- **Рекомендуется** назначение «петлевых» диуретиков пациентам, у которых течение порока сопровождается явлениями недостаточности кровообращения с целью купирования отечного синдрома [14-15,32,38-40].

#### **ЕОК IIaB, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** Клинические данные демонстрируют отчетливое улучшение симптоматики при использовании «петлевых» диуретиков у пациентов с сердечной недостаточностью.

При назначении диуретиков следует избегать форсированного диуреза и тщательно мониторировать системное АД, уровень электролитов, креатинина, мочевины крови, проводить оценку гематокрита, чтобы избежать гемоконцентрации в ответ на снижение внутрисосудистого объема крови, гипокалиемии, преренальной недостаточности.

Начальная доза фуросемида\*\* (для парентерального введения) у детей составляет от 1 мг/кг/сутки, но не более 20 мг/кг. Рекомендуется делить суточную дозу на 2-3 приема. Фуросемид не рекомендуется применять у недоношенных детей из-за эндогенной стимуляции простагландинов почками. Поэтому недоношенным пациентам оптимально назначение спиронолактона\*\* (off-label) из расчета 2-3 мг/кг массы тела/сутки под контролем уровня калия крови, скорости клубочковой фильтрации [14-15,32,38-40].

- Пациентам с ОАП, при возникновении инфекционного эндокардита, **рекомендуется** проведение курса терапии антибактериальными препаратами системного действия в возрастных дозировках с целью санации очага инфекции [14-15,32,6].

#### **ЕОК Ib, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** Предпочтение отдают антибиотикам бактерицидного действия (бета-лактамы, антибактериальные препараты, пенициллины; антибиотики гликопептидной структуры). С целью создания высоких предсказуемых концентраций антибактериальные препараты вводят внутривенно. Средняя продолжительность антибиотикотерапии 4—6 нед. Выбор антибактериальных препаратов и их доз должен основываться на результатах исследования чувствительности возбудителя к антибиотикам. ОАП, осложненный бактериальным эндокардитом и эндартериитом или СН, в настоящее время успешно оперируют после проведения соответствующего лечения (лечение инфекционного эндокардита см. в клинических рекомендациях «Инфекционный эндокардит»).

- Медикаментозная терапия ЛГ **рекомендуется** только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая ЛГ (с устойчивым право-левым сбросом на протоке) (см. клинические рекомендации «Легочная гипертензия») с целью снижения давления в малом круге кровообращения [16, 32].

**ЕОК ПаВ, УДД 5, УУР С**

- Детям с ОАП во время транскатетерного закрытия **рекомендуется** применение гепарина натрия\*\* в дозе 75-100 Ед/кг внутривенно болюсно с целью тромбопрофилактики [133].

**ЕОК нет (УДД 5, УУР С)**

### **3.2 Хирургическое лечение**

**Наличие гемодинамически значимого ОАП, случай бактериального эндокардита в анамнезе или наличие аневризмы протока - являются показаниями к хирургическому/эндоваскулярному лечению [2,46-47].**

*Хирургическое лечение проводится специалистами, имеющими опыт лечения ВПС. В случаях сочетания ОАП с другими ВПС, требующими хирургической коррекции, проток может быть закрыт во время проведения основной операции.*

Оперативное лечение ОАП делится на хирургическое и эндоваскулярное лечение. Хирургические методики коррекции представлены следующими методами.

**«Классическая» заднебоковая торакотомия.** Доступ выполняется посредством изогнутого разреза кожи, центр которого находится примерно на 1–2 см ниже угла лопатки. У младенцев и детей раннего возраста разрез латеральный, потому что пересекаются только широчайшая мышца спины и задняя часть передней зубчатой мышцы. У детей старшего возраста разрез делается заднелатеральным, простираясь кзади и кверху с пересечением части (1-2 см) трапециевидной мышцы. У пациентов

второго десятилетия жизни и старше разрез проводят от передней подмышечной линии вокруг лопатки и далее кверху до линии, расположенной посередине между позвоночником и задним краем лопатки с пересечением 3–4 см трапецевидной мышцы. Проникновение в грудную клетку происходит через 4 межреберный промежуток. Далее стандартно выделяется открытый артериальный проток и выполняется его перевязка (лигирование), пересечение протока с ушиванием легочного и аортального краев или клипирование (в зависимости от предпочтения хирурга или возраста пациента). Подходит для пациентов всех возрастных групп [2,48-51].

**Трансаксиллярная щадящая боковая торакотомия.** Доступ проводится посредством разреза (длиной 3–4 см) в третьем межреберье в подмышечной впадине. Передняя зубчатая мышца отсепаровывается книзу и латерально, а большая грудная мышца отсепаровывается кпереди. Далее стандартно выделяется открытый артериальный проток и выполняется его перевязка (лигирование), пересечение протока с ушиванием легочного и аортального краев или клипирование (в зависимости от предпочтения хирурга). Данная техника применима во всех возрастных категориях [2,52-56].

**Методика клипирования (лигирования) ОАП у недоношенных новорожденных.**

Точное и адекватное управление вентиляцией, контроль введения жидкости и контроль температуры тела - необходимы для успеха. Операция обычно проводится в отделении реанимации новорожденных. Это упрощает логистику и при правильной организации может обеспечить такие же хорошие результаты, как и в обычной операционной. Существуют различные методы хирургического закрытия ОАП. Операцией выбора у недоношенных новорожденных с массой тела менее 1 кг и острыми нарушениями мозгового кровообращения - является клипирование ОАП с использованием мышцы сохраняющего мини-доступа (см. трансаксиллярная щадящая боковая торакотомия). Выделение протока должно быть деликатным, но позволяющим визуализировать его стенки и возвратный нерв с целью предотвращения травматизации как протока, так и нерва. Мобилизацию протока ограничивают выделением верхнего и нижнего краёв без циркулярного его выделения. После этого накладывают клипсу размером Small или Medium в зависимости от размера протока, используя клип-аппликатор [2,57-62].

**Закрытие ОАП у пожилых людей.** Конец аорты часто кальцифицирован, а проток очень короткий. В этом случае лучше всего подходит техника с использованием искусственного кровообращения (ИК), описанная Goncalves-Estella и его коллегами, а затем O'Donovan and Beck [2,63-64]. Доступ - срединная стернотомия. Далее выполняется подключение аппарата искусственного кровообращения по стандартной методике (с помощью одной венозной канюли) и начинают охлаждение больного.

Головной конец операционного стола опускают, чтобы пациент находился в умеренном положении Тренделенбурга. Когда сердце начинает замедляться (из-за холодовой перфузии), проток облитерируют, прижимая к нему переднюю стенку левой ЛА указательным пальцем. Это важно, потому что в противном случае поток крови через ОАП в легочную артерию приведет к чрезмерному растяжению легочного сосудистого русла и правого желудочка (это происходит в условиях ИК при охлаждении и обычно не происходит, когда сердце адекватно сокращается). Когда носоглоточная температура достигнет отметки 20-22°C, аорту пережимают и проводят холодovou кардиopleгию через корень аорты или ретроградно в коронарный синус. Снижается объемная скорость перфузии. Палец, прикрывающий устье ОАП со стороны ЛА, убирается, и вскрывают дистальный отдел легочного ствола в продольном направлении с продолжением разреза на ЛЛА до уровня протока. Устье протока закрывается путем наложения и завязывания одного или нескольких матрацных швов из полипропилена 3-0 или 4-0. Герметизация обычно легко достигается, потому что конец протока со стороны ЛА редко кальцифицируется, а ткани ЛА достаточно прочны, чтобы надежно удерживать швы. Если устье ОАП со стороны ЛА слишком велико, для его закрытия можно использовать заплату из ксеноперикарда, дакрона или политетрафторэтилена. Операция завершается стандартно [2,63-64].

**Торакоскопическое закрытие открытого артериального протока.** Альтернативой чрескожному катетерному закрытию ОАП является торакоскопическое закрытие. Выполняется под общей анестезией с использованием трех-четырёх разрезов длиной от 3 до 7 мм в левой половине грудной клетки и использованием видеоскопической поддержки. Проток клипируется. Этот метод используется у доношенных новорожденных, детей всех возрастов и взрослых. В последнее время появляются публикации, в которых описывается серия успешных торакоскопических вмешательств у недоношенных маловесных детей [2,65-70,98,119].

- Недоношенному новорожденному с гемодинамически значимым ОАП при неэффективности консервативного лечения **рекомендуется** хирургическое лечение для закрытия ОАП (перевязка/клипирование открытого артериального протока) по решению консилиума врачей [48,85].

### **ЕОК IA, УДД 3, УУР В**

**Комментарии:** Хирургическая коррекция ГЗФАП у глубоко недоношенного ребенка показана при одновременном наличии трех признаков [49-50,83-84].

- Гемодинамическая значимость ГЗФАП, подтвержденная Эхо-КТ

- Зависимость от ИВЛ

- Неэффективность двух курсов медикаментозной терапии ГЗФАП или наличие противопоказаний к медикаментозной терапии.

Хирургическое лечение ГЗФАП может быть выполнено либо путем клипирования/лигирования, либо путем чрескожного (транскатетерного) закрытия.

Важным организационным моментом является обеспечение возможности выполнения операции в условиях отделения реанимации новорожденных или максимально приближенной к реанимационному отделению операционной, избегая продолжительной транспортировки пациента. Детям, находящимся в тяжелом состоянии, рекомендовано выполнение операции в открытом кувезе, чтобы избежать этап перекладывания.

- Хирургическое закрытие ОАП (A16.10.041 перевязка открытого артериального протока) доношенным новорожденным, детям всех возрастов и взрослым **рекомендуется** выполнять при перегрузках левых отделов сердца и/или признаках ЛГ при наличии сброса крови слева направо, или если в анамнезе был перенесенный эндокардит [14-16,32,86-88,115-116].

#### **ЕОК ПА, УДД 4, УУР С**

**Комментарии:** Оптимальный возраст пациентов для операции в детском возрасте при неосложненном течении: от 6 месяцев до 5 лет. Однако при осложненном течении заболевания возраст не является противопоказанием к операции [14-16]. В настоящее время большинство хирургов используют метод перевязки протока лигатурой или клипирование сосуда. Ранняя летальность практически отсутствует. Реканализация протока встречается крайне редко. Осложнения могут быть связаны с повреждением гортанного или диафрагмального нервов и/или внутригрудного лимфатического протока [14-17].

Отдаленные результаты хирургического лечения ОАП показывают, что своевременная операция позволяет добиться полного выздоровления. У пациентов с выраженной ЛГ результат операции зависит от обратимости структурных и функциональных изменений легочных сосудов и миокарда.

- Доношенным и недоношенным пациентам с персистирующим ОАП **рекомендовано** закрытие протока в раннем возрасте (до 3 месяцев) только тогда, когда большой сброс крови слева направо приводит к СН или другим осложнениям с целью купирования симптомов [2,14-16,32,86-88,115].

#### **ЕОК ПА, УДД 4, УУР С**

**Комментарии:** на практике это означает, что у доношенных детей первых трех месяцев жизни закрытие ОАП показано только при наличии клинических симптомов или СН.

- В настоящее время у пациентов с ОАП большого диаметра или коротким протоком **рекомендуется** хирургическое закрытие (А16.10.041 перевязка открытого артериального протока) [2,114-117].

#### **ЕОК IА, УДД 4, УУР С**

**Комментарий:** это связано с тем, что рентгенэндоваскулярные методы при протоках большого диаметра сопровождаются большим количеством не летальных осложнений при сопоставлении с «классическими» хирургическими методиками.

- Хирургическое устранение ОАП **не рекомендуется** пациентам с ЛГ и сбросом крови справа налево [2,14-16,32,45,95-96,115-116].

#### **ЕОК III, УДД 4, УУР С**

- Взрослым и пожилым пациентам с персистирующим ОАП с признаками кальцификации протока **рекомендовано** проводить закрытие по методике с использованием искусственного кровообращения (ИК), описанной Goncalves-Estella et al., и O'Donovan and Beck [63,64,95].

#### **ЕОК IА, УДД 4, УУР С**

**Комментарии:** пожилой возраст не является противопоказанием к закрытию изолированного ОАП при отсутствии необратимой ЛГ.

### **3.3 Рентгенэндоваскулярное лечение**

Рентгенэндоваскулярное лечение больных с открытым артериальным протоком заключается в его закрытии либо при помощи окклюдера (окклюдер кардиологический\*\*\*), либо при помощи специальных окклюдирующих спиралей (спираль для эмболизации сосудов вне головного мозга\*\*\*) в зависимости от размеров протока.

**Транскатетерное (чрескожное) закрытие** (А16.12.068.001 эндоваскулярная спиральная эмболизация открытого артериального протока и А16.12.068.002 эндоваскулярная имплантация окклюдера при открытом артериальном протоке). Транскатетерное закрытие протока может безопасно выполняться детям с весом более 6 кг и взрослым пациентам с лево-правым сбросом. Данная процедура осуществляется путем введения устройства для окклюзии через периферический доступ: бедренной артерии или вены. Эта стратегия (доступом через бедренную вену) по мере разработки

новых устройств получает все большее распространение для использования у новорожденных с экстремально низкой массой тела. В последнее время появились доказательства безопасности и эффективности процедуры у более зрелых новорожденных (у недоношенных новорожденных массой более 2000 граммов в современной хирургии закрытие ГЗФАП часто проводят с использованием транскатетерного метода), и продолжены исследования по возможности безопасного применения процедуры у новорожденных с экстремально низкой массой тела [2,71-81,117-118].

- Транскатетерное закрытие ОАП (А16.12.068.001 эндоваскулярная спиральная эмболизация открытого артериального протока с помощью спирали для эмболизации сосудов вне головного мозга\*\*\* и А16.12.068.002 эндоваскулярная имплантация окклюдера при открытом артериальном протоке с помощью окклюдера кардиологического\*\*\*) **рекомендуется** детям с весом более 6 кг и взрослым пациентам с лево-правым сбросом наравне с торакоскопическими и другими хирургическими методиками [2,71-81,117-118].

#### **ЕОК ПА, УДД 4, УУР С**

**Комментарий:** эндоваскулярное закрытие ОАП нежелательно проводить в раннем детском возрасте у пациентов с небольшой массой тела ребенка (менее 6 кг) в связи с высокой частотой развития осложнений [15]. К осложнениям, которые возникают при чрескожном закрытии ОАП, относятся: смещение имплантата с эмболизацией сосуда (в основном ветви ЛА) или отсутствие пульса (достоверно чаще у детей младшего возраста) [45,86-88,115].

- Закрытие ОАП у взрослых пациентов транскатетерным способом (А16.12.068.001 эндоваскулярная спиральная эмболизация открытого артериального протока с помощью спирали для эмболизации сосудов вне головного мозга\*\*\* и А16.12.068.002 эндоваскулярная имплантация окклюдера при открытом артериальном протоке с помощью окклюдера кардиологического\*\*\*) **рекомендовано** при лево-правом сбросе на протоке и отсутствии признаков кальцификации или аневризматического расширения протока [2,63-64].

#### **ЕОК ПА, УДД 4, УУР С**

**Комментарии:** устойчивый право-левый сброс при условии проведения медикаментозных проб говорит о необратимости легочной гипертензионной болезни, что является абсолютным противопоказанием к закрытию протока. Наличие признаков кальцификации или аневризматического расширения сопровождается

высоким риском разрыва протока и поэтому в данном случае предпочтение отдается хирургическим методикам [2,63-64].

- **Рекомендовано** провести транскатетерное закрытие ОАП (A16.12.068.002 эндоваскулярная имплантация окклюдера при открытом артериальном протоке) окклюдером кардиологическим\*\*\* у новорожденных, детей до 1 года жизни и маловесных пациентов при гемодинамически значимом протоке, если имплант не приведет к обструкции перешейка аорты или легочной артерии [81-82,86-88,117-118]

#### **УДД 4, УУР С**

**Комментарии:** у новорожденных и маловесных пациентов возможно применение двухдисковых окклюдеров трансвенозным доступом для нивелирования риска развития осложнений, связанных с доступом (тромбоз бедренной артерии) [81-82,86-88,117-118].

- **Рекомендовано** провести транскатетерное закрытие открытого артериального протока (A16.12.068.002 эндоваскулярная имплантация окклюдера при открытом артериальном протоке) окклюдером кардиологическим\*\*\* у детей старше года и взрослых пациентов с обратимой легочной гипертензией [81-82,86-88,117-118]

#### **УДД 4, УУР С**

**Комментарии:** транскатетерное закрытие артериального протока у пациентов с обратимой легочной гипертензией должно выполняться в специализированных центрах и после проведения теста на вазореактивность сосудов малого круга. При положительном тесте на вазореактивность и при диастолическом давлении в аорте выше систолического давления в легочной артерии возможно закрытие артериального протока двухдисковым окклюдером (окклюдер кардиологический\*\*\*) [81-82,86-88,117-118].

### **3.4 Иное лечение**

Нет.

## **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

- Пациентам после хирургической коррекции ОАП **рекомендуется** в течение 4-6 последующих месяцев жизни избегать тракционных нагрузок на верхнюю конечность со стороны послеоперационного шва [14,32,89].

#### **ЕОК IA, УДД 5, УУР С**

- Младенцам после хирургической коррекции ОАП **рекомендуется** в течение 4-х последующих месяцев избегать процедур лечебной гимнастики [14,32,89]

#### **ЕОК IC, УДД 5, УУР С**

- В течение 6 месяцев после выполнения хирургической коррекции ОАП пациенту с осложнённым течением послеоперационного периода (резидуальная лёгочная гипертензия, СН, инфекционные осложнения, повторные хирургические вмешательства в течение одной госпитализации) **рекомендуется** пройти реабилитацию в условиях специализированного санаторно-курортного учреждения кардиологического профиля [100-102].

#### **ЕОК IC, УДД 3, УУР С**

### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- Пациентам, перенесшим хирургическую коррекцию ОАП, **рекомендуется** в течение первого года после операции не менее 1 раза пройти обследование (прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога/врача-детского кардиолога, ЭхоКГ). В последующем, при отсутствии необходимости повторного хирургического вмешательства, возможно находиться на диспансерном наблюдении врача-кардиолога/врача-детского кардиолога по месту жительства не реже 1 раза в два года [2,34, 93].

#### **ЕОК IC, УДД 5, УУР С**

**Комментарии:** наиболее грозным, но редким осложнением в отдаленные сроки после хирургической операции является развитие ложной аневризмы, которое обычно возникает после перевязки протока, а не пересечения с прошиванием. Развитие ложной аневризмы является показанием к срочной повторной операции. Также иногда возможно отсроченное формирование коарктации аорты после ранее выполненного закрытия протока. В структуру рутинных обследований должны быть включены измерение артериального давления на периферических артериях, ЭхоКГ [2,32,34,90].

- Пациентам с ОАП менее 3 мм без признаков перегрузки левых отделов сердца и без развития других осложнений **рекомендуется** находиться на диспансерном наблюдении врача-кардиолога/врача-детского кардиолога и проходить периодические наблюдения с выполнением ЭхоКГ исследования не реже одного раза в 1-2 года [32,34,91-92].

#### **ЕОК IC, УДД 5, УУР С**

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

### **Этапы оказания медицинской помощи и показания к госпитализации:**

1. уточнение диагноза;
2. в случае подтверждения гемодинамически значимого ОАП, особенно у недоношенных новорожденных, назначается консервативная терапия, направленная на закрытие протока (по месту нахождения пациента в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии) или перевод пациента в кардиохирургический стационар для неотложной хирургической помощи, тотчас после медикаментозной стабилизации клинического состояния. При отсутствии возможности транспортировки, хирургическое закрытие проводится в стационаре по месту нахождения пациента в отделении реанимации новорожденных кардиохирургом или торакальным хирургом;
3. бессимптомные формы персистирующего ОАП – нуждаются в динамическом наблюдении у кардиолога по месту жительства. Оптимальный возраст пациентов для операции при неосложненном течении: от 6 месяцев до 5 лет. Однако при возникновении осложнений возможно закрытие протока и в более раннем возрасте.
4. при первичном отсутствии клинических проявлений персистирующего ОАП и отсроченном развитии клинической картины (чаще всего признаков СН) рекомендована госпитализация пациентов в специализированный кардиохирургический стационар для определения дальнейшей тактики.

### **Показания для плановой госпитализации:**

- 1) наличие симптомов недостаточности кровообращения/сердечной недостаточности (других осложнений);
- 2) легочная гипертензия;
- 3) плановое оперативное лечение.

### **Показания для экстренной госпитализации:**

- 1) аневризма ОАП;
- 2) инфекционный эндокардит (эндартериит).

### **Показания к выписке пациента из стационара:**

- 1) отсутствие сброса из аорты в легочную артерию после хирургической коррекции порока;
- 2) снижение давления в системе ЛА;
- 3) отсутствие симптомов недостаточности кровообращения/сердечной недостаточности (других осложнений).

## 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Длительное функционирование гемодинамически значимого артериального протока нередко приводит к развитию тяжелых, жизнеугрожающих осложнений, таких как: СН, недостаточность кровообращения в нижней половине туловища («гемодинамическая коарктация аорты»). А у недоношенных, маловесных детей (родившихся на сроке гестации менее 28 недель) персистенция ОАП нередко осложняется внутрижелудочковыми кровоизлияниями, легочными кровотечениями, бронхолегочной дисплазией и ретинопатиями, что приводит к увеличению летальности и инвалидизации пациентов в 3 и более раза [28-29,31,41,62-63].

Тяжесть состояния пациентов с персистирующим открытым артериальным протоком и прогноз течения заболевания дополнительно определяют следующие факторы:

- Особенности сердечно-сосудистой анатомии: изолированная форма протока или проток является частью (компонентой) другого врожденного порока (элементом сосудистого кольца и т.д.). При наличии других ВПС необходимо исключить дуктус зависимость как системного кровотока, так и кровотока в малом круге кровообращения (атрезия ЛА, перерыв дуги аорты, коарктация аорты, критический стеноз клапана ЛА или аортального клапана).
- Среди внесердечных факторов риска следует выделить низкую массу тела, недоношенность и морфофункциональную незрелость при рождении, перинатальное инфицирование, сопутствующие внесердечные пороки развития и стигмы дизэмбриогенеза [14-16,32].

### Критерии оценки качества медицинской помощи.

№	Критерии оценки качества	Оценка выполнения Да/нет
<b>Этап постановки диагноза</b>		
1	Выполнен визуальный осмотр, тщательный сбор жалоб и анамнеза	Да/Нет
2	Проведено физикальное обследование	Да/Нет
3	У новорожденных пациентов в тяжелом состоянии выполнено исследование кислотно-основного состояния и газового состава крови (рН, ВЕ, рСО <sub>2</sub> , РО <sub>2</sub> , Лас - анализ капиллярной/артериальной/венозной проб)	Да/Нет
4	Перед оперативным вмешательством определены основные группы крови по системе АВ0 и определен	Да/Нет

	антиген D системы Резус (резус-фактор), выполнены общие (клинические) анализы крови и мочи, коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза), биохимический общетерапевтический анализ крови	
5	Выполнена ЭхоКГ с применением режима цветного доплеровского картирования всем пациентам с подозрением на ОАП или ранее диагностированным ОАП	Да/Нет
6	Выполнена ретроградная катетеризация левых отделов сердца пациентам старше 6 месяцев жизни при подозрении на ОАП с критической степенью ЛГ	Да/Нет
7	Выполнена магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов пациентам со сложным ВПС в период наблюдения после оперативного лечения	Да/Нет
8	При сложном ВПС (ОАП с гипоплазией дуги аорты/аномалиями отхождения брахиоцефальных сосудов и т.д.) в период подготовки к оперативному лечению выполнена компьютерная томография грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием, мультипланарной и трехмерной реконструкцией	Да/Нет
9	Выполнена прицельная рентгенография органов грудной клетки для определения конфигурации сердца, оценки сосудистого рисунка легких	Да/Нет
10	Выполнена регистрация ЭКГ в покое всем пациентам с подозрением на ОАП и при диспансерном наблюдении у пациентов с установленным диагнозом	Да/Нет
<b>Этап консервативного и хирургического лечения</b>		
1	Недоношенному ребенку, с гемодинамически значимым ОАП, назначен ибупрофен** для закрытия протока по решению консилиума врачей	Да/Нет
2	При явлениях недостаточности кровообращения назначены «петлевые» диуретики	Да/Нет
3	Недоношенному новорожденному с гемодинамически значимым ОАП при неэффективности консервативного лечения выполнено хирургическое закрытие протока (перевязка открытого артериального протока или эндоваскулярная имплантация окклюдера при открытом артериальном протоке) по решению консилиума врачей	Да/Нет
4	Хирургическое закрытие ОАП (перевязка открытого артериального протока или эндоваскулярная имплантация окклюдера при открытом артериальном протоке) доношенным новорожденным, детям всех возрастов и взрослым выполнено при появлении перегрузки левых отделов сердца и/или признаках ЛГ (с лево-правым сбросом), перенесенном эндокардите или других осложнениях	Да/Нет
5	Хирургическое устранение ОАП не рекомендовано пациентам с ЛГ и сбросом крови справа налево	Да/Нет

Этап послеоперационного контроля		
1	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога/врача-детского кардиолога не менее 1 раза в течение первых 12 месяцев после операции	Да/Нет
2	ЭхоКГ в динамике	Да/Нет
3	При ОАП менее 3 мм без признаков перегрузки левых отделов сердца и без развития других осложнений проведен диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога/врача-детского кардиолога и ЭхоКГ не реже одного раза в 1-2 года	Да/Нет
4	Проведена профилактика бактериального эндокардита антибактериальными препаратами системного действия по показаниям в первые 6 месяцев после хирургической коррекции порока	Да/Нет

### Список литературы

1. Zonnenberg I., De Waal K. The definition of a haemodynamic significant duct in randomized controlled trials: a systematic literature review. *Acta Paediatr.* 2012. Vol. 101, № 3. P. 247–251.
2. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Patent ductus arteriosus. In: Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. (eds). *Cardiac Surgery. Fourth edition*, 2013, pp 1342–1355.
3. Semberova J. et al. Spontaneous Closure of Patent Ductus Arteriosus in Infants  $\leq 1500$  g. *Artic. Pediatr.* 2017. Vol. 140, № 2. e: 20164258.
4. Momma K., Monma M., Toyoshima K. et al. Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease: From Gene Function and Cellular Interaction to Morphology. Springer; Tokyo, Japan: 2016. pp. 263–265.
5. Lin T.Y., Yeh J.L., Hsu J.H. Role of Extracellular Matrix in Pathophysiology of Patent Ductus Arteriosus: Emphasis on Vascular Remodeling. *Int J Mol Sci.* 2020 Jul 4;21(13):4761.
6. Hermes-DeSantis E.R., Clyman R.I. Patent ductus arteriosus: Pathophysiology and management. *J. Perinatol.* 2006;26(Suppl. 1):S14–S18.
7. Shelton E.L., Singh G.K., Nichols C.G. Novel drug targets for ductus arteriosus manipulation: Looking beyond prostaglandins. *Semin. Perinatol.* 2018;42:221–227. doi: 10.1053/j.semperi.2018.05.004.
8. Clyman R.I., Heymann M.A. Pharmacology of the ductus arteriosus. *Pediatr Clin North Am* 1981;28:77.
9. Yokoyama U., Minamisawa S., Ishikawa Y. Regulation of vascular tone and remodeling of the ductus arteriosus. *J. Smooth Muscle Res.* 2010;46:77–87. doi: 10.1540/jsmr.46.77.

10. Koch J. et al. Prevalence of spontaneous closure of the ductus arteriosus in neonates at a birth weight of 1000 grams or less. *Pediatrics*. 2006. Vol. 117, № 4. P. 1113–1121.
11. Lee J.A. et al. Perinatal risk factors of symptomatic preterm patent ductus arteriosus and secondary ligation. *Pediatr. Neonatol. Elsevier Taiwan LLC*, 2020. Vol. 61, № 4. P. 439–446.
12. Gonzalez A. et al. Influence of infection on patent ductus arteriosus and chronic lung disease in premature infants weighing 1000 grams or less. *J. Pediatr*. 1996. Vol. 128, № 4. P. 470–478.
13. Simon S.R. et al. E-Mail Systematic Review and Meta-Analysis Platelet Counts and Patent Ductus Arteriosus in Preterm Infants: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Neonatology*. 2015. Vol. 108, № 2. P. 143–151.
14. Артюх Л.Ю., Карелина Н.Р., Оппедизано М.Д.Л., и др. Современный взгляд на классификацию и диагностику открытого артериального протока (обзор) // *Российские биомедицинские исследования*. 2023. Т. 8. № 2. С. 78–91.
15. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца. Открытый артериальный (боталлов) проток. К.: Книга плюс; 2008. С. 310-319.
16. Прийма Н.Ф., Попов В.В., Иванов Д.О. Эхокардиографическое исследование в дифференциальной диагностике открытого артериального протока у детей. *Педиатр*. 2016; 7(4): 119–27. DOI: 10.17816/PED74119-127.
17. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Hanley F.L., Kirklin J.K. *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications*. 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.
18. Urquhart DS N.R. How good is clinical examination at detecting a significant patent ductus arteriosus in the preterm neonate? *Arch Dis Child*. 2003. Vol. 88, № 1. P. 85–86.
19. Ефремов С. О., Туманян М. Р., Андерсон А. Г. Открытый артериальный проток у недоношенных новорожденных: патофизиологические особенности и современные подходы к диагностике и лечению. *Детские болезни сердца и сосудов*. 2005; №1; стр. 8-17.
20. Gillam-Krakauer M., Reese J. Diagnosis and management of patent ductus arteriosus. *Neoreviews*. 2018. Vol. 19, № 7. P. e394–e402.
21. Polglase G.R. et al. Circulatory insufficiency and Hypotension Related to the Ductus Arteriosus in Neonates. *Front Pediatr*. 2018. Vol. 6. P. 62.
22. Bell EF, Warburton D, Stonestreet BS, Oh W. Effect of fluid administration on the development of symptomatic patent ductus arteriosus and congestive heart failure in premature infants. *N Engl J Med* 1980; 302:598.
23. Rowe RD, Lowe JB. Auscultation in the diagnosis of persistent ductus arteriosus in infancy: a study of 50 patients. *N Z Med J* 1964; 63:195.

24. Conrad C., Newberry D. Understanding the Pathophysiology, Implications, and Treatment Options of Patent Ductus Arteriosus in the Neonatal Population. *Adv. Neonatal Care*. Lippincott Williams and Wilkins, 2019. Vol. 19, № 3. P. 179–187.
25. Clyman R.I. et al. PDA-TOLERATE Trial: An Exploratory Randomized Controlled Trial of Treatment of Moderate-to-Large Patent Ductus Arteriosus at 1 Week of Age. *J. Pediatr.* 2019. Vol. 205. P. 41-48.e6.
26. Park J.S. et al. Risk factors and effects of severe late-onset hyponatremia on long-term growth of prematurely born infants. *Pediatr. Gastroenterol. Hepatol. Nutr.* 2020. Vol. 23, № 5. P. 472–483.
27. Seo E.S. et al. Changes in serum creatinine levels and natural evolution of acute kidney injury with conservative management of hemodynamically significant patent ductus arteriosus in extremely preterm infants at 23–26 weeks of gestation. *J. Clin. Med.* 2020. Vol. 9, № 3. P. 17–21.
28. Writing Committee Members; Isselbacher E.M., Preventza O., Hamilton Black Iii J. et al. 2022 ACC/AHA Guideline for the Diagnosis and Management of Aortic Disease: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2022 Dec 13;80(24):e223-e393. doi: 10.1016/j.jacc.2022.08.004.
29. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008;23: e143–263.
30. Singh Y. et al. International evidence-based guidelines on Point of Care Ultrasound (POCUS) for critically ill neonates and children issued by the POCUS Working Group of the European Society of Paediatric and Neonatal Intensive Care (ESPNIC). *Crit Care.* 2020. Vol. 24, № 1. P. 65.
31. Gillam-Krakauer M., Reese J. Diagnosis and management of patent ductus arteriosus. *Neoreviews*. American Academy of Pediatrics, 2018. Vol. 19, № 7. P. e394–e402.
32. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. *Детская кардиохирургия*. 2016. Изд. НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева.
33. Коков А.Н., Семенов С.Е., Масенко В.Л. и др. Мультиспиральная компьютерная томография в диагностике врожденных пороков сердца у детей первых лет жизни. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2013; 4: 42–9.

34. Allen H.D., Driscoll D.J., Shaddy R.E., Feltes T.F. In. Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult. V.2. Lippincott Williams & Wilkins; 2013.
35. Mavroudis C., Backer C.L. Pediatric cardiac surgery, 4th ed, 2013, 256-282.
36. Jaleel M.A., Rosenfeld C.R. Patent ductus arteriosus and intraventricular hemorrhage: A complex association. *J. Pediatr.* 2013. Vol. 163, № 1. P. 8–10.
37. Nagata H. et al. Left ventricular efficiency after ligation of patent ductus arteriosus for premature infants // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* Elsevier Inc., 2013. Vol. 146, № 6. P.1353–1358.
38. Khalil M., Jux C., Rueblinger L., Behrje J., Esmaeili A., Schranz D. Acute therapy of newborns with critical congenital heart disease. *Transl Pediatr.* 2019 Apr; 8(2):114-126.
39. Kantor P.F., Loughheed J., Dancea A., McGillion M., Barbosa N., Chan C., et al. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. *Can J Cardiol.* 2013 Dec; 29(12):1535-52.
40. Masarone D., Valente F., Rubino M., Vastarella R., Gravino R., Rea A., et al. Pediatric Heart Failure: A Practical Guide to Diagnosis and Management. *Pediatr Neonatol.* 2017 Aug; 58(4):303-312.
41. Feltes T.F., Bacha E., Beekman R.H. 3rd, et al. American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention. Indications for cardiac catheterization and interventions for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease; a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123:2607–52.
42. Ohlsson A S.S. Cochrane Database of Systematic Reviews Ibuprofen for the treatment of patent ductus arteriosus in preterm or low birth weight (or both) infants (Review). *Cochrane Database.* 2018. Vol. 9, № 9. P. 003481.
43. Marconi E. et al. Efficacy and safety of pharmacological treatments for patent ductus arteriosus closure: A systematic review and network meta-analysis of clinical trials and observational studies. *Pharmacol. Res.* Elsevier, 2019. Vol. 148, № August. P. 104418.
44. Jansen E.J.S. et al. Factors Associated With Benefit of Treatment of Patent Ductus Arteriosus in Preterm Infants: A Systematic Review and Meta-Analysis // *Front. Pediatr.* 2021. Vol. 9, № February. P. 1–12.
45. Celermajer D.S., Sholler G.F., Hughes C.F., Baird D.K. Persistent ductus arteriosus in adults. A review of surgical experience with 25 patients. *Med J Aust.* 1991;155:233– 6.
46. Fripp RR, Whitman V, Waldhausen JA, Boal DK. Ductus arteriosus aneurysm presenting as pulmonary artery obstruction: diagnosis and management. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:234.

47. Callegari A., Burkhardt B., Relly C. et al. Ductus arteriosus-associated infective endarteritis: Lessons from the past, future perspective. *Congenit Heart Dis.* 2019 Jul;14(4):671-677. doi: 10.1111/chd.12830.
48. Weisz D.E., Giesinger R.E. Surgical management of a patent ductus arteriosus: Is this still an option? *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine.* W.B. Saunders Ltd, 2018. Vol. 23, № 4. P. 255–266.
49. Weisz D.E. et al. PDA ligation and health outcomes: A meta-analysis. *Pediatrics.* American Academy of Pediatrics, 2014. Vol. 133, № 4.
50. Park J. et al. Patent ductus arteriosus treatment trends and associated morbidities in neonates. *Sci. Reports.* 2021. Vol. 11, № 1. P. 10689.
51. Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б., Митупов З.Б., Феоктистова Е.В., Ситникова М.И., Коллеров М.Ю. Хирургическая коррекция открытого артериального протока у детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2017. P. 25–33.
52. Cetta F, Deleon SY, Roughneen PT, Graham LC, Lichtenberg RC, Bell TJ, et al. Cost-effectiveness of transaxillary muscle-sparing same-day operative closure of patent ductus arteriosus. *Am J Cardiol* 1997;79:1281.
53. Monteiro A.J., Canale L.S., Rosa R.V. et al. Minimally invasive thoracotomy (muscle-sparing thoracotomy) for occlusion of ligamentum arteriosum (ductus arteriosus) in preterm infants. *Rev Cir Cardiovasc.* 2007;22(3):285–290. doi: 10.1590/S0102-76382007000300003.
54. Chen H., Weng G., Chen Z. et al. Comparison of posterolateral thoracotomy and video-assisted thoracoscopic clipping for the treatment of patent ductus arteriosus in neonates and infants. *Pediatr Cardiol.* 2011;32:386–390. doi: 10.1007/s00246-010-9863-x.
55. Kalman A., Verebely T. The use of axillary skin crease incision for thoracotomies of neonates and children. *Eur J Pediatr Surg.* 2002;12:226–229. doi: 10.1055/s-2002-34487.
56. Taguchi T., Nagata K., Kinoshita Y. et al. The utility of muscle sparing axillar skin crease incision for pediatric thoracic surgery. *Pediatr Surg Int.* 2012;28:239–244. doi: 10.1007/s00383-011-3013-2.
57. Coster DD, Gorton ME, Grooters RK, Thieman KC, Schneider RF, Soltanzadeh H. Surgical closure of the patent ductus arteriosus in the neonatal intensive care unit. *Ann Thorac Surg* 1989; 48:386.
58. Eggert LD, Jung AL, McGough EC, Ruttenberg HD. Surgical treatment of patent ductus arteriosus in preterm infants. Four-year experience with ligation in the newborn intensive care unit. *Pediatr Cardiol* 1982;2:15.
59. Kron IL, Mentzer RM Jr, Rheuban KS, Nolan SP. A simple, rapid technique for operative closure of patent ductus arteriosus in the premature infant. *Ann Thorac Surg* 1984;37:422.

60. Eilers L., Qureshi A.M. Advances in Pediatric Ductal Intervention: an Open or Shut Case? *Curr Cardiol Rep.* 2020 Jan 29;22(3):14.
61. Benitz W.E. Treatment of persistent patent ductus arteriosus in preterm infants: time to accept the null hypothesis? *J Perinatol* 2010;30:241-252.
62. Noori S. Patent ductus arteriosus in the preterm infant: to treat or not to treat? *J Perinatol* 2010;30:S31-S37.
63. Goncalves-Estella A, Perez-Villoria J, Gonzalez-Reoyo F, Gimenez-Mendez JP, Castro-Cels A, Castro-Llorens M. Closure of a complicated ductus arteriosus through the transpulmonary route using hypothermia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69:698.
64. Orimoto Y., Ishibashi H., Sugimoto I. et al. A case of patent ductus arteriosus in an elderly patient treated by thoracic endovascular aortic repair. *Ann Vasc Dis* 2016;9:326–9.
65. Muller C.O., Ali L., Matta R. et al. Thoracoscopy Versus Open Surgery for Persistent Ductus Arteriosus and Vascular Ring Anomaly in Neonates and Infants. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2018 Aug;28(8):1008-1011. doi: 10.1089/lap.2017.0340
66. Burke RP, Wernovsky G, van der Velde M, Hansen D, Castaneda AR. Video-assisted thoracoscopic surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:499.
67. Slater B.J., Rothenberg S.S. Thoracoscopic Management of Patent Ductus Arteriosus and Vascular Rings in Infants and Children. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2016 Jan;26(1):66-9.
68. Nezafati M.H., Soltani G., Mottaghi H. et al. Video-assisted thoracoscopic patent ductus arteriosus closure in 2,000 patients. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2011;19:393–398.
69. Vanamo K, Berg E, Kokki H, Tikanoja T. Video-assisted thoracoscopic versus open surgery for persistent ductus arteriosus. *J Pediatr Surg* 2006;41:1226-9.
70. Dutta S., Mihailovic A., Benson L., Kantor PF, Fitzgerald PG, Walton JM, et al. Thoracoscopic ligation versus coil occlusion for patent ductus arteriosus: a matched cohort study of outcomes and cost. *Surg Endosc* 2008;22:1643-8.
71. Masura J, Walsh KP, Thanopoulous B, Chan C, Bass J, Goussous Y, et al. Catheter closure of moderate- to large-sized patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: immediate and short-term results. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:878.
72. Wang G., Wu Y., Pan Z. et al. Transesophageal echocardiography-guided percutaneous patent ductus arteriosus closure without fluoroscopy. *J Cardiothorac Surg.* 2023 Apr 15;18(1):142.
73. Rosenthal E, Qureshi SA, Reidy J, Baker EJ, Tynan M. Evolving use of embolisation coils for occlusion of the arterial duct. *Heart* 1996;76:525.
74. Fortescue E.B., Lock J.E., Galvin T., McElhinney D.B. To close or not to close: the very small patent ductus arteriosus. *Congenit Heart Dis* 2010; 5:354-65.

75. Fedderly RT, Beekman RH 3rd, Mosca RS, Bove EL, Lloyd TR. Comparison of hospital charges for closure of patent ductus arteriosus by surgery and by transcatheter coil occlusion. *Am J Cardiol* 1996; 77:776.
76. Scerbo D. et al. Percutaneous Closure of the Patent Ductus Arteriosus in Very-Low-Weight Infants Practice Gaps. *Neoreviews*. 2020. Vol. 21, № 7. P. 469–478.
77. Agrawal H. et al. New Patent Ductus Arteriosus Closure Devices and Techniques. *Interventional Cardiology Clinics*. Elsevier Inc., 2019. Vol. 8, № 1. P. 23–32.
78. Narayan S.A. et al. Long-term follow-up is not indicated after routine interventional closure of persistent arterial ducts. *Catheter. Cardiovasc. Interv.* John Wiley and Sons Inc., 2015. Vol. 86, № 1. P. 100–104.
79. Abadir S., Boudjemline Y., Rey C. , Petit J., Sassolas F., Acar P., et al. Significant persistent ductus arteriosus in infants less or equal to 6 kg: percutaneous closure or surgery? *Arch Cardiovasc Dis* 2009;102:533-540.
80. Nunez F.R., Alvarez A.A., Trisac J.L., Pardeiro C.A. Percutaneous closure of patent ductus arteriosus in preterm infants. *Rev Esp Cardiol* 2010;63:740-41.
81. Prsa M., Ewert P. Transcatheter closure of a patent ductus arteriosus in a preterm infant with an Amplatzer vascular plug IV device. *Catheter Cardiovasc Interv* 2011;77:108-111.
82. Рентгенэндоваскулярная хирургия. Национальное Руководство. В 4 т. Т. 1. Врожденные пороки сердца. Под ред. Б. Г. Алеяна. М., «Литтерра», 2017.
83. Харламова Н.В., Спивак Е.М., Фисюк Ю.А., Климачев А.М. Открытый артериальный проток у глубоконедоношенных детей. Ярославль: Филигрань, 2021.
84. Ngo S., Profit J., Gould J.B. Trends in Patent Ductus Arteriosus Diagnosis and Management for Very Low Birth Weight Infants. *Pediatrics*. 2017. Vol. 139, № 4. P. 20162390.
85. Malviya M., Ohlsson A., Shah S. Surgical versus medical treatment with cyclooxygenase inhibitors for symptomatic patent ductus arteriosus in preterm infants. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. John Wiley and Sons Ltd, 2008. № 1. P. 003951.
86. Bilkis A.A., Alwi M., Hasri S. et al. The Amplatzer duct occluder: experience in 209 patients. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001; 37: 258–61.
87. Faella H.J., Hijazi Z.M. Closure of the patent ductus arteriosus with the Amplatzer PDA device: immediate results of the international clinical trial. *Catheter Cardiovasc. Interv.* 2000; 51: 50– 4.
88. Podnar T., Gavora P., Masura J. Percutaneous closure of patent ductus arteriosus: complementary use of detachable Cook patent ductus arteriosus coils and Amplatzerductoccluders. *Eur. J. Pediatr.* 2000; 159: 293–6.
89. Шарькин А.С. Врожденные пороки сердца. Москва. 2005.

90. Nguyen L., Cook S.C. Coarctation of the Aorta: Strategies for Improving Outcomes. *Cardiol Clin* 2015 Nov;33:521–30, vii.
91. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
92. Yang M., Chang Y.S., Ahn S.Y. et al. Conservative Management of Patent Ductus Arteriosus Is Feasible in the Peri-Viable Infants at 22-25 Gestational Weeks. *Biomedicines*. 2022 Dec 28;11(1):78.
93. Saxena A., Relan J., Agarwal R., Awasthy N., Azad S, Chakrabarty M. et al. Indian guidelines for indications and timing of intervention for common congenital heart diseases: Revised and updated consensus statement of the Working group on management of congenital heart diseases. *Ann Pediatr Cardiol*. 2019 Sep-Dec;12(3):254-286.
94. DaCruz E.M., Ivy D., Jagers J. *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care*. London, Springer London, 2014. DOI: 10.1007/978-1-4471-4619-3.
95. Rimbau V., Böckler D., Brunkwall J., Cao P., Chiesa R., et al. Editor's Choice - Management of Descending Thoracic Aorta Diseases: Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2017 Jan;53(1):4-52.
96. Silversides C.K., Kiess M., Beauchesne L., Bradley T., Connelly M., et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. *Can J Cardiol* 2010; 26: e80-e97.
97. Фальковский Г.Э., Крупянко С.М. Сердце ребенка: книга для родителей о врожденных пороках сердца. – М.: Никая, 2011.
98. Kemmochi M., Senzaki H., Miyaji K, Hashimoto M, Yamaguchi A, Ooka M, Yokozeki Y, Ishii M. Optimal timing of video-assisted thoracoscopic surgery for patent ductus arteriosus in preterm infants born at  $\leq 28$  weeks of gestation. *Pediatr Int*. 2019 Aug; 61(8):792-796.
99. Reybrouck T., Gewillig M., Budts W., Buys R. (2017) Exercise Tolerance in Children with Simple Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: A Comparative Study. *J Nov Physiother Phys Rehabil* 4(3): 066-070.
100. Физическая и реабилитационная медицина. Национальное руководство. Краткое издание // Под ред. Г.Н. Пономаренко. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 512 с. / Глава 21. Хан М.А., Куянцева Л.В. Заболевания сердечно-сосудистой системы. – С. 447-452.
101. Bjarnason-Wehrens B. et al. Cardiac rehabilitation in congenital heart disease // *Cardiovascular Prevention and Rehabilitation*. – Springer, London, 2007. – С. 361-375.
102. Tikkanen A.U. et al. Paediatric cardiac rehabilitation in congenital heart disease: a systematic review // *Cardiology in the young*. – 2012. – Т. 22. – №. 3. – С. 241-250.

103. Lai W.W., Mertens L.L., Cohen M.S., Geva T. Echocardiography in pediatric and congenital heart disease. From Fetus to Adult. Second Edition. Wiley Blackwell; 2016.
104. Siassi B., Noori Sh., Wong P., Acherman R.M.-H.E. Practical Neonatal Echocardiography. 1th ed. Mc Graw Hill Education, 2019.
105. Cox K., Algaze-Yojay C., Punn R., Silverman N. The Natural and Unnatural History of Ventricular Septal Defects Presenting in Infancy: An Echocardiography-Based Review. *J Am Soc Echocardiogr.* 2020 Jun;33(6):763-770.
106. Cantinotti M., Giordano R., Scalese M., Murzi B., Assanta N., Spadoni .I et al. Nomograms for two-dimensional echocardiography derived valvular and arterial dimensions in Caucasian children. *Journal of Cardiology* 69 (2017) 208–215.
107. Sumitomo N.F., Kodo K., Maeda J., Miura M., Yamagishi H. Echocardiographic Left Ventricular Z-Score Utility in Predicting Pulmonary-Systemic Flow Ratio in Children With Ventricular Septal Defect or Patent Ductus Arteriosus Circulation *Journal Circ J* 2022; 86: 128–135.
108. Разумовский А.Ю. Гемодинамически значимый артериальный проток у недоношенного новорожденного, Общероссийская общественная организация содействия развитию неонатологии «Российское общество неонатологов» (РОН), Общественная организация «Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины» (РАСПМ) / А.Ю. Разумовский, Д.Н. Дягтерев, Р.Р. Мовсесян [и др.]. — М.: Министерство здравоохранения РФ, 2020. — С. 83.
109. Van Laere D., van Overmeire B., Gupta S. et al. Application of NPE in the assessment of a patent ductus arteriosus. *Pediatric Res.* 2018; 84: S46–56.
110. Mezu-Ndubuisi O.J., Agarwal G., Raghavan A. et al. Patent Ductus Arteriosus in Premature Neonates. *Drugs.* 2012; 72: 907–16.
111. Прийма Н.Ф., Попов В.В., Иванов Д.О. Эхокардиографическое исследование в дифференциальной диагностике открытого артериального протока у детей. *Педиатр (Санкт-Петербург).* 2016;7(4):119-127.
112. Элисдэйр Райдинг. Эхокардиография. Практическое руководство: пер. с англ. – М.: Медпрессинформ, 2010. – С. 157–162. [Elisdeyr Rayding]. *Echocardiography. Moscow: Medpress-inform; 2010. P. 157-162. (In Russ.)*.
113. Clyman R.I. Patent ductus arteriosus, its treatments, and the risks of pulmonary morbidity. *Semin. Perinatol.* 2018;42:235–242.
114. Abu-Shaweesh J.M., Almidani E. PDA: Does it matter? *Int. J. Pediatr. Adolesc. Med.* 2020;7:9–12.

115. Nawaytou H., Hills N.K., Clyman R.I. Patent ductus arteriosus and the risk of bronchopulmonary dysplasia-associated pulmonary hypertension. *Pediatr Res.* 2023;94(2):547-554.
116. Gentle S.J., Travers C.P., Clark M. et al. Patent ductus arteriosus and development of bronchopulmonary dysplasia-associated pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med.* 2023;207(7):921-928.
117. Lin C., Liu L., Liu Y., Leng J. Recent developments in next-generation occlusion devices. *Acta Biomater.* 2021 Jul 1;128:100-119. doi: 10.1016/j.actbio.2021.04.050.
118. Sheikh A.M., Duke A.K., Sattar H. Transcatheter closure of Patent Ductus Arteriosus through only venous route. *J Pak Med Assoc.* 2018 Mar;68(3):469-470.
119. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Ежова И.В. и др. Торакотомия и торакоскопия в лечении открытого артериального протока у детей с массой тела менее 2500 гр. *Хирургия (Москва).* 2014;(1):64-72. PMID: 24429718.
120. Приказ Минздрава РФ от 20 октября 2020 г. №1134н «Об утверждении порядка медицинского обследования реципиента, проведения проб на индивидуальную совместимость, включая биологическую пробу, при трансфузии донорской крови и (или) ее компонентов»
121. Аксельрод Б.А., Балашова Е.Н., Баутин А.Е., Баховадинов Б.Б., Бирюкова Л.С. и др. Клиническое использование эритроцитсодержащих компонентов донорской крови. *Гематология и трансфузиология.* 2018;63(4):372-435.
122. Национальные рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. Ред. Л.А. Бокерия. М., 2014.
123. Постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 28 января 2021 г. №4 "Об утверждении санитарных правил и норм СанПиН 3.3686-21 "Санитарно-эпидемиологические требования по профилактике инфекционных болезней".
124. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA, Ichord RN, Journeycake JM, Nowak-Göttl U, Vesely SK. Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest.* 2012 Feb;141(2 Suppl):e737S-e801S.
125. Купряшов А.А., Токмакова К.А. Нарушения системы свёртывания крови в сердечно-сосудистой хирургии. В кн.: Система гемостаза. Теоретические основы и клиническая практика: Национальное руководство / О.А. Рукавицын, С.В. Игнатъев, А.Г. Румянцев [и др.]. Москва: Общество с ограниченной ответственностью Издательская группа "ГЭОТАР-Медиа", 2024. 944 с. ISBN 978-5-9704-8497-5.
126. Mauritz G.J., Rizopoulos D., Groepenhoff H. et al. Usefulness of serial N-terminal pro-B-type natriuretic peptide measurements for determining prognosis in patients with pulmonary arterial hypertension. *Am J Cardiol.* 2011. 108(11):1645-50.

127. Roberts E, Ludman AJ, Dworzynski K, Al-Mohammad A, Cowie MR, McMurray JJ, Mant J; NICE Guideline Development Group for Acute Heart Failure. The diagnostic accuracy of the natriuretic peptides in heart failure: systematic review and diagnostic meta-analysis in the acute care setting. *BMJ*. 2015 Mar 4;350: h910.
128. Zaphiriou A, Robb S, Murray-Thomas T, Mendez G, Fox K, McDonagh T, Hardman SM, Dargie HJ, Cowie MR. The diagnostic accuracy of plasma BNP and NTproBNP in patients referred from primary care with suspected heart failure: results of the UK natriuretic peptide study. *Eur J Heart Fail*. 2005 Jun;7(4):537-41.
129. Fuat A, Murphy JJ, Hungin AP, Curry J, Mehrzad AA, Hetherington A, Johnston JI, Smellie WS, Duffy V, Cawley P. The diagnostic accuracy and utility of a B-type natriuretic peptide test in a community population of patients with suspected heart failure. *Br J Gen Pract*. 2006 May;56(526):327-33.
130. Yamamoto K, Burnett JC Jr, Bermudez EA, Jougasaki M, Bailey KR, Redfield MM. Clinical criteria and biochemical markers for the detection of systolic dysfunction. *J Card Fail*. 2000 Sep;6(3):194-200.
131. Svobodov A.A., Kupryashov A.A., Dobroserdova T.K., Levchenko E.G., Tumanyan M.R., Anderson A.G. A new approach to the interpretation of B-type natriuretic peptide concentration in children with congenital heart disease. *Journal of Laboratory Medicine*, 2023; 47(5):225-232.
132. Ungerleider G.D., Williams D.A., Ungerleider R.M. Patent ductus arteriosus. *Critical heart disease in infants and children Elsevier* 2018. p. 53643.
133. Giglia T., Massicotte M., Tweddell J. et al. Prevention and Treatment of Thrombosis in Pediatric and Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2013;128:2622-2703.
134. Potsiurko S, Dobryanskyy D, Sekretar L. Patent ductus arteriosus, systemic NT-proBNP concentrations and development of bronchopulmonary dysplasia in very preterm infants: retrospective data analysis from a randomized controlled trial. *BMC Pediatr*. 2021 Jun 19;21(1):286.
135. Khan SS, Sithisarn T, Bada HS, Vranicar M, Westgate PM, Hanna M. Urinary NT-proBNP levels and echocardiographic parameters for patent ductus arteriosus. *J Perinatol*. 2017 Dec;37(12):1319-1324.
136. Nuntnarumit P, Chongkongkiat P, Khositseth A. N-terminal-pro-brain natriuretic peptide: a guide for early targeted indomethacin therapy for patent ductus arteriosus in preterm Infants. *Acta Paediatr*. 2011 Sep;100(9):1217-21.
137. Riccabona M. Neonatal neurosonography. *Eur J Radiol*. 2014 Sep;83(9):1495-506.

138. Maller VV, Cohen HL. Neurosonography: Assessing the Premature Infant. *Pediatr Radiol*. 2017 Aug;47(9):1031-1045.
139. Mitra S, Florez ID, Tamayo ME, Mbuagbaw L, Vanniyasingam T, Veroniki AA, Zea AM, Zhang Y, Sadeghirad B, Thabane L. Association of Placebo, Indomethacin, Ibuprofen, and Acetaminophen With Closure of Hemodynamically Significant Patent Ductus Arteriosus in Preterm Infants: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA*. 2018 Mar 27;319(12):1221-1238.
140. Khanafer-Larocque I, Soraisham A, Stritzke A, Al Awad E, Thomas S, Murthy P, Kamaluddeen M, Scott JN, Mohammad K. Intraventricular Hemorrhage: Risk Factors and Association With Patent Ductus Arteriosus Treatment in Extremely Preterm Neonates. *Front Pediatr*. 2019 Oct 22;7:408.

### **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. Авраменко А.А., (Самара)
2. Аракелян В.С., проф. (Москва)
3. Барбухатти К.О., проф. (Краснодар), "Российское кардиологическое общество"
4. Богданов В.Н., (Челябинск)
5. Бокерия Л.А., академик РАН (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
6. Борисков М.В., д.м.н. (Краснодар)
7. Гаврилов Р.Ю., (Волгоград), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
8. Григорян А.М. к.м.н. (Москва) «Российское Научное Общество Специалистов по Рентгенэндоваскулярной Диагностике и Лечению»
9. Горбатиков К.В., д.м.н. (Тюмень)
10. Горбатов Ю.Н., д.м.н. (Новосибирск)
11. Гуцин Д.К., к.м.н. (Москва)
12. Иртюга О.Б., д.м.н. (Санкт-Петербург), "Российское кардиологическое общество"
13. Калашников С.В., к.м.н. (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
14. Ким А.И., проф. (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
15. Ковалёв И.А., д.м.н. (Москва), "Ассоциация детских кардиологов России"
16. Кокшенев И.В., проф. (Москва), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
17. Космачева Е.Д., проф. (Краснодар), "Российское кардиологическое общество"
18. Кривошеков Е.В., д.м.н. (Томск), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
19. Кручинова С.В., к.м.н. (Краснодар), "Российское кардиологическое общество"
20. Купряшов А.А., проф. (Москва)
21. Левченко Е.Г., д.м.н. (Москва)
22. Мовсесян Р.Р., член-корреспондент РАН, (Санкт-Петербург), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
23. Налимов К.А., к.м.н. (Хабаровск)
24. Намитоков А.М., к.м.н. (Краснодар), "Российское кардиологическое общество"
25. Петрушенко Д.Ю., к.м.н. (Казань)

26. Плотников М.В., к.м.н. (Астрахань), "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России"
27. Подзолков В.П. академик РАН (Москва)
28. Ручьева Н.А., к.м.н. (Москва) Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»
29. Сеницын В.Е., д.м.н., профессор (Москва) Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»
30. Свободов А.А., проф. (Москва)
31. Синельников Ю.С., д.м.н. (Пермь)
32. Татаринцева З.Г., к.м.н. (Краснодар), "Российское кардиологическое общество"
33. Теплов П.В., (Красноярск)
34. Трунина И. И., проф. (Москва) "Ассоциация детских кардиологов России"
35. Шаталов К.В., д.м.н. (Москва)
36. Барышникова И.Ю., к.м.н. (Москва) Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»

Конфликт интересов отсутствует. Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.**

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

- Врач-педиатр
- Врач-кардиолог
- Врач- детский кардиолог
- Врач-сердечно-сосудистый хирург
- Врач-неонатолог
- Врач ультразвуковой диагностики
- Врач функциональной диагностики
- Врач-рентгенолог.

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в базы данных PubMed, Scopus. Глубина поиска составляла 30 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств

- консенсус экспертов;
- оценка качества рекомендаций в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П1).

- оценка силы доказательств в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П2).

**Таблица 1.** Классы показаний согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК)

Класс рекомендаций ЕОК	Определение	Предлагаемая формулировка
I	Доказано или общепризнано, что диагностическая процедура, вмешательство/лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
II IIa IIb	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения  Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения  Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	Целесообразно применять  Можно применять
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны /неэффективны, а в ряде случаев могут приносить вред.	Не рекомендуется применять

**Таблица 2.** Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК)

Уровни достоверности доказательств ЕОК	
<b>A</b>	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов
<b>B</b>	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
<b>C</b>	Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

**Таблица П1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа

2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица П2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)**

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица П3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)

В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию — не реже чем один раз в три года, — а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

## **Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

### А3.1 Нормативные документы

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (от 21.11.2011 N 323-ФЗ);
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России от 15.11.2012 N 918н);
3. Приказ Минздрава России от 28.02.2019 N 103н "Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации" (Зарегистрировано в Минюсте России 08.05.2019 N 54588);
4. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10.05.2017 № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи";
5. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 13.10.2017 № 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг»;

6. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 07.10.2015 № 700н «О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование»;
7. Приказ Минздрава России от 06.06.2012 N 4н (ред. от 07.07.2020) "Об утверждении номенклатурной классификации медицинских изделий";
8. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 09.06.2020 N 560н «Об утверждении Правил проведения рентгенологических исследований»;
9. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 08.06.2020 N 557н «Об утверждении Правил проведения ультразвуковых исследований».

### **А3.2 Методология выполнения эхокардиографии**

**Требования:** у новорожденных и грудных детей: датчики с частотой 7.5-12 МГц, у взрослых – 2.5-7 МГц. **Противопоказания:** нарушение целостности кожных покровов в области исследования. **Ограничения:** случаи неудовлетворительного акустического окна.

#### ***Проведение ЭхоКГ***

ЭхоКГ - ключевой метод диагностики для установления диагноза ОАП и оценки тяжести гемодинамических изменений у пациентов. Метод позволяет получить информацию о локализации, размере, выраженности объемной перегрузки левого желудочка, степени ЛГ [103].

**Обзорная эхокардиография** для исключения сочетанного ВПС, оценки размеров и сократительной функции сердца, функциональной состоятельности клапанов (митрального и аортального).

При оценке гемодинамической значимости ОАП у новорожденных необходим комплексный ультразвуковой подход (характеристика ОАП, оценка легочной и системной перфузии). Особенно это актуально для недоношенных и маловесных новорожденных.

#### ***Основные задачи эхокардиографии при подозрении на ОАП:***

- ✓ Определить расположение и ход ОАП в В-режиме и при цветном доплеровском картировании.
- ✓ Измерить самый узкий диаметр ОАП в В-режиме и при цветном доплеровском картировании.
- ✓ Определить направление шунтирования крови по ОАП в режимах спектрального и цветного доплера.
- ✓ Измерить максимальную систолическую скорость потока через ОАП для оценки давления в ЛА (вычесть полученный ГСД из значения систолического системного артериального давления).

- ✓ Оценить размер левого предсердия, размер и функцию ЛЖ (для оценки легочной гиперперфузии).
- ✓ Оцените профиль кровотока в брюшной аорте с помощью спектральной доплерографии для регистрации реверсивного диастолического кровотока (для оценки системной гипоперфузии).
- ✓ Исключить дуктус-зависимые пороки, например, коарктацию аорты (произвести измерения дуги, перешейка и нисходящей аорты).

*ОАП* оценивают из супрастернального или высокого левого парастернального доступов в проекции по длинной и короткой оси аорты, соответственно [104]. Наиболее часто встречается левый ОАП при левой дуге аорты, поэтому для его оценки рекомендуется получить ультразвуковой срез вдоль левой ветви лёгочной артерии. Диаметр ОАП измеряют в В-режиме по внутреннему контуру протока в самом узком месте. При «плохом ультразвуковом окне» измерение проводят в режиме цветного доплеровского картирования. В этом же режиме оценивают и направление сброса крови по ОАП. Следует быть предельно внимательным и отличать ОАП от дуги аорты, особенно при право-левом шунтировании. Направление шунтирования крови по ОАП также можно оценивать в режиме импульсно-волнового или непрерывно-волнового доплера: лево-правый сброс определяется выше базовой линии (кровь, идущая к датчику), а право-левый сброс - ниже базовой линии (кровь, идущая от датчика).

В идеале следует проследить весь ОАП на протяжении, определить его соединение с аортой и ЛА для диагностирования редких форм: например, правосторонний ОАП, билатеральный ОАП (как правило в сочетании с другими ВПС). А также, сочетание левостороннего ОАП с правой дугой аорты, aberrантной левой подключичной артерией может явится причиной сосудистого кольца. Верификационным методом данной патологии является магнитно-резонансная или компьютерная томография.

*Аневризма ОАП* – мешотчатое расширение протока с максимальным внутренним диаметром больше, чем поперечное сечение дуги или нисходящей аорты.

### **А3.3 Классификация ОАП, основанная на аускультативной картине и минимальному диаметру протока, измеренного по ЭхоКГ**

Тип	Описание
Бесшумный	Менее 1,5 мм и отсутствие шума
Очень маленький	До 1,5 мм и легкий шум
Маленький	1,5-3 мм
Средний	3-5 мм
Большой	Более 5 мм

*Увеличение левого предсердия и левого желудочка (увеличенная легочная перфузия).*

При лево-правом шунтировании крови через ОАП происходит расширение левого предсердия (ЛП), затем – дилатация левого желудочка (ЛЖ). Соотношение диаметра левого предсердия к аорте является маркером повышенного легочного венозного возврата, учитывая относительно неподвижную структуру аортального кольца, которое не расширяется при перегрузке левых отделов. Измерение у детей рекомендуется проводить из левой парастернальной позиции в проекции длинной оси с помощью М-режима с курсором, перпендикулярным аорте на уровне аортального клапана. Рекомендуется измерять соотношение размеров диаметра аорты в конце диастолы и диаметра ЛП в конце систолы. Отношение больше 1.5 свидетельствует об увеличении ЛП [103-105].

Измерение конечного диастолического размера ЛЖ и количественную оценку сократительной функции ЛЖ определяют в М-режиме из левого парастернального доступа в проекции по длинной оси ЛЖ или короткой оси ЛЖ на уровне конца створок МК, которые служат ориентиром для постановки курсора - перпендикулярно линии смыкания створок митрального клапана. Измерения производят от задней поверхности межжелудочковой перегородки до передней поверхности задней стенки ЛЖ [103-105]. Количественно оценить КДР ЛЖ помогут шкалы Z-score (<https://zscore.chboston.org/>) [106], качественную (визуальную) оценку ЛЖ можно выполнить из апикальной четырехмерной позиции в сравнении с правыми отделами.

*Отношение легочного к системному кровотоку ( $Q_p/Q_s$ ).* Для того, чтобы измерить отношение объема легочного кровотока к системному, нужно измерить диаметр фиброзных колец аортального и легочного клапанов и интеграл потока в аорту и легочную артерию в режиме импульсно волнового доплера. Полулунные клапаны должны быть без стеноза и выраженной недостаточности, также измерять отношение  $Q_p/Q_s$  не имеет смысла при наличии высокого легочного сосудистого сопротивления (например, новорожденные) или высокой ЛГ; при умеренной ЛГ четких рекомендаций нет (например, клиническая значимость показателя  $Q_p/Q_s$  у пациентов с пневмонией, бронхо-легочной дисплазией, хроническими обструктивными заболеваниями легких не ясна), при наличии ДМПП более 5 мм и тяжелой регургитации на одном и более клапанов сердца [107].

*У недоношенных детей* эхокардиографическая оценка гемодинамически значимого лево-правого шунта на ОАП может опережать клинические признаки. В таблице представлены все имеющиеся в литературе показатели ЭхоКГ оценки гемодинамической значимости ОАП (ГЗФАП) и подробно изложены в соответствующей клинической рекомендации «Гемодинамически значимый артериальный проток у недоношенного

новорожденного». Открытый артериальный проток можно считать гемодинамически значимым, если имеются все основные критерии и как минимум по одному из каждой группы дополнительных критериев. К основным критериям относят характеристику протока, к дополнительным – показатели системной гипоперфузии и легочной гиперперфузии.

Эхокардиографические критерии		Степень гемодинамической значимости ОАП		
		легкая	умеренная	тяжелая
<b>(А) Характеристика протока:</b>				
1	Диаметр ОАП, мм (В-режим)	< 1.5	1.5 — 3	> 3
2	ОАП/вес, мм/кг (В-режим)			≥ 1.4
3	ОАП/ЛЛА, мм/мм (В-режим)	< 0.5	0.5 — 1	> 1
4	Направление сброса (PW/CW)	Лево-правый сброс		
5	V <sub>max</sub> , м/с (PW/CW)	> 2	2 — 1.5	< 1.5
6	V <sub>max</sub> /V <sub>min</sub> (PW/CW)	< 2	2 — 4	> 4
<b>(В) Оценка легочной гиперперфузии:</b>				
1	V <sub>КД</sub> ЛЛА, м/с (PW)	< 0.2	0.2 — 0.5	> 0.5
2	V <sub>СР</sub> ЛЛА, м/с (PW)			≥ 0.42
3	V <sub>ДВ</sub> ЛВ, м/с (PW)	< 0.3	0.3 — 0.5	> 0.5
4	ЛП/Ао* (М-режим)	< 1.5	1.5 — 2	> 2
5	КДР <sub>ЛЖ</sub> /Ао* (М-режим)			≥ 2.1
6	СВ <sub>ЛЖ</sub> (LVO)*, мл/кг/мин (В-режим, ЦДК, PW)	< 200	200 — 300	> 300
7	СВ <sub>ЛЖ</sub> /ВПВ (LVO/SVC)* (В-режим, ЦДК, PW)			≥ 4
8	Е/А* (PW)	< 1	1 — 1.5	> 1.5
9	Время изоволюметрического расслабления (IVRT)*, мсек (PW)	> 40	40 — 30	< 30
10	S'MЖП(скорость систолического движения МЖП на уровне ФКМК)*, см/сек (TDI PW)			> 10
<b>(С) Оценка системной гипоперфузии:</b>				
11	<b>Диастолический компонент кровотока:</b> — в нисходящей (или в брюшной) аорте, — в чревном стволе (или в верхней брыжеечной) артерии, ИЛИ — в почечных артериях	Антеградный (норма)	Отсутствует (нулевой)	Ретроградный (обратный ток крови)

22	в передней (или в средней) мозговой артерии (В-режим, ЦДК, РВ)	Антеградный	Антеградный	Отсутствует/ Ретроградный
----	--	-------------	-------------	------------------------------

**Важные показатели при анализе и интерпретации полученных изображений:**

- тип дуги аорты (правая/левая),
- наличие/отсутствие обструктивных изменений дуги аорты,
- локализация ОАП,
- тип и степень ОАП,
- в режиме цветного доплеровского картирования: определение градиента систолического давления.

**Следует обращать особое внимание на:**

- признаки ЛГ,
- наличие коарктации аорты,
- увеличение левых отделов сердца.

**Сложности**

При доплеровском исследовании, вследствие снижения скорости и объема потока через область обструкции, заниженные характеристики гемодинамики возможны при наличии крупного ОАП, коарктации или гипоплазии дуги аорты; сниженной систолической функции желудочков; гемодинамически значимой регургитации на атриовентрикулярных клапанах. Завышения градиентных показателей возможны: при увеличении систолической скорости потока и его турбулентности.

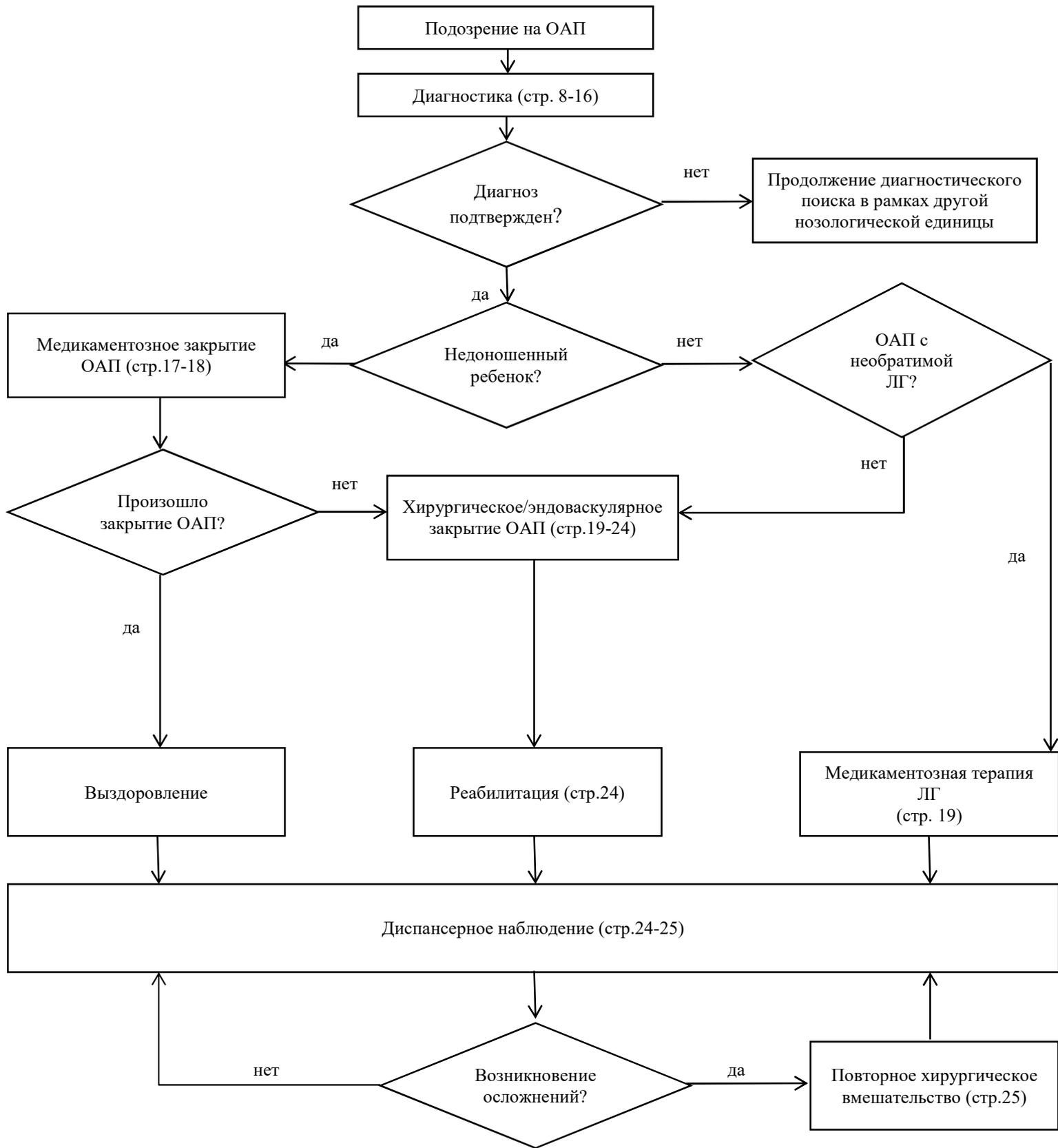
***Эхокардиография после хирургического устранения ОАП***

Необходимо оценить кровоток в ЛА: исключают резидуальные сбросовые потоки в ЛА в области ОАП. Определяют размеры и функцию ЛЖ, размеры ЛП, функцию клапанов сердца, исключают ЛГ.

***Дополнительно у пациентов после закрытия ОАП спиралью или окклюдером*** оценить проходимость левой ЛА с измерением ГСД на ней. При постановке окклюдера рекомендуется также оценить кровоток в перешейке аорты.

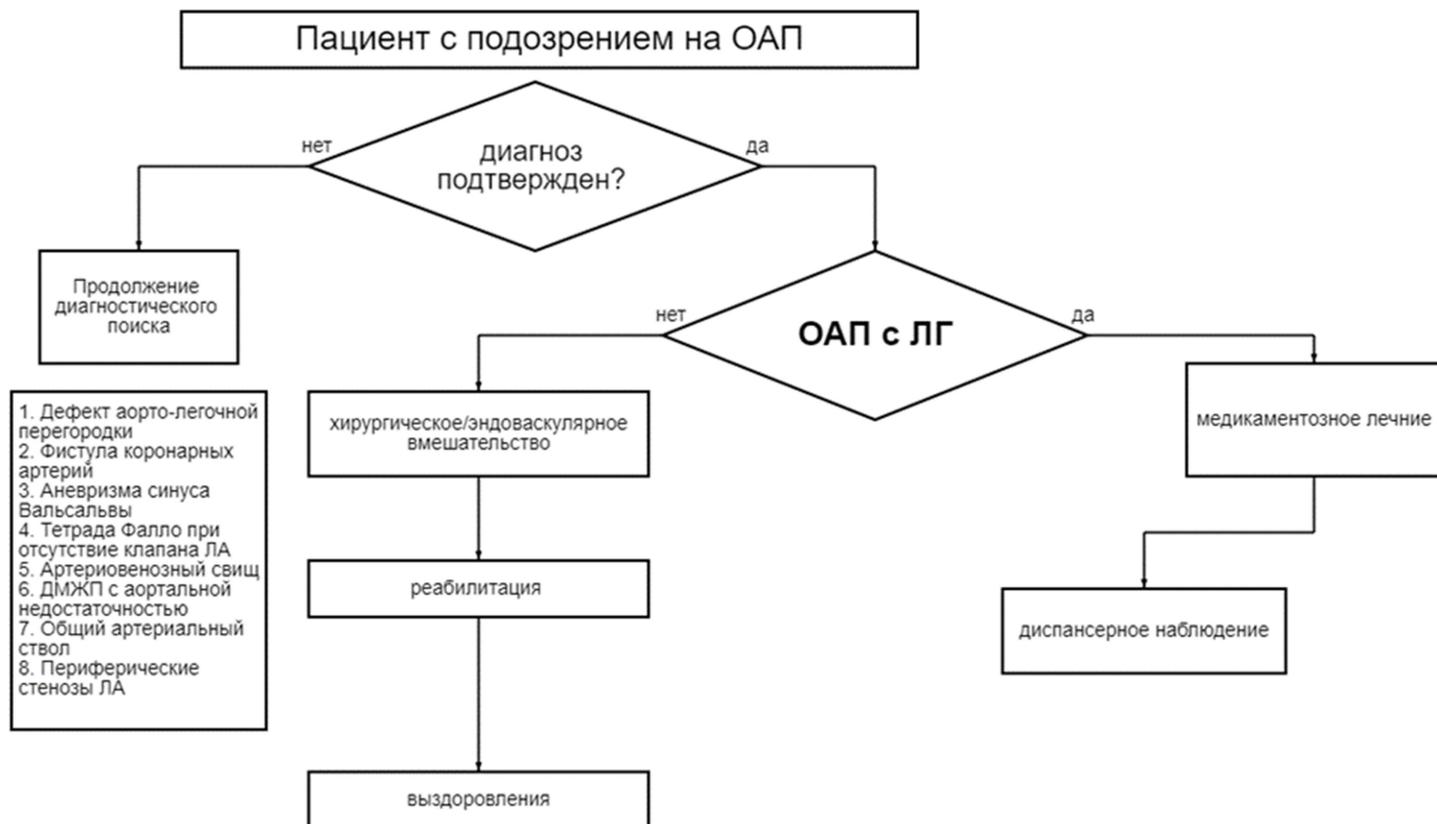
# Приложение Б. Алгоритмы действий врача.

## Дети



## Алгоритмы действий врача.

### Взрослые



## **Приложение В. Информация для пациента**

Уважаемый пациент (родители пациента), результаты обследования выявили у Вас (Вашего ребенка) врожденный порок сердца – персистирующий открытый артериальный проток. Добровольно соглашаясь на операцию, Вы должны понимать цель и возможные осложнения операции, о которых Вам расскажет лечащий врач.

Артериальный проток (ОАП) - это сосуд, соединяющий нисходящую аорту с ЛА. ОАП – это физиологический шунт, который обязательно должен существовать у плода на протяжении всей беременности. Проток необходим для внутриутробной жизни плода, так как ребенок внутриутробно сам не дышит, а получает кислород от матери и проток помогает плоду внутриутробно перенаправлять кровь, содержащую кислород, минуя легкие в нисходящую аорту. У доношенных детей после рождения, когда ребенок делает свой первый вдох, кровь начинает поступать в легкие, поэтому пропадает необходимость в артериальном протоке и он должен самостоятельно закрыться. Условно говоря, открытый артериальный проток врожденным пороком сердца и не является. Он отнесен к этой группе из-за тех нарушений, к которым он может привести при несвоевременном закрытии или не закрытии. Если проток не закрывается, то кровь начинает поступать по ОАП, но уже в другом направлении: из аорты в сторону малого круга кровообращения (в легочные сосуды). А это в свою очередь может приводить к развитию грозных, жизнеугрожающих осложнений: сердечной недостаточности, обкрадыванию нижней половины туловища, внутрижелудочковым кровоизлияниям (внутричерепные кровоизлияния), необратимому изменению сосудов легких (малого круга кровообращения). Особенно часто нарушение закрытия протока и возникновение грозных осложнений отмечается у глубоко недоношенных детей, что в свою очередь может привести к инвалидизации пациента или даже смерти.

Основной метод диагностики открытого артериального протока – ультразвуковое исследование сердца (эхокардиография).

Лечение открытого артериального протока зависит от срока гестации на момент рождения и состояния пациента. В зависимости от этого врач принимает решение о методе лечения данной патологии: лекарственный или хирургический способ устранения протока. Существует ряд препаратов, которые помогают протоку закрыться. Если после двух повторных курсов, проток остается открытым и ребенок нуждается в проведении

искусственной вентиляции легких, необходимо прибегнуть к хирургическому закрытию. О возможных осложнениях Вам расскажет оперирующий хирург.

При массе ребенка менее килограмма, он находится в специальном закрытом кювезе и неспособен к самостоятельному дыханию (требуется проведение искусственной вентиляции легких), и проток размером 3-4 миллиметра (а иногда и меньше) вызывает жизнеугрожающие гемодинамические нарушения. Транспортировка таких детей в кардиохирургический стационар сопряжена с крайне высоким риском развития фатальных осложнений, поэтому нередко кардиохирурги (при неэффективности медикаментозного закрытия протока) выезжают в роддома и стационары, где выхаживаются дети с такой экстремальной низкой массой тела, и на месте проводят операцию по устранению протока.

Операция выполняется под наркозом, а все сопутствующие хирургические манипуляции – в условиях общего или местного обезболивания. Во время операции дышать за Вашего ребенка будет аппарат искусственной вентиляции легких. Также во время и после операции может потребоваться переливание компонентов донорской крови, что является жизненно важным, поэтому требует Вашего согласия.

Хирурги делают небольшой разрез (серию разрезов меньшей протяженности – при торакоскопической методике) на грудной клетке сбоку и устраняют проток, затем рану послойно ушивают. Ребенок находится под присмотром кардиохирургов и реаниматологов до выписки из стационара. Риски такой операции довольно высокие и определяются в основном степенью незрелости ребенка, и характером развившихся до операции осложнений. Находясь по уходу в палате с Вашим ребенком, Вам следует неукоснительно следовать всем назначениям и рекомендациям Вашего лечащего врача и медицинского персонала. Лечение недоношенного пациента зачастую требует длительного нахождения в больничных условиях, что также требует понимания и максимальной ответственности родителей.

Перед выпиской ребенку обязательно проводится контрольное ультразвуковое исследование сердца.

У большинства доношенных пациентов, персистирующий (незакрывающийся после 3 месяцев жизни) открытый артериальный проток умеренных размеров может протекать бессимптомно. Сердце хоть и увеличивается, но ребенок обычно чувствует себя хорошо. Давление в системе легочных сосудов при умеренном протоке повышается незначительно, и дети нормально развиваются и растут (за исключением "шума" в сердце), и обычно ничем не отличаются от сверстников. При такой ситуации за ребенком можно наблюдать длительное время (периодически приезжать на контроль к кардиологу) и закрыть проток эндоваскулярно (без разреза) в возрасте 6 месяцев – 5 лет или даже позже.

Если же проток большой, то проявления перегрузки сердца и клинические признаки в виде частых простуд, одышки при нагрузке, отставание в росте и наборе веса проявляются рано (в первые 6 месяцев жизни). Данная ситуация (при появлении клинических признаков) требует хирургического/эндоваскулярного устранения протока с целью предотвращения необратимого поражения сосудов легких. Следует понимать, что медикаментозное закрытие протока в возрасте старше месяца жизни обычно не эффективно и поэтому остается только хирургическое/эндоваскулярное лечение. В последние годы благодаря появлению нового инструментария и накоплению опыта открытый артериальный проток все чаще закрывают с применением эндоваскулярных методов. Сейчас с помощью различных устройств (спирали, окклюдеры) можно закрыть проток практически любого диаметра и формы.

После операции (риск которой минимален у доношенного ребенка) дети обычно хорошо себя чувствуют, и они, и родители быстро забывают данную ситуацию. Перевязка открытого артериального протока – это радикальная операция (полностью излечивающая), и обычно после нее человек чувствует себя здоровым.

Несмотря на успешное хирургическое лечение, важно помнить об осложнениях, которые могут возникнуть не только в ранние, но и отдаленные сроки после операции и касаться не только сердца, но и других органов ребенка. В некоторых случаях возникшие осложнения могут привести к необходимости выполнения повторных вмешательств. Поэтому важно не пропускать контрольные обследования после операции, для своевременной оценки результатов коррекции и выявления возможных осложнений, а также следовать рекомендациям врача [97].

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

Нет.