

**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)**



ЗАМЕСТИТЕЛЬ МИНИСТРА

Рахмановский пер., д. 3/25, стр. 1, 2, 3, 4,
Москва, ГСП-4, 127994,
тел.: (495) 628-44-53, факс: (495) 628-50-58

06.06.2024 15-1/И/2-10593

№

На №

от

Руководителям органов
исполнительной власти субъектов
Российской Федерации в сфере
охраны здоровья

Министерство здравоохранения Российской Федерации направляет разработанные ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Минздрава России методические рекомендации «Резервы для снижения младенческой смертности от врожденных пороков сердца» для использования в работе.

Просим довести указанные методические рекомендации до сведения сотрудников органов исполнительной власти субъектов Российской Федерации в сфере охраны здоровья матери и ребенка, руководителей и профильных специалистов медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь беременным и детям, профильных главных внештатных специалистов субъектов Российской Федерации.

Одновременно просим скорректировать планы мероприятий по снижению младенческой смертности с учетом указанных методических рекомендаций.

О проведенной работе необходимо проинформировать Минздрав России до 08.07.2024, в том числе по адресу электронной почты: TutunnikNV@minzdrav.gov.ru.

Приложение: упомянутое в 1 экз.

Подлинник электронного документа, подписанного ЭП,
хранится в системе электронного документооборота
Министерства Здравоохранения
Российской Федерации.

СВЕДЕНИЯ О СЕРТИФИКАТЕ ЭП

Сертификат: 01D9C6A07BE4A7B0000BC6A900060002
Кому выдан: Котова Евгения Григорьевна
Действителен: с 04.08.2023 до 04.08.2024

Е.Г. Котова



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ
БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
ЦЕНТР СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ ХИРУРГИИ
имени А.Н. Бакулева»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России)
121552, г. Москва, Рублевское шоссе, 135
ИНН/КПП 7706137673/770601001
ОГРН 1027739402437
Тел.: (495) 414-77-02, (495) 414-78-45
e-mail: sekretariat@bakulev.ru
www.bakulev.ru

4

Заместителю Министра
здравоохранения
Российской Федерации
✓ Е.Г. Котовой

16.05.2024 № 1432

На № _____ от _____

Глубокоуважаемая Евгения Григорьевна!

Направляю Вам выписку из протокола заседания Ученого совета ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России от 14 мая 2024 г. об утверждении методических рекомендаций «Резервы для снижения младенческой смертности от врожденных пороков сердца», разработанных в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России.

Дополнительно сообщая, что методические рекомендации согласованы с директором Института неонатологии и педиатрии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава России, д.м.н., профессором В.В. Зубковым и заместителем директора Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева по лечебной работе ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Президентом Ассоциации детских кардиологов России, д.м.н., профессором И.А. Ковалевым.

С глубоким уважением,
Директор ФГБУ
«НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева»
Минздрава России,
академик РАН



№2-102660 от 17.05.2024

Лол

Е.З. Голухова



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ
БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
ЦЕНТР СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ ХИРУРГИИ
имени А.Н. Бакулева»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России)
121552, г. Москва, Рублевское шоссе, 135
ИНН/КПП 7706137673/770601001
ОГРН 1027739402437
Тел.: (495) 414-77-02, (495) 414-78-45
e-mail: sekretariat@bakulev.ru
www.bakulev.ru

15.05.2024 № 1420

На № _____ от _____

ВЫПИСКА
из протокола № 11
заседания Ученого совета ФГБУ
«НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева»
Минздрава России
от 14 мая 2024 г.

ПРИСУТСТВОВАЛИ: 47 членов Ученого совета.

Состав Ученого совета Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации утвержден приказом № 294 от 20.10.2023 г. в количестве 67 человек.

СЛУШАЛИ: Вопрос об утверждении методических рекомендаций «Резервы для снижения младенческой смертности от врожденных пороков сердца», разработанных в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России.

РЕЗУЛЬТАТЫ ОТКРЫТОГО ГОЛОСОВАНИЯ:

Всего голосовало – 47 членов Ученого Совета
«Согласен» – 47 членов Ученого Совета
«Не согласен» – нет члена Ученого Совета
«Воздержалось» – нет члена Ученого Совета

ПОСТАНОВИЛИ: На основании единогласно принятого решения утвердить методические рекомендации «Резервы для снижения младенческой смертности от врожденных пороков сердца», разработанные в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России.

Директор ФГБУ
«НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева»
Минздрава России
академик РАН

Е.З. Голоухова

Выписка верна:
Ученый секретарь ФГБУ
«НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева»
Минздрава России
проф. РАН

Д.А. Попов 006487

Методические рекомендации
«Резервы для снижения младенческой смертности от врожденных пороков сердца»

Разработчики методических рекомендаций:

- Директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, академик РАН Голухова Е.З.
- Главный внештатный детский специалист сердечно-сосудистый хирург Минздрава России, д.м.н., профессор Ким А.И.
- Главный врач Института коронарной и сосудистой хирургии ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, к.м.н. Завалихина Т.В.
- Заведующий отделением ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, д.м.н. Нефедова И.Е.
- Руководитель группы сопровождения стандартизации медицинской помощи ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, к.м.н. Калашников С.В.

Согласовано:

- Директор Института неонатологии и педиатрии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава России, д.м.н., профессор Зубков В.В.
- Заместитель директора Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева по лечебной работе ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Президент Ассоциации детских кардиологов России, д.м.н., профессор Ковалев И.А.

Возрастная группа: дети первого года жизни

Год утверждения: 2024

Оглавление

Ключевые слова.....	3
Список сокращений.....	3
Целевая аудитория.....	3
Термины и определения.....	4
1.Актуальность.....	5
2.Основные причины летальных исходов у детей до года с ВПС.....	6
3.Пренатальная диагностика.....	7
4.Перинатальный консилиум.....	8
5. Рекомендуемый порядок и схемы оказания помощи новорожденным и детям до года с ВПС	9
5.1 Рекомендуемый порядок и схема антенатальной маршрутизации беременной женщины.....	9
5.2 Рекомендуемый порядок и схема постнатальной маршрутизации новорожденного в критическом состоянии.....	10
5.3 Рекомендуемый порядок и схема постнатальной маршрутизации стабильного (некритического) новорожденного.....	11
5.4 Рекомендуемый порядок и схема при родоразрешении в медицинской организации 1 и 2 уровня при наличии ВПС у плода	12
6. Предложения по маршрутизации новорожденных и детей до года, имеющих установленные врожденные пороки сердца, по Федеральным округам РФ.....	14
7.Неонатальный скрининг критических ВПС	18
8.Первичный алгоритм эхокардиографического скрининга у новорожденных.....	19
9. Рекомендуемый порядок и схема маршрутизации детей первого года жизни при установке диагноза после рождения.....	19
10.Диспансерное наблюдение.....	21
11.Индикаторы оценки работы в регионах.....	22
Критерии эффективности лечения.....	22
Приложение 1. Медицинские организации, оказывающие медицинскую помощь детям первого года жизни, в том числе, новорожденным, с ВПС и опыт хирургической коррекции ВПС.....	23
Приложение 2. Цели, базовые навыки, длительность программ пренатальной диагностики	25
Приложение 2.1 Техника сканирования сердца плода посредством серии срезов..	26
Приложение 3. Классификация врожденных пороков сердца новорожденных по форме оказания требуемого оперативного вмешательства.....	30

Приложение 4. Стандартная операционная процедура. Скрининг на критические врожденные пороки сердца у новорожденных.....	40
Приложение 5. Первичный алгоритм ЭхоКГ-скрининга у новорождённых.....	46
Дополнительные материалы.....	49

Ключевые слова

критические врожденные пороки сердца;
врожденные пороки сердца;
младенческая смертность;
новорожденные;
маршрутизация новорожденного с врожденным пороком сердца;
скрининг

Список сокращений

АД – артериальное давление
ВПС - врожденные пороки сердца
МР – методические рекомендации
ОРИТН – отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных
САД – систолическое артериальное давление
ССЗ – сердечно-сосудистые заболевания
УЗ – ультразвуковой
ЭХОКГ - эхокардиография

Целевая аудитория данных методических рекомендаций:

- Руководители органов управления здравоохранения
- Главные врачи медицинских организаций (имеющих в своем составе перинатальные центры, отделения неонатологии, педиатрические отделения)
- Главные внештатные специалисты федеральных округов по детской кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии
- Врачи-педиатры
- Врачи-детские кардиологи
- Врачи-сердечно-сосудистые хирурги
- Врачи-неонатологи
- Врачи ультразвуковой диагностики

Термины и определения

Термин «критический порок сердца» применяется для ВПС, сопровождающихся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения, в следствии закрытия фетальных коммуникаций.

Скрининг на критические врожденные пороки сердца у новорожденных (далее – скрининг) – методологический подход, используемый в детской кардиологии и неонатологии для новорожденных, который позволяет с высокой степенью вероятности выявить критические, жизнеугрожающие врожденные пороки сердца (ВПС) и магистральных сосудов.

Критическое состояние новорожденного с ВПС характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей (тканевая гипоксия) с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов.

1.Актуальность

Младенческая смертность в Российской Федерации имеет устойчивую тенденцию к снижению начиная с 90-х гг. прошлого столетия. При анализе показателя младенческой смертности за 2023 год обращает на себя внимание существенная разница между различными субъектами РФ по этому показателю, который колеблется от 19,3 до 2 на 1000 родившихся.

Согласно МКБ, врожденные пороки сердца (ВПС), входят в класс врожденных аномалий. Однако для адекватной оценки проблемы сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ) в целом, а также ВПС и других аномалий сердечно-сосудистой системы в частности, целесообразно анализировать их вместе с другими болезнями сердечно-сосудистой системы детского возраста в объединенном показателе «болезни и врожденные аномалии системы кровообращения».

На первом году жизни наибольший вклад в этот показатель младенческой смертности вносит смертность от врожденных аномалий сердца и системы кровообращения. Ранняя диагностика ВПС и своевременное эффективное хирургическое и медикаментозное лечение таких детей оказали огромное влияние на снижение младенческой смертности во всех развитых странах мира и в РФ. Диагностика ВПС, и особенно тех пороков сердца, которые требуют немедленного хирургического вмешательства, должна быть произведена еще пренатально в первом триместре беременности, в соответствии с приказом 1130н Минздрава России от 20.10.2020, начиная с 14 недели внутриутробного развития. Беременная женщина направляется в кабинет антенатальной охраны плода при медицинской организации акушерского профиля второго или третьего уровня для проведения ультразвукового исследования плода врачами – специалистами, прошедшими повышение квалификации по проведению скринингового УЗИ беременных в 1 триместре (диагностике нарушений развития плода), в последующем – в родильных домах. Важное значение для решения этого вопроса имеет профессиональная подготовка врачей ультразвуковой диагностики, врачей-неонатологов, педиатров, а также высокое качество ультразвуковой аппаратуры и возможность оперативного привлечения при необходимости специалистов-детских кардиологов и сердечно-сосудистых хирургов. Усилия в этой области приведут к снижению смертности от ВПС и соответствующему снижению младенческой смертности.

В структуре младенческой смертности как общей, так и обусловленной ВПС, преобладает смертность в неонатальном периоде, которая составляет около 50% от всех случаев смерти на первом году жизни.

Естественная смертность при ВПС чрезвычайно высока, к концу 1-й недели умирают 14-22% новорожденных, к 1-му месяцу – 19-27%, к 1-му году – 30-80% детей [Бокерия Л.А., Шаталов К.В., 2016]. Потребность в хирургической коррекции ВПС уже на первом году жизни крайне высока и варьирует по данным разных авторов от 60 до 70%, остальные дети нуждаются в операции в более старшем возрасте [Бокерия Л.А., Милиевская Е.Б., Прянишников В.В., Юрлов И.А., Кудзоева З.Ф., 2022].

Особое место среди ВПС занимают критические пороки периода новорожденности (Согласно приказу Минздрава России от 20.10.2020 № 1130н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология» к ВПС, требующим кардиохирургического вмешательства в первые дни жизни, относятся: ВПС с обструкцией системного кровотока (коарктация аорты/перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца, критический стеноз клапана аорты); ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе); простая транспозиция магистральных артерий; открытый артериальный проток у недоношенных (в случае отсутствия эффекта от консервативного лечения).

Приложение 4.

Критические пороки периода новорожденности составляют приблизительно 25-30% от ВПС, оперируемых на первом году жизни.

Таким образом, около 3 тыс. детей в России рождается ежегодно с ВПС, требующими хирургических вмешательств на первом году жизни ребенка. Согласно опубликованной информации, кардиохирургическая помощь в неонатальном периоде оказывается 1,6-1,7 тыс. новорожденным на протяжении последних трех лет [Бокерия Л.А., 2022].

Следовательно, можно сделать следующий вывод: объем неотложной и плановой помощи, оказываемый новорожденным и детям до года с ВПС в стране, является достаточным, но возникает потребность в улучшении организации оказания помощи детям и своевременности ее оказания. Для дальнейшего снижения летальности у детей первого года жизни от ВПС, необходимо рассмотреть основные причины летальных исходов у детей до года с ВПС.

2. Основные причины летальных исходов у детей до года с ВПС

Дети с критическими ВПС составляют наиболее сложную группу пациентов, в которой отмечается наивысший показатель летальности. Это

связано с анатомией ВПС, что требует выполнения сложных, а зачастую и многократных оперативных вмешательств в наиболее «уязвимый период» – в период новорожденности.

Второй причиной летальных исходов у детей первого года жизни с ВПС является наличие сопутствующей коморбидной патологии.

Третье место занимают пренатально и постнатально недиагностированные ВПС (чаще всего к этой категории относятся коарктация аорты и стеноз аортального клапана, но возможны и другие аномалии). Это нередко приводит к тому, что пациенты выписываются из родильных отделений (акушерских отделений) домой, где и происходит быстрое ухудшение состояния с последующей декомпенсацией.

Немаловажную роль для снижения летальности играет и опыт кардиохирургического центра (годовой объем выполняемых вмешательств у данной группы пациентов). **Приложение 1.**

Организация диспансерного наблюдения за оперированными и неоперированными пациентами с ВПС, преемственность между стационарным и амбулаторным звеньями является существенной для детей с ВПС.

Несмотря на относительно приемлемые показатели младенческой летальности у детей до года от ВПС, которые соответствуют общемировым данным в других экономически развитых странах: (США, Канада, Англия, Германия, Испания, Италия, Франция и др.), существует резерв для снижения смертности от ВПС.

3.Пренатальная диагностика

В качестве первой меры, направленной на снижение младенческой летальности от ВПС – является общедоступная ранняя пренатальная диагностика во всех регионах РФ.

В настоящее время практически все известные ВПС могут быть распознаны еще до рождения. Больше всего несвоевременно установленных (постнатальных) диагнозов приходится на коарктацию аорты, клапанный стеноз легочной артерии и стеноз аортального клапана, реже на другие ВПС. Наиболее прогностически неблагоприятные/критические ВПС (синдром гипоплазии левых отделов сердца, атрезия трехстворчатого клапана, и др. варианты единственного желудочка сердца) зачастую могут быть выявлены уже на первом ультразвуковом (УЗ) скрининге на 11-14 неделе беременности. Но столь ранняя диагностика возможна лишь при условии соответствующего оснащения (разрешающая способность аппарата УЗ-диагностики) и опыта работы специалиста в области УЗ-диагностики не менее 3-5 лет, получивших специальное обучение по программе скрининга I триместра.

Чтобы улучшить раннюю диагностику ВПС в регионах необходимо в рамках дополнительного профессионального образования проводить регулярное обучение специалистов по пренатальной ультразвуковой диагностики ВПС с целью снижения частоты диагностических ошибок и уменьшения частоты несвоевременной постановки диагноза. Приложение 2.

4.Перинатальный консилиум

Чем раньше установлен диагноз ВПС плода, тем качественнее организация дальнейшего контроля за беременной женщиной и определение наиболее оптимальной стратегии ведения беременности, родов.

Независимо от гестационного срока плода на момент выявления ВПС, обязательно следует проводить перинатальный консилиум.

В случае подозрения или подтверждения ВПС в перинатальном консилиуме должно участвовать не менее 4-х специалистов: врач акушер-гинеколог, врач генетик, врач-неонатолог и врач сердечно-сосудистый хирург, в том числе в условиях телемедицинской консультации.

Врач сердечно-сосудистый хирург является обязательным участником консилиума, в обязанности которого входит подробное разъяснение родителям всех потенциальных рисков данного ВПС, хирургической стратегии лечения ВПС в постнатальном периоде, операционных рисках и возможных исходах.

В случае подтверждения сочетания ВПС с прогностически неблагоприятной хромосомной/генетической патологией, множественными пороками развития с вовлечение более двух систем и органов, требующих последующего хирургического лечение в раннем периоде после рождения, либо наличие комбинированного ВПС, характеризующегося высоким риском неблагоприятного исхода (пороки с унiventрикулярной гемодинамикой, либо требующих конверсию по пути унiventрикулярной коррекции) — предоставляется информация о возможности искусственного прерывания беременности по медицинским показаниям.

В случае отказа родителей от прерывания беременности для вышеописанных ситуаций и для всех остальных случаев, когда внутриутробно у плода выявлен ВПС, следующим шагом, позволяющим снизить летальность у детей, особенно с критическими ВПС, является правильная и своевременная маршрутизация пациента.

5. Рекомендуемый порядок и схемы оказания помощи новорожденным и детям до года с ВПС

5.1. Рекомендуемый порядок и схема антенатальной маршрутизации беременной женщины.

При решении вопроса о месте и сроках родоразрешения беременной женщины с подозрением на критический ВПС плода перинатальный консилиум врачей руководствуется видами врожденных пороков сердца и степенью срочности выполнения требуемого кардиохирургического вмешательства (Приложение 3), разработанного ФГБУ «ЦЭКМП» Минздрава России, на основании приказа Минздрава России от 20.10.2020 N 1130н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология».

1) При наличии у плода ВПС, требующего хирургического вмешательства в периоде новорожденности, по решению консилиума врачей, беременная женщина на сроке не позднее 38 недели беременности направляется для родоразрешения в медицинскую организацию 3 уровня (перинатальный центр), имеющую в своем составе отделение реанимации и интенсивной терапии для новорожденных, вблизи медицинской организации, оказывающей специализированную, в том числе высокотехнологичную медицинскую помощь по профилю «детская кардиология» и «сердечно-сосудистая хирургия» новорожденным пациентам.

2) При наличии у плода ВПС, требующего планового хирургического вмешательства по истечении периода новорожденности, беременная женщина направляется для родоразрешения в медицинскую организацию 3 уровня (перинатальный центр), имеющую в своем составе отделение реанимации и интенсивной терапии для новорожденных. (см. глава 5.2)

Схема. Антенатальная маршрутизация беременной женщины.



5.2. Рекомендуемый порядок и схема постнатальной маршрутизации новорожденного в критическом состоянии.

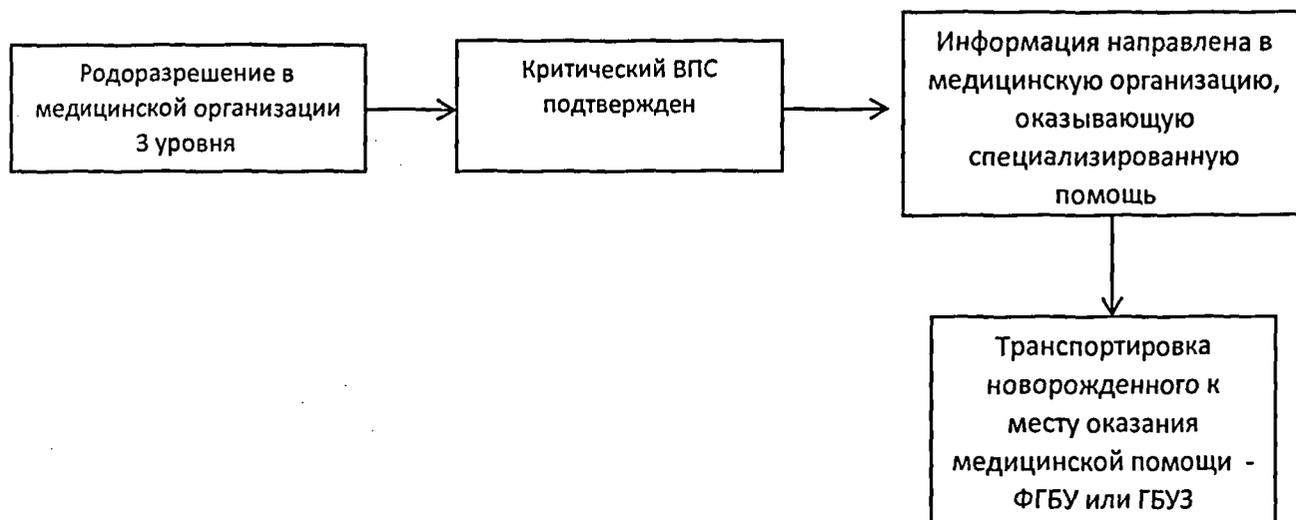
1) При подтверждении у ребенка критического ВПС (приложение 3) с гемодинамикой, зависящей от фетальных коммуникаций, или при возникновении острых нарушений гемодинамики, обусловленных ВПС, необходимо:

а) направить информацию в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную медицинскую помощь по профилю «детская кардиология» и «сердечно-сосудистая хирургия» новорождённым пациентам, для проведения консультации по экстренным показаниям;

б) транспортировка новорожденного к месту оказания медицинской помощи осуществляется выездной анестезиолого-реанимационной неонатальной бригадой.

2) При наличии сопутствующей экстракардиальной патологии проводится междисциплинарный консилиум с участием профильных специалистов для определения оптимальной тактики лечения пациента и порядка его маршрутизации.

Схема. Маршрутизация новорожденного в критическом состоянии.



5.3. Рекомендуемый порядок и схема постнатальной маршрутизации стабильного (некритического) новорожденного.

1) При подтверждении у ребенка некритического ВПС (приложение 2) и наличии показаний к хирургическому вмешательству в плановом порядке, консилиум врачей составляет план лечения с указанием сроков оказания медицинской помощи новорожденному в кардиохирургическом отделении.

2) При наличии сопутствующей патологии проводится междисциплинарный консилиум с участие профильных специалистов для определения оптимальной тактики лечения пациента и порядка его маршрутизации.

3) Транспортировка новорожденного к месту оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи осуществляется выездной анестезиолого-реанимационной неонатальной бригадой или самостоятельно в плановом порядке.

Схема. Маршрутизация стабильного (некритического) новорожденного.



5.4. Рекомендуемый порядок и схема при родоразрешении в медицинской организации 1 и 2 уровня при наличии ВПС у плода

В случае рождения ребёнка в медицинской организации 1 и 2 уровня (преждевременные роды, отказ беременной женщины от госпитализации в специализированный стационар) с пренатально диагностированным или не диагностированным ВПС при наличии признаков критических ВПС (по данным эхокардиографии и/или неонатального скрининга, острых нарушений гемодинамики, обусловленных ВПС, необходимо:

1) направить информацию в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную медицинскую помощь по профилю «детская кардиология» и «сердечно-сосудистая хирургия» новорождённым пациентам, для проведения консультации по экстренным показаниям;

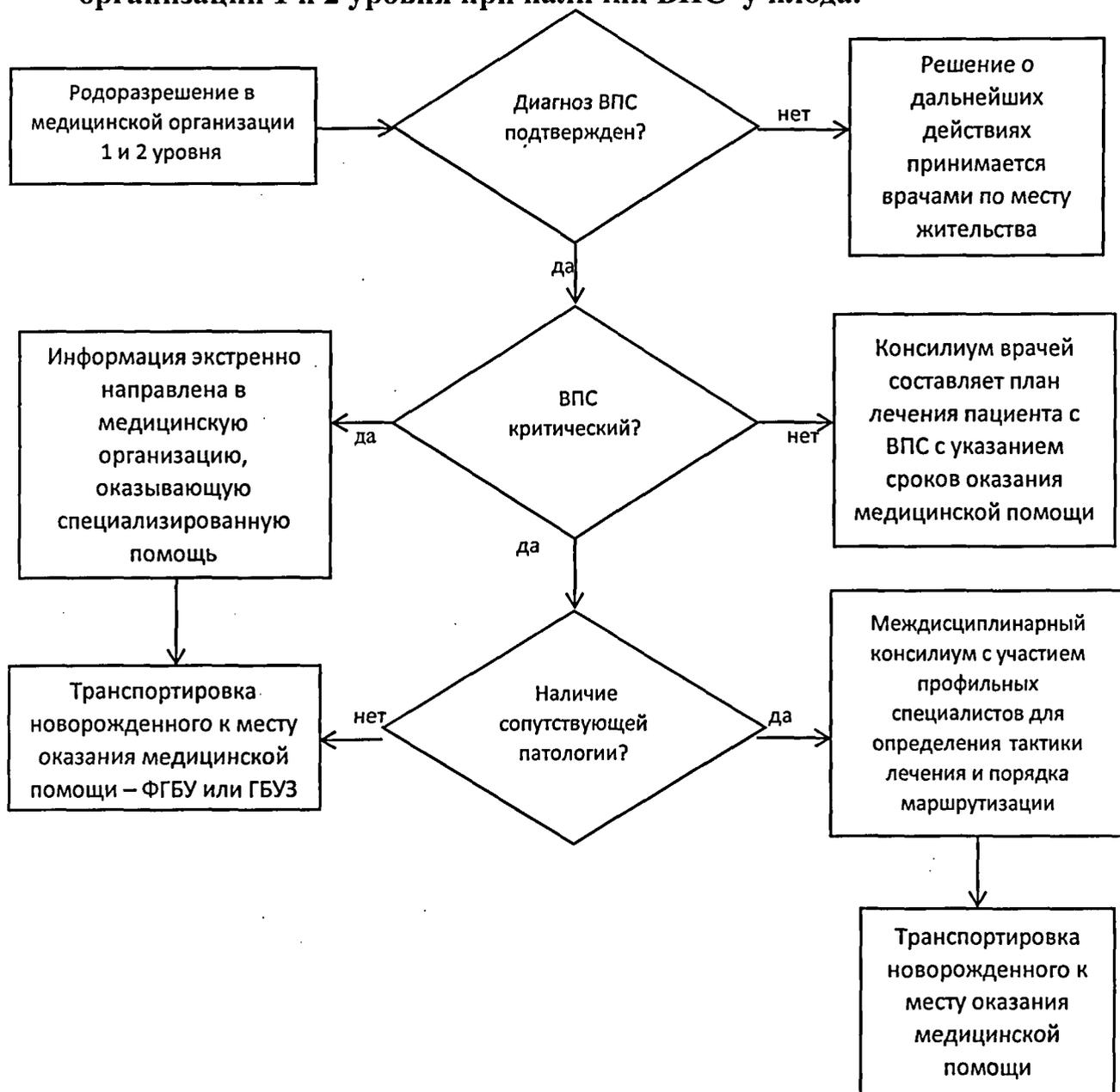
2) организация перевода посредством медицинской эвакуации, в ближайший территориально перинатальный центр, отделение патологии новорождённых медицинской организации 3 уровня, либо, при необходимости,

в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную медицинскую помощь по профилю «детская кардиология» и «сердечно-сосудистая хирургия» новорождённым пациентам.

3) решение о необходимости направления больного для оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи принимается врачебным консилиумом медицинской организации, в которой находится ребёнок, с привлечением при необходимости врачей-специалистов разных профилей.

4) при наличии сопутствующей экстракардиальной патологии проводится междисциплинарный консилиум с участием профильных специалистов для определения оптимальной тактики лечения пациента и порядка его маршрутизации.

Схема. Маршрутизация при родоразрешении в медицинской организации 1 и 2 уровня при наличии ВПС у плода.



6. Предложения по маршрутизации новорожденных и детей до года, имеющих установленные врожденные пороки сердца, по Федеральным округам РФ

Приоритет для оказания специализированной помощи новорожденным и детям до года с врожденными пороками сердца, как наиболее проблемной группе пациентов, должен отдаваться учреждениям, с достаточным опытом лечения сложных пороков, подтвержденный результатами и достаточным годовым объемом выполняемых хирургических вмешательств.

В случае отсутствия необходимого опыта, пациент транспортируется в учреждение более высокого уровня.

Примерные предложения маршрутизации пациентов по Федеральным округам РФ

ЦЕНТРАЛЬНЫЙ ФО

1. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в г. Москве, направляются в Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва.

2. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в Московской области, в приоритетном порядке направляются в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва.

3. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в других областях ЦФО, в приоритетном порядке направляются в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва.

4. При рождении в ЦФО новорожденных с ВПС, не установленным антенатально, лечение и возможный перевод ребенка согласовываются посредством ТМК с ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва.

СЕВЕРО-ЗАПАДНЫЙ ФО

1. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в г. Санкт-Петербурге и Ленинградской области, направляются в клиники г. Санкт-Петербурга (НМИЦ им. В.А. Алмазова, СПбПМУ, ДГКБ№1).

2. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в Калининградской области направляются в ФГБУ ФЦВМТ Минздрава России, г. Калининград.

3. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в других областях СЗФО в приоритетном порядке направляются в НМИЦ им. В.А. Алмазова, СПбГМУ.

4. При рождении в СЗФО новорожденных с ВПС, не установленным антенатально, лечение и возможный перевод ребенка согласовываются посредством ТМК с НМИЦ им. В.А. Алмазова, СПбГМУ.

ЮЖНЫЙ ФО

1. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в г. Краснодаре и Краснодарском крае, республике Адыгея, направляются в Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «НИИ ККБ №1 им. С.В. Очаповского МЗ КК», г. Краснодар.

2. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в других областях ЮФО, в приоритетном порядке направляются в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «НИИ ККБ №1 им. С.В. Очаповского МЗ КК», г. Краснодар, ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Астрахань.

3. При рождении в ЦФО новорожденных с ВПС, не установленным антенатально, лечение и возможный перевод ребенка согласовываются посредством ТМК с ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «НИИ ККБ №1 им. С.В. Очаповского МЗ КК», г. Краснодар, ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Астрахань.

СЕВЕРО-КАВКАЗСКИЙ ФО

1. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в СКФО, в приоритетном порядке направляются в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «НИИ ККБ №1 им. С.В. Очаповского МЗ КК», г. Краснодар, ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Астрахань.

2. При рождении в ЦФО новорожденных с ВПС, не установленным антенатально, лечение и возможный перевод ребенка согласовываются посредством ТМК с ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г.

Москва, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «НИИ ККБ №1 им. С.В. Очаповского МЗ КК», г. Краснодар, ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Астрахань.

ПРИВОЛЖСКИЙ ФО

1. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в г. Казани и республике Татарстан, направляются в Государственное автономное учреждение здравоохранения «ДРКБ Минздрава Республики Татарстан», г. Казань.

2. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в других областях ПФО, направляются в ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Пенза, ФГБУ ФЦ ССХ им. С.Г. Суханова Минздрава России, г. Пермь, ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Республиканский кардиологический центр, г. Уфа, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения НО «Нижегородская областная детская клиническая больница», г. Нижний Новгород.

3. При рождении в ПФО новорожденных с ВПС, не установленным антенатально, лечение и возможный перевод ребенка согласовываются посредством ТМК с ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Пенза, ФГБУ ФЦ ССХ им. С.Г. Суханова Минздрава России, г. Пермь, ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Республиканский кардиологический центр, г. Уфа, ДРКБ Минздрава Республики Татарстан», г. Казань, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения НО «Нижегородская областная детская клиническая больница», г. Нижний Новгород.

УРАЛЬСКИЙ ФО

1. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в г. Екатеринбурге и Свердловской области направляются в Государственное автономное учреждение здравоохранения СО «СОКБ №1», г. Екатеринбург.

2. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в других областях УФО, направляются в Государственное автономное учреждение здравоохранения СО «СОКБ №1», г. Екатеринбург, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Тюменской области «ОКБ №1», ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Челябинск, Бюджетное учреждение ХМАО Югры «ОКД ЦДССХ», г. Сургут.

3. При рождении в УФО новорожденных с ВПС, не установленным антенатально, лечение и возможный перевод ребенка согласовываются посредством ТМК с Государственное автономное учреждение здравоохранения СО «СОКБ №1», г. Екатеринбург, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Тюменской области «ОКБ №1», ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Челябинск, Бюджетное учреждение ХМАО Югры «ОКД ЦДССХ», г. Сургут, ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва.

СИБИРСКИЙ ФО

1. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в г. Красноярске и Красноярском крае, направляются в ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Красноярск, ФГБУ НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина Минздрава России, г. Новосибирск.

2. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в г. Новосибирске и области, направляются в ФГБУ НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина Минздрава России, г. Новосибирск.

3. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в г. Иркутске и Иркутском крае направляются Государственное бюджетное учреждение ОКБ Иркутск, ФГБУ НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина Минздрава России, г. Новосибирск.

4. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в других областях СФО, направляются в ФГБУ НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина Минздрава России, г. Новосибирск, ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Красноярск, Государственное бюджетное учреждение ОКБ Иркутск, Томский НМИЦ НИИ Кардиологии.

5. При рождении в СФО новорожденных с ВПС, не установленным антенатально, лечение и возможный перевод ребенка согласовываются посредством ТМК с ФГБУ НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина Минздрава России, г. Новосибирск, ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Красноярск, Государственное бюджетное учреждение ОКБ Иркутск, Томский НМИЦ НИИ Кардиологии, ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва.

ДАЛЬНЕВОСТОЧНЫЙ ФО

1. Новорожденные с установленным ВПС, проживающие в ДФО направляются в ФГБУ НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина Минздрава России, г. Новосибирск,

ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва, г. Красноярск, Государственное бюджетное учреждение ОКБ Иркутск, Томский НМИЦ НИИ Кардиологии.

2. При рождении в ДВФО новорожденных с ВПС, не установленным антенатально, лечение и возможный перевод ребенка согласовываются посредством ТМК с НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва, ФГБУ НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина Минздрава России, г. Новосибирск, ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Красноярск, Государственное бюджетное учреждение ОКБ Иркутск, Томский НМИЦ НИИ Кардиологии.

Родоразрешение беременных с плодами, имеющих установленные врожденные пороки сердца, рекомендовано проводить в учреждениях 3 уровня вблизи указанных выше кардиохирургических стационаров.

Альтернативным вариантом считать родоразрешение на базе НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова с последующей транспортировкой ребенка после родоразрешения в ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России или родоразрешение на базе НМИЦ им. В.А. Алмазова Минздрава России, или родоразрешение вблизи НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина Минздрава России.

7. Неонатальный скрининг критических ВПС

Важнейший этап первичной диагностики критических ВПС, определяющий тактику ведения младенца и в долгосрочной перспективе влияющий на показатели заболеваемости, инвалидизации и смертности – это неонатальный скрининг ВПС.

Основная задача скрининга — ранняя диагностика дуктус-зависимых ВПС. Для них характерно быстрое развитие критического состояния с нарастанием артериальной гипоксемии и метаболических нарушений, требующих специализированной помощи и, в ряде случаев экстренного кардиохирургического вмешательства.

Особую настороженность в плане ВПС нужно проявлять при осмотре детей с множественными врожденными пороками развития и подозрением на синдромальную патологию (независимо от того, есть шум в сердце или нет), аномальным расположением сердца и печени. Такие дети должны быть переведены в неонатальные отделения или отделения 2-го этапа медицинских организаций, имеющих в своей структуре кардиологические или кардиохирургические койки.

Внедрить неонатальный скрининг критических ВПС в работу всех перинатальных центров, родильных отделений и акушерских стационаров.

См. Приложение 4. – «Скрининг на критические врожденные пороки сердца у новорожденных».

8. Первичный алгоритм эхокардиографического скрининга у новорожденных

При диагностике врожденных пороков сердца (при положительном или сомнительном неонатальном скрининге) необходимо выполнить первичный ЭхоКГ-скрининг, с последовательной оценкой каждого сегмента сердца в стандартных эхокардиографических доступах и проекциях, взаимно дополняя режимами цветного доплеровского и спектрального картирования кровотока.

Приложение 5.

При невозможности подтвердить диагноз ВПС или необходимости уточнения диагноза, тактики лечения рекомендуется:

1) проведение телемедицинских консультаций заочных консультаций, в том числе с использованием телемедицинских технологий, со специалистами учреждений оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную медицинскую помощь по профилю «детская кардиология» и «сердечно-сосудистая хирургия» новорожденным пациентам, включая профильные НМИЦ;

2) в случае отсутствия медицинских показаний к специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, больной направляется под наблюдение врача-детского кардиолога, врача-педиатра участкового с рекомендациями по лечению и наблюдению.

9. Рекомендуемый порядок и схема маршрутизации детей первого года жизни при установке диагноза после рождения.

Пренатально диагноз ВПС не был установлен, не был заподозрен. Подозрение на ВПС возникло лишь после выписки из родильного дома (по месту жительства, стационаре другого профиля).

Рекомендации:

1) направление пациента для проведения дополнительных методов исследования - ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография органов грудной клетки, а также консультации детского кардиолога, сердечно-сосудистого хирурга;

2) при подтверждении у ребенка критического ВПС с гемодинамикой, зависящей от фетальных коммуникаций или при возникновении острых

нарушений гемодинамики выполняется госпитализация пациента по экстренным/неотложным показаниям необходимо:

а) госпитализация ребёнка в стационар по месту жительства, при необходимости – в отделение анестезиологии и реанимации;

б) направить информацию в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную медицинскую помощь по профилю «детская кардиология» и «сердечно-сосудистая хирургия» новорождённым пациентам, для проведения консультации по экстренным/неотложным показаниям;

в) организация перевода посредством медицинской эвакуации, в ближайший территориально перинатальный центр, отделение патологии новорождённых медицинской организации 3 уровня, либо, при необходимости, в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную медицинскую помощь по профилю «детская кардиология» и «сердечно-сосудистая хирургия» новорождённым пациентам;

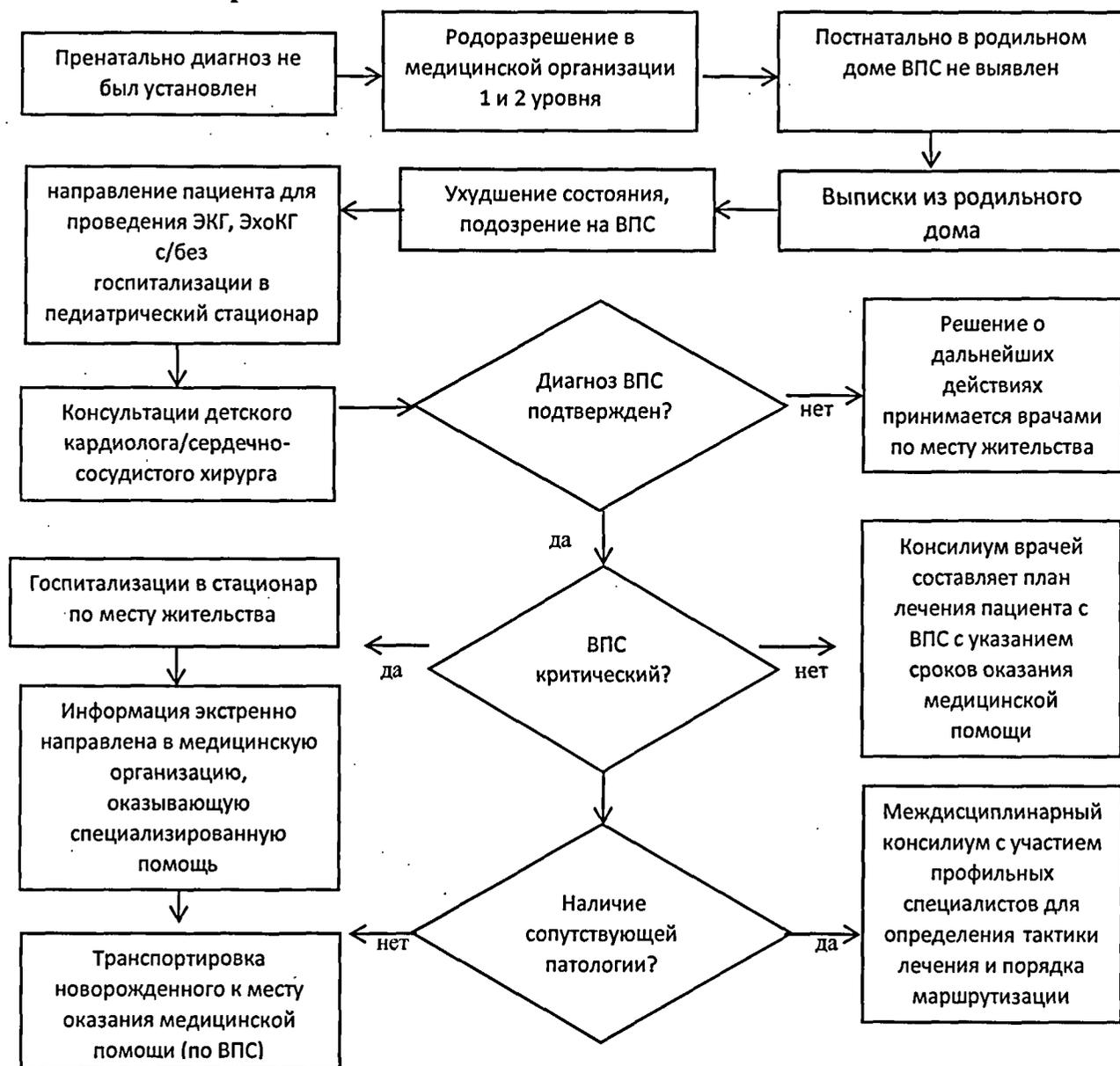
г) решение о необходимости направления больного для оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи принимается врачебным консилиумом медицинской организации, в которой находится ребёнок, с привлечением при необходимости врачей-специалистов разных профилей.

3) При наличии сопутствующей экстракардиальной патологии проводится междисциплинарный консилиум с участие профильных специалистов для определения оптимальной тактики лечения пациента и порядка его маршрутизации.

4) При необходимости уточнения диагноза, тактики лечения рекомендуется проведение заочных консультаций, в том числе с использованием телемедицинских технологий со специалистами учреждений оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную медицинскую помощь по профилю «детская кардиология» и «сердечно-сосудистая хирургия» новорождённым пациентам, включая профильные НМИЦ.

5) В случае отсутствия медицинских показаний к специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, больной направляется под наблюдение врача-детского кардиолога, врача-педиатра участкового с рекомендациями по лечению и наблюдению.

Схема. Маршрутизация детей первого года жизни при установке диагноза после рождения.



10. Диспансерное наблюдение

Объём и кратность наблюдения пациентов первого года жизни, перенесших операцию по поводу ВПС в период новорожденности или первые месяцы жизни, определяются клиническими рекомендациями. Осуществляется направление детей с ВПС на плановые осмотры детского кардиолога (сердечно-сосудистого хирурга) в специализированные учреждения конкретного региона. При необходимости медицинские документы пациента направляются для проведения заочной консультации, в том числе с использованием телемедицинских технологий, в медицинские учреждения, в которых было

выполнено кардиохирургическое вмешательство или в иные специализированные учреждения, включая профильные НМИЦ.

Детям, которым необходимо многоэтапное хирургическое лечение, определяется время повторной госпитализации для проведения следующего этапа лечения в медицинском учреждении, где была выполнена операция, или в иное медицинское учреждение по согласованию (обладающее большим опытом).

11. Индикаторы оценки работы в регионах

- пренатальная выявляемость ВПС;
- выявляемость ВПС у новорожденных на 1000 живорожденных;
- охват детского населения неонатальным скринингом;
- охват регистрацией ЭКГ детей первого года жизни (количество детей, которым была записана ЭКГ к общему числу зарегистрированных детей первого года жизни);
- охват эхокардиографией детей первого года (количество детей, которым была выполнена эхокардиография к общему числу зарегистрированных в отчетном году детей первого года жизни);
- обеспеченность детского населения специалистами детскими кардиологами, согласно утвержденному Порядку оказания медицинской помощи по профилю «детская кардиология»;
- число детей на диспансерном учете у детского кардиолога.

Критерии эффективности лечения

- % летальности от ВПС, неоперированных детей первого года жизни;
- число детей в возрасте от 0 до 1 года, прооперированных по поводу врождённых пороков сердца;
- % из общего числа детей от 0 до 1 года, прооперированных по поводу ВПС с использованием искусственного кровообращения;
- % кардиохирургических вмешательств с целью коррекции ВПС у новорожденных;
- частота осложнений при кардиохирургических вмешательствах;
- % госпитальной летальности (30 суток после выполнения кардиохирургических вмешательств);
- % летальности от ВПС, оперированных пациентов первого года жизни.

Приложения

Приложение № 1

Медицинские организации, оказывающие медицинскую помощь детям первого года жизни, в том числе, новорожденным, с ВПС и опыт хирургической коррекции ВПС.

Название учреждения	Количество операций до 1 года	Количество операций у новорожденных
ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, г. Москва	924	316
ФГБУ НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина Минздрава России, г. Новосибирск	405	93
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «НИИ ККБ №1 им. С.В. Очаповского МЗ КК», г. Краснодар	271	132
ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова Минздрава России, г. Санкт-Петербург	270	110
ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Астрахань	239	
ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Пенза	216	51
Государственное автономное учреждение здравоохранения СО «СОКБ №1», г. Екатеринбург	206	99
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», г. Москва	204	93
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «ДГМ КСЦ ВМТ» (ДГБ № 1), г. Санкт-Петербург	186	96
ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Красноярск	179	55
ФГБУ ФЦ ССХ им.С.Г. Суханова Минздрава России, г. Пермь	162	52
Томский НМИЦ НИИ Кардиологии	161	30
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Республиканский кардиологический центр, г. Уфа	154	51
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Морозовская ДГКБ ДЗМ», г. Москва	152	56
ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Челябинск	142	36
Государственное автономное учреждение		

здравоохранения «ДРКБ Минздрава Республики Татарстан», г. Казань	124	27
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Тюменской области «ОКБ №1»	108	48
ФГБОУВО СПб ГПМУ Минздрава России, г. Санкт-Петербург	103	51
ФГБУ ФЦ ССХ Минздрава России, г. Хабаровск	100	24
ФГБНУ НИИ КПССЗ, г. Кемерово	84	33
Государственное бюджетное учреждение «РО РОКБ», г. Ростов-на-Дону	81	23
ФГБУ ФЦВМТ Минздрава России, г. Калининград	75	21
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «СОКД им. В.П. Полякова», г. Самара	73	19
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Волгоградский областной клинический кардиологический центр»	63	18
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения НО «Нижегородская областная детская клиническая больница », г. Нижний Новгород	62	15
Государственное бюджетное учреждение ОКБ Иркутск	59	15
Бюджетное учреждение ХМАО Югры «ОКД ЦДССХ», г. Сургут	42	14
Государственное бюджетное учреждение ОКБ 1 Воронеж	42	25
ФГБУ НМИЦ ТИО им. В.И. Шумакова Минздрава России, г. Москва	22	

«Сердечно-сосудистая хирургия - 2022» Л.А.Бокерия, Е.Б.Милюевская, В.В.Прянишников, И.А.Юрлов

Приложение 2. Цели, базовые навыки, длительность программ пренатальной диагностики.

Целью обучения является:

1. Углубление базовых, фундаментальных медицинских знаний, формирующих профессиональные компетенции врача-ультразвуковой диагностики, для успешного решения всех профессиональных задач.

2. Корректное освоение выведения основных плоскостей сканирования сердца плода.

3. Приобретение необходимых знаний, позволяющих отличать норму от патологии и интерпретировать полученные данные с поправкой на гестационный срок и возможную задержку развития плода.

4. Выявление основных нозологических форм патологии сердца и проведение дифференциальной диагностики с другими ВПС, имеющими схожие морфологические изменения (отклонения).

5. Изучение потенциальных рисков и частоты сочетания конкретных ВПС с хромосомными/генетическими аномалиями и выявление маркеров возможных хромосомных/генетических аномалий.

6. Правильно оценивать риски в каждом конкретном случае и выстраивать дальнейшую тактику ведения беременности совместно с другими специалистами (генетиком, акушер-гинекологом и сердечно-сосудистым хирургом).

По окончании образовательной программы, обучающийся должен знать теоретическую часть (которая включает знание всех видов ВПС, диагностика которых возможна начиная с первого триместра беременности и сроки диагностики для каждого ВПС), должен уметь ставить предварительный диагноз любого ВПС, начиная с первого триместра беременности и владеть современными методиками диагностики (двух- и трехмерного сканирования сердца плода).

К обучению могут быть допущены специалисты, имеющие высшее профессиональное образование по одной из специальностей "Лечебное дело", "Педиатрия" и послевузовское профессиональное образование (интернатура и (или) ординатура) по специальностям "Кардиология", "Акушерство и гинекология", «Лучевая терапия, лучевая диагностика» или профессиональная переподготовка при наличии послевузовского профессионального образования по специальности "Общая врачебная практика (семейная медицина)", сертификат специалиста по специальности "Ультразвуковая диагностика" без предъявления требований к стажу работы.

Минимальный срок освоения программы 72 часа (оптимально 144 часа), включая все виды аудиторной и внеаудиторной (самостоятельной) учебной

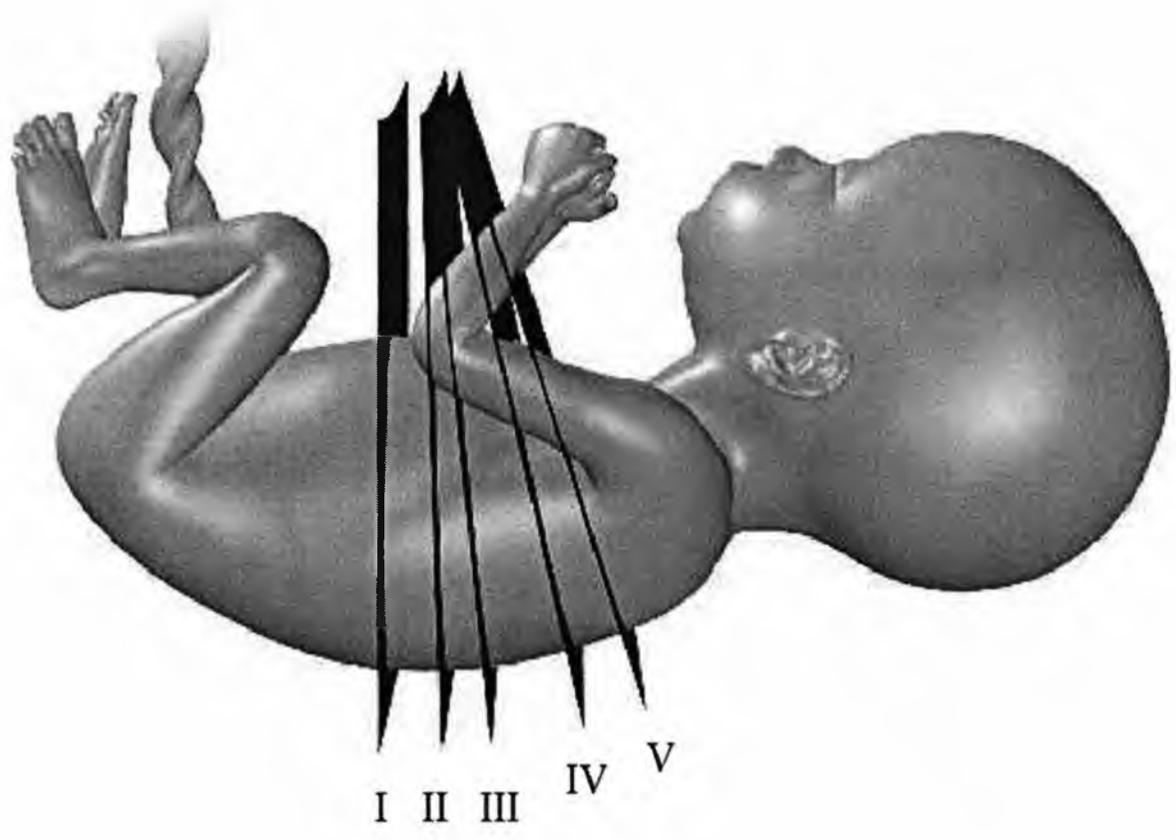
работы слушателя. Форма обучения - очная с отрывом от работы.

Рекомендуемые образовательные модули для загрузки на портал НМО:

- 1) Диагностика и лечение патологии сердечно-сосудистой системы у плода*
https://edu.bakulev.ru/nmo/rasp/detail.php?ELEMENT_ID=1105981
- 2) Клиническая эхокардиография. Врождённые пороки сердца*
https://edu.bakulev.ru/nmo/rasp/detail.php?ELEMENT_ID=1105989
- 3) Ранняя диагностика врожденных пороков сердца у плода. Прогнозирование исходов <https://nmfo-vo.edu.rosminzdrav.ru/#/user-account/view-iom/78799e86-360e-d36f-192c-d82cd42b4c46>
- 4) Пренатальная диагностика и особенности планирования кардиохирургических вмешательств при синдроме гипоплазии левых отделов сердца <https://nmfo-vo.edu.rosminzdrav.ru/#/user-account/view-iom/f9a970f4-65a2-8749-9b7a-3b8dbbb4638d>

Приложение 2.1. Техника сканирования сердца плода посредством серии срезов. (I) Сначала визуализируется поперечный срез на уровне верхнего живота. (II) Путем скольжения и наклона датчика по направлению к голове плода получают 4-х камерный срез при сканировании через грудную клетку плода. При дальнейшем движении датчика в краниальном направлении с уровня 4-х камерного среза последовательно получают срезы выводных трактов желудочков и магистральных сосудов: (III) срез выводного тракта левого желудочка; (IV) срез выводного тракта правого желудочка и варианты среза через 3 сосуда; и (V) срез через 3 сосуда и трахею.

Рисунок 1. Техника сканирования сердца плода посредством получения серии поперечных срезов от уровня верхнего живота до уровня верхнего средостения (I-V).



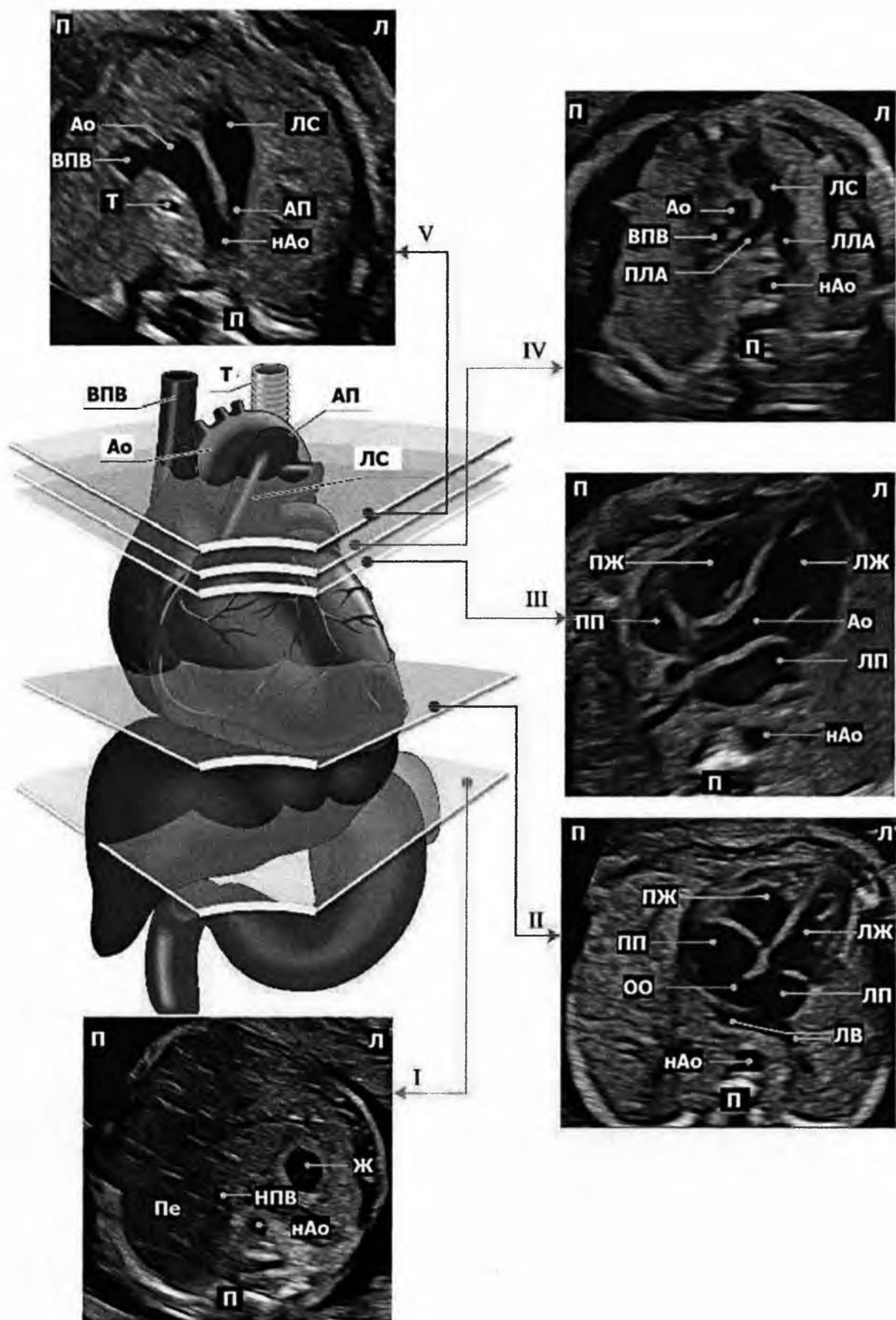


Рисунок 2. Серия поперечных срезов туловища плода от уровня верхнего живота до уровня верхнего средостения, полученных в режиме двухмерного изображения (I-V).

Аббревиатуры: П-правая сторона плода; Л-левая сторона плода; Т- трахея; п-позвоночник; Ж - живот; Пе - печень; Ао - аорта; нАо - нисходящая аорта; ВПВ - верхняя полая вена; НПВ - нижняя полая вена; ЛС- легочный ствол; ПЛА - правая легочная артерия; ЛЛА - левая легочная артерия; ЛВ - легочные вены; ЛЖ - левый желудочек; ЛП - левое предсердие; ПЖ - правый желудочек; ПП - правое предсердие; ОО - овальное окно; АП - артериальный проток.

Пять поперечных срезов для оптимального сканирования сердца плода. На цветном изображении представлены: трахея, сердце и магистральные сосуды, печень и желудок, с пятью плоскостями инсонации в серошкальном режиме, обозначенными соответствующими многоугольниками. (I) наиболее каудальный срез, на котором представлены желудок (Ж), поперечный срез нисходящей аорты (нАо) и нижней полой вены (НПВ), позвоночник (П), печень (Пе). (II) четырехкамерный срез сердца, представленный правым желудочком и левым желудочком (ПЖ, ЛЖ) и предсердиями (ПП, ЛП), овальное окно (ОО), легочные вены (ЛВ) справа и слева от нАо. (III) Выводной тракт левого желудочка: проксимальный участок восходящей аорты (Ао), ЛЖ, ПЖ, ЛП, ПП и поперечное сечение Ао. (IV). Немного сместив датчик к головке плода (выводной тракт правого желудочка), выявляется главный ствол легочной артерии (ЛС), бифуркация на правую (ПЛА) и левую (ЛЛА) легочные артерии и поперечное сечение восходящей аорты (Ао) и нАо. (V) Срез через 3 сосуда и трахею демонстрирует верхнюю полую вену (ВПВ), ствол легочной артерии (ЛС), артериальный проток (АП), поперечный срез дуги аорты (от проксимальной Ао к нАо) и трахею (Т). Л- лево, П- право. Изменено с разрешения Ягеля и др. (*Yagel et al*).

Адаптировано согласно рекомендациям Международного общества ультразвука в акушерстве и гинекологии (The International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology (ISUOG))

Приложение 3.

Классификация врожденных пороков сердца новорожденных по форме оказания требуемого оперативного вмешательства

Паспорт объекта нормативно-справочной информации:
«ВИМИС. Классификация врожденных пороков сердца новорожденных по форме оказания требуемого оперативного вмешательства»

Уникальный идентификатор в формате OID (основной)	1.2.643.5.1.13.13.99.2.1056
Полное название справочника	Классификация врожденных пороков сердца новорожденных по форме оказания требуемого оперативного вмешательства
Тип справочника	Классификатор
Аннотация	<p>Данный справочник разработан для стандартизации сведений, необходимых для оказания медицинской помощи по профилю «Акушерство и гинекология», «Неонатология», «Детская кардиология» и «Сердечно-сосудистые заболевания»</p> <p>Информация указана в пункте 22 раздела II Приложения № 1 к Приказу Министерства Здравоохранения Российской Федерации от 20 октября 2020 г. №1130н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи по профилю «Акушерство и гинекология»</p>
Дата публикации первой версии справочника	29.12.2022 15:02
Срок подтверждения актуальности	31.12.2025
Ответственная организация	Министерство здравоохранения Российской Федерации
Уполномоченная организация	ФГБУ «ЦЭКМП» Минздрава России
Нормативно-правовые акты	Приказ Министерства Здравоохранения Российской Федерации от 20 октября 2020 г. № 1130н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи по профилю «Акушерство и гинекология»»

Перечень диагнозов ВПС, требующих экстренного принятия решения и медицинского вмешательства в первые семь дней жизни и плановых вмешательств после 29 дня жизни

Уникальный идентификатор	Форма оказания медицинской помощи	Время, в течение которого показано выполнение оперативного лечения	Код МКБ основного заболевания	Код МКБ сопутствующего заболевания, при наличии	Диагноз в соответствии с №1130н	Примечание
65	экстренная	В первые дни жизни	Q26.2	I27.9	ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе)	Основное заболевание: Тотальный аномальный дренаж легочных вен
64	экстренная	В первые дни жизни	Q26.2	I27.8	ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе)	Основное заболевание: Тотальный аномальный дренаж легочных вен
63	экстренная	В первые дни жизни	Q26.2		ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе)	Основное заболевание: Тотальный аномальный дренаж легочных вен с рестрикцией на коллекторе
62	экстренная	В первые дни жизни	Q25.6		ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе)	
61	экстренная	В первые дни жизни	Q25.5		ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе)	

Уникальный идентификатор	Форма оказания медицинской помощи	Время, в течение которого показано выполнение оперативного лечения	Код МКБ основного заболевания	Код МКБ сопутствующего заболевания, при наличии	Диагноз в соответствии с №1130н	Примечание
60	экстренная	В первые дни жизни	Q25.4		ВПС с обструкцией системного кровотока (коарктация аорты/перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца, критический стеноз клапана аорты)	К другим врожденным аномалиям аорты относятся: Отсутствие аорты Аплазия аорты / Врожденное (ая): аневризма и расширение аорты / Аневризма синуса Вальсальвы (разорванная)/ Двойная дуга аорты [сосудистое кольцо аорты]/ Гипоплазия аорты / Сохранение витков дуги аорты или правой дуги аорты
59	экстренная	В первые дни жизни	Q25.3		ВПС с обструкцией системного кровотока (коарктация аорты/перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца, критический стеноз клапана аорты)	
58	экстренная	В первые дни жизни	Q25.2		ВПС с обструкцией системного кровотока (коарктация аорты/перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца, критический стеноз клапана аорты)	
57	экстренная	В первые дни жизни	Q25.1		ВПС с обструкцией системного кровотока (коарктация аорты/перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца, критический стеноз клапана аорты)	
56	экстренная	В первые дни жизни	Q25.0	I27.9	Открытый артериальный проток у недоношенных (в случае отсутствия эффекта от консервативного лечения)	Основное заболевание - Открытый артериальный проток у недоношенных гемодинамически значимый
55	экстренная	В первые дни жизни	Q23.4		ВПС с обструкцией системного кровотока (коарктация аорты/перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца, критический стеноз клапана аорты)	
54	экстренная	В первые дни жизни	Q23.0	I27.9	ВПС с обструкцией системного кровотока (коарктация аорты/перерыв дуги аорты, синдром	Основное заболевание - Врожденный стеноз аортального клапана

Уникальный идентификатор	Форма оказания медицинской помощи	Время, в течение которого показано выполнение оперативного лечения	Код МКБ основного заболевания	Код МКБ сопутствующего заболевания, при наличии	Диагноз в соответствии с №1130н	Примечание
					гипоплазии левых отделов сердца, критический стеноз клапана аорты)	критический
53	экстренная	В первые дни жизни	Q23.0	I27.8	ВПС с обструкцией системного кровотока (коарктация аорты/перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца, критический стеноз клапана аорты)	Основное заболевание - Врожденный стеноз аортального клапана критический
52	экстренная	В первые дни жизни	Q22.5	Q25.5	ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе);	Основное заболевание - Аномалия Эбштейна критическая неонатальная форма
51	экстренная	В первые дни жизни	Q22.5	Q25.5	ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе);	Основное заболевание - Аномалия Эбштейна критическая неонатальная форма
50	экстренная	В первые дни жизни	Q22.1	I27.9	ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе);	Основное заболевание - Врожденный стеноз клапана легочной артерии критический
49	экстренная	В первые дни жизни	Q22.1	I27.8	ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе);	Основное заболевание - Врожденный стеноз клапана легочной артерии критический
48	экстренная	В первые дни жизни	Q22.1		ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая	Основное заболевание - Врожденный стеноз клапана легочной артерии критический

Уникальный идентификатор	Форма оказания медицинской помощи	Время, в течение которого показано выполнение оперативного лечения	Код МКБ основного заболевания	Код МКБ сопутствующего заболевания, при наличии	Диагноз в соответствии с №1130н	Примечание
					форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе);	
47	экстренная	В первые дни жизни	Q22.0		ВПС с обструкцией легочного кровотока (атрезия/стеноз легочной артерии с протокзависимой гемодинамикой, критическая форма аномалии Эбштейна, тотальный аномальный дренаж легочных с рестрикцией на коллекторе)	
46	экстренная	В первые дни жизни	Q20.3		Простая транспозиция магистральных артерий	
76	неотложная	В первые 28 дней жизни	Q26.2		Тотальный аномальный дренаж легочных вен	Основное заболевание: Тотальный аномальный дренаж легочных вен
75	неотложная	В первые 28 дней жизни	Q25.8		Гемитрункус	
74	неотложная	В первые 28 дней жизни	Q21.4		Аортолегочное окно	
73	неотложная	В первые 28 дней жизни	Q21.3	Q25.7	Тетрада Фалло с агенезией клапана легочной артерии	Сопутствующее заболевание - Агенезия клапана легочной артерии
72	неотложная	В первые 28 дней жизни	Q20.4		ВПС с гипervолемией малого круга кровообращения, требующей суживания легочной артерии, или другого паллиативного кардиохирургического вмешательства до 28 дней жизни	
71	неотложная	В первые 28 дней жизни	Q20.3	Q21.0	Простая транспозиция магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки более 6 мм	
70	неотложная	В первые 28 дней	Q20.2		ВПС с гипervолемией малого круга	

Уникальный идентификатор	Форма оказания медицинской помощи	Время, в течение которого показано выполнение оперативного лечения	Код МКБ основного заболевания	Код МКБ сопутствующего заболевания, при наличии	Диагноз в соответствии с №1130н	Примечание
		жизни			кровообращения, требующей суживания легочной артерии, или другого паллиативного кардиохирургического вмешательства до 28 дней жизни	
69	неотложная	В первые 28 дней жизни	Q20.1	I27.9	Аномалия Тауссиг-Бинга без выраженной обструкции системного и легочного кровотока	Основное заболевание - Синдром Тауссига-Бинга
68	неотложная	В первые 28 дней жизни	Q20.1	I27.8	Аномалия Тауссиг-Бинга без выраженной обструкции системного и легочного кровотока	Основное заболевание - Синдром Тауссига-Бинга
67	неотложная	В первые 28 дней жизни	Q20.1		ВПС с гиперволемией малого круга кровообращения, требующей суживания легочной артерии, или другого паллиативного кардиохирургического вмешательства до 28 дней жизни	
66	неотложная	В первые 28 дней жизни	Q20.0		Общий артериальный ствол	
45	плановая	29 день жизни и позже	Q26.9			
44	плановая	29 день жизни и позже	Q26.8			К другим врожденным аномалиям крупных вен относятся: Отсутствие полной вены (нижней) (верхней) / Непарная нижняя полая вена на всем протяжении / Сохранение левой задней основной вены/ Синдром кривой турецкой сабли
43	плановая	29 день жизни и позже	Q26.6			
42	плановая	29 день жизни и	Q26.5			

Уникальный идентификатор	Форма оказания медицинской помощи	Время, в течение которого показано выполнение оперативного лечения	Код МКБ основного заболевания	Код МКБ сопутствующего заболевания, при наличии	Диагноз в соответствии с №1130н	Примечание
		позже				
41	плановая	29 день жизни и позже	Q26.4			
40	плановая	29 день жизни и позже	Q26.3			
39	плановая	29 день жизни и позже	Q26.1			
38	плановая	29 день жизни и позже	Q26.0			
37	плановая	29 день жизни и позже	Q25.9			
36	плановая	29 день жизни и позже	Q25.7			К другим врожденным аномалиям легочной артерии относятся: Аберрантная легочная артерия / Агенезия легочной артерии / Аневризма легочной артерии / Аномалия легочной артерии / Гипоплазия легочной артерии / Легочная артериовенозная аневризма
35	плановая	29 день жизни и позже	Q25.0			
34	плановая	29 день жизни и позже	Q24.9			
33	плановая	29 день жизни и позже	Q24.8			
32	плановая	29 день жизни и позже	Q24.6			

Уникальный идентификатор	Форма оказания медицинской помощи	Время, в течение которого показано выполнение оперативного лечения	Код МКБ основного заболевания	Код МКБ сопутствующего заболевания, при наличии	Диагноз в соответствии с №1130н	Примечание
31	плановая	29 день жизни и позже	Q24.5			
30	плановая	29 день жизни и позже	Q24.4			
29	плановая	29 день жизни и позже	Q24.3			
28	плановая	29 день жизни и позже	Q24.2			
27	плановая	29 день жизни и позже	Q24.1			
26	плановая	29 день жизни и позже	Q24.0			
25	плановая	29 день жизни и позже	Q23.9			
24	плановая	29 день жизни и позже	Q23.8			
23	плановая	29 день жизни и позже	Q23.3			
22	плановая	29 день жизни и позже	Q23.2	I27.9		
21	плановая	29 день жизни и позже	Q23.2			Врожденный митральный стеноз критический
20	плановая	29 день жизни и позже	Q23.1			

Уникальный идентификатор	Форма оказания медицинской помощи	Время, в течение которого показано выполнение оперативного лечения	Код МКБ основного заболевания	Код МКБ сопутствующего заболевания, при наличии	Диагноз в соответствии с №1130н	Примечание
19	плановая	29 день жизни и позже	Q23.0			Основное заболевание - Врожденный стеноз аортального клапана умеренный
18	плановая	29 день жизни и позже	Q22.9			
17	плановая	29 день жизни и позже	Q22.8			Основное заболевание - Другие врожденные аномалии трехстворчатого клапана / Атрезия трикуспидального клапана
16	плановая	29 день жизни и позже	Q22.6			Основное заболевание - Синдром правосторонней гипоплазии сердца / Атрезия трикуспидального клапана
15	плановая	29 день жизни и позже	Q22.5			
14	плановая	29 день жизни и позже	Q22.4			
13	плановая	29 день жизни и позже	Q22.3			
12	плановая	29 день жизни и позже	Q22.2			
11	плановая	29 день жизни и позже	Q22.1			Основное заболевание - Врожденный стеноз клапана легочной артерии выраженный
10	плановая	29 день жизни и позже	Q21.9			
9	плановая	29 день жизни и позже	Q21.8			

Уникальный идентификатор	Форма оказания медицинской помощи	Время, в течение которого показано выполнение оперативного лечения	Код МКБ основного заболевания	Код МКБ сопутствующего заболевания, при наличии	Диагноз в соответствии с №1130н	Примечание
8	плановая	29 день жизни и позже	Q21.3			
7	плановая	29 день жизни и позже	Q21.2			
6	плановая	29 день жизни и позже	Q21.1			
5	плановая	29 день жизни и позже	Q21.0			
4	плановая	29 день жизни и позже	Q20.9			
3	плановая	29 день жизни и позже	Q20.8			
2	плановая	29 день жизни и позже	Q20.6			
1	плановая	29 день жизни и позже	Q20.5			

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Скрининг на критические врожденные пороки сердца у новорожденных (далее – скрининг) – методологический подход, используемый, в детской кардиологии и неонатологии для новорожденных с целью выявления жизнеугрожающих врожденных пороков сердца и магистральных сосудов или синдромов, позволяющих их с высокой степенью вероятности заподозрить. С этими целями проводят скрининговое обследование, т.е. используют клиничко-диагностический алгоритм обследования, с помощью которого производят отбор больных детей, нуждающихся в специализированном обследовании с целью определения сроков хирургических вмешательств (экстренное или срочное) и предупреждения ранней младенческой смертности.

ЦЕЛЬ ВНЕДРЕНИЯ:

Установление единых требований к технологии выполнения скрининга на критические врожденные пороки сердца у новорожденных в медицинских организациях акушерского, неонатологического профиля;

Установление единых требований к формированию навыков выполнения скрининга на критические врожденные пороки сердца у новорожденных;

Клиничко-экономический расчет.

ОБЛАСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ:

Отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) новорожденных, неонатальное отделение, фельдшерско-акушерские пункты (при рождении ребенка вне стационара), другое отделение (при рождении ребенка в прочих стационарных отделениях).

МАТЕРИАЛЬНОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ:

Оборудование для нахождения пациента периода новорожденности

медицинская детская кровать для новорожденных или кювез (выхаживающее приспособление с автоматической подачей кислорода и с функцией поддержания оптимальной температуры, в которое помещают недоношенного или заболевшего новорождённого).

Оборудование для скрининга

Прибор для измерения артериального давления на периферических артериях (тонометр с манжетой размерами 4-6см и 6-11см, тонометр прикроватный с манжетой размерами 4-6см и 6-11см);

Пульсоксиметр (в том числе в составе прикроватного монитора).

Расходные материалы:

Пеленка для однократного применения.

Мыльно-спиртовый раствор.

Салфетки.

ОТВЕТСТВЕННОСТЬ:

Ответственным лицом за проведение скрининга на врожденные пороки сердца в рамках организации оказания экстренной и неотложной медицинской помощи пациентам периода новорожденности в стационаре, отделениях новорожденных родильных домов, перинатальных центров, детских и многопрофильных больниц является лечащий врач, в ночное время, выходные и праздничные дни ответственный – дежурный врач (врач акушер-гинеколог, врач-неонатолог, врач-анестезиолог-реаниматолог, врач-педиатр, медицинская сестра) или медицинские работники со средним медицинским образованием, если иное не предусмотрено штатным расписанием.

МЕЖДУНАРОДНЫЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

Американская Академия Педиатров (ААР, 2022 год),

Американская Ассоциация Сердца, (АНА, 2009 год),

Ассоциация детских кардиологов России (АДКР, 2012 год)

Здоровый новорожденный, рожденный в условиях стационара ()

ТЕХНОЛОГИЯ:

Комплекс исследований для диагностики ВПС включает в себя оценку цвета кожных покровов, а также определение пре- и постдуктально (на правой руке и любой ноге) периферической пульсации, измерение показателей сатурации и систолического артериального давления (АД).

Срок и условия проведения скрининга:

Скрининг на ВПС проводится в 24-48 часов жизни новорожденного при соблюдении ряда условий:

- ребенок должен быть согрет,
- находиться в состоянии спокойного бодрствования или сна;
- измерение показателей сатурации и АД на правой руке и ноге должно проводиться в максимально близкое время. Измерение АД и сатурации может проводиться одномоментного на прикроватном мониторе или последовательно с небольшими промежутками времени (не более 1-2 минут).

Выполнение основного скрининга медицинским работником:

Провести обработку рук согласно установленным методическим рекомендациям по обработке рук сотрудников медицинских организаций.

1. Оценить цвет кожных покровов. Оценить при наличии степень акроцианоза или серость кожных покровов.

2. Оценка пульсации:

2.1. Проверить пульсацию артерий правой руки (лучевая/локтевая артерии). Установить степень пульсации: отчетливая, сниженная.

2.2. Проверить пульсацию на любой из нижних конечностей (дорзальная артерия стопы/бедренная артерия). Установить степень пульсации: отчетливая, сниженная, отсутствует.

3. Включить пульсоксиметр и подождать несколько секунд, пока прибор завершит самотестирование. Также, при наличии, можно использовать кардиомонитор с функцией контроля пульсоксиметрии.

3.1. Установить датчик на пальце правой руки пациента так, чтобы фиксация была надежной, но отсутствовал риск компрессии мягких тканей. Зафиксировать результат измерения.

3.2. Установить датчик на пальце нижней конечности пациента так, чтобы фиксация была надежной, но отсутствовал риск компрессии мягких тканей. Зафиксировать результат измерения.

4. Измерение уровня АД проводится непрямым осциллографическим методом. Диаметр манжеты (размеры 6-11 см и 4-6 см) должен по крайней мере две трети длины правого плеча или бедра и охватывать всю окружность руки или ноги.

4.1. Провести измерение артериального давления на правой руке в мм.рт.ст. Зафиксировать результат измерения.

4.2. Провести измерение артериального давления на любой ноге в мм.рт.ст. Зафиксировать результат измерения.

Интерпретация результатов скрининга

Первичный скрининг на ВПС является **отрицательным** или «пройденным» при:

- визуализации розового цвета кожных покровов;
- периферической пульсации, симметричной на правой локтевой и бедренных артериях;
- регистрации сатурации 95% и более, регистрации разницы уровня сатурации на руке и ноге 2% и менее;
- регистрации разницы уровня САД на руке и ноге 9 мм. рт. ст. и менее (при условии, что уровень САД преддуктально выше, чем постдуктально).

При «пройденном» первичном скрининге ВПС ребенок в карте пациента вносится отметка «скрининг на критические ВПС отрицательный».

Первичный скрининг на ВПС является **положительным** при:

- визуализации цианоза кожных покровов;
- периферическая пульсация ослаблена или отсутствует (на дорзальных/бедренных артериях);
- Тест на этапе пульсоксиметрического мониторинга считается положительным, если насыщение капиллярной крови кислородом на любой из конечностей составляет <90%;
- регистрации разницы уровня САД на руке и ноге выше 10 мм. рт. ст.

При «положительном» первичном скрининге на ВПС в карте пациента вносится отметка «скрининг на критические ВПС положительный».

При положительном результате теста на пульсоксиметрическом этапе, лечащий или дежурный врач вызывает для консультации и проведения исследований одного или нескольких врачей-специалистов для проведения этапа

верификации наличия критического врожденного порока сердца (врача ультразвуковой диагностики, врача детского кардиолога или врача-сердечно-сосудистого хирурга).

Первичный скрининг на ВПС является сомнительным:

если насыщение капиллярной крови кислородом на любой из конечностей составляет в пределах 90-95% или разница между правой верхней и нижней конечностями $> 3\%$. В этом случае требуется повторное выполнение теста через 1 час.

При «сомнительном» первичном скрининге ВПС показано проведение расширенного скрининга ВПС: трехкратное ежечасное пре- и постдуктальное измерение сатурации и САД, оценка периферической пульсации пре- и постдуктально, цвета кожных покровов, а также оценка темпов диуреза. Расширенный скрининг ВПС является «пройденным» при: определении симметричной на правой локтевой и бедренных артериях; визуализации розового цвета кожных покровов и видимых слизистых оболочек; наличии адекватных темпов диуреза; регистрации сатурации пре- и постдуктально 95% и более, регистрации разницы уровня сатурации пре- и постдуктально 2% и менее в динамике; регистрации разницы уровня САД пре- и постдуктально 9 мм рт. ст. и менее.

Повторное выполнение теста интерпретируется таким же способом. Если по результатам повторного теста пациент остается в «серой» зоне и результат остается сомнительным, через 1 час тест проводится в третий раз.

Трехкратный сомнительный результат теста (насыщение капиллярной крови кислородом на любой из конечностей составляет в пределах 90-95% или разница между правой верхней и нижней конечностями $> 3\%$) рассматривается как положительный, т.е. наличие врожденного порока сердца вероятно.

Окончательные результаты теста в виде показателей сатурации и пульса фиксируются в медицинской карте стационарного больного.

Форма записи в карте пациента.
Карта скрининга на выявление критических врожденных пороков сердца у новорожденных

Ф.И.О. (матери, возраст) _____

Дата рождения ребенка _____

Пол _____, срок гестации _____, вес при рождении _____

Дата проведения скрининга: _____ 20__ г.

№ п/п	Параметры		Отметка
1.	Цвет кожных покровов		
2.	Пульсация артерий конечностей		
2.1.	Правая рука (лучевая/локтевая артерии)	Отчетливая	
		Сниженная	
		Отсутствует	
2.2.	Нога (дорзальная артерия стопы/бедренная артерия)	Отчетливая	
		Сниженная	
		Отсутствует	
3.	Пульсоксиметрия на конечностях одновременная (%)	Правая рука	
		Нога	
		Разница	
4.	Регистрация артериального давления одновременная (мм рт.ст.)	Правая рука	
		Нога	
	Результат скрининга	Положительный /отрицательный	

Ф.И.О. медицинского работника _____, подпись _____

8. КОНТРОЛЬ КАЧЕСТВА ВЫПОЛНЕНИЯ МЕТОДИКИ

- Наличие записи о результатах выполнения назначения в медицинской документации,
- Своевременность выполнения процедуры (в соответствии со временем назначения).
- Отсутствуют отклонения от алгоритма выполнения технологии

Приложение 5. Первичный алгоритм ЭхоКГ-скрининга у новорождённых.

Апикальный доступ проекция 4 камер – датчик устанавливают на уровне 5 м/р слева от грудины – индикатор датчика ориентирован на 9 или 3 часа воображаемого циферблата. Визуализируют 4 камеры сердца и оценивают:

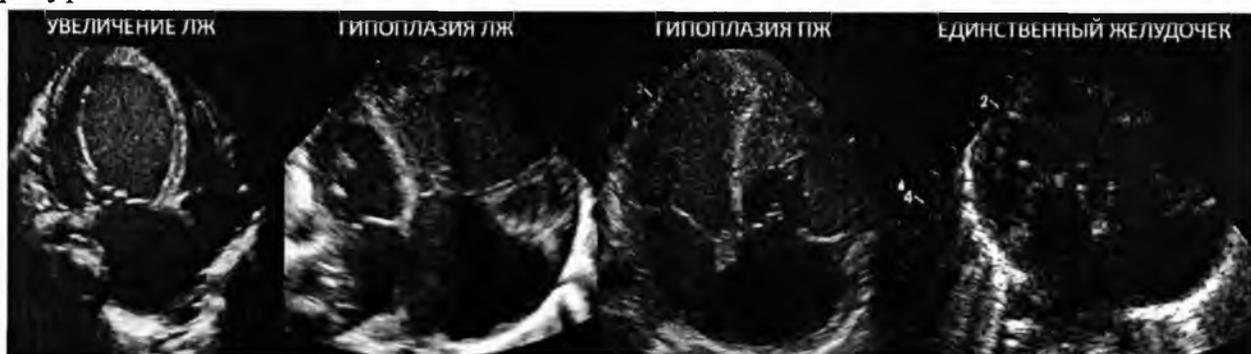
а. наличие, размеры и расположение всех структур проекции: предсердия, митральный и трикуспидальный клапаны, желудочки.

- в норме КДР ПЖ/КДР ЛЖ = 1-1,2.
- Некритичным отношением приточных отделов ЛЖ/ПЖ является 0,8-1.
- Калькулятор Z-баллов помогает в принятии решения о гипоплазии или дилатации структур сердца.



б. визуальная оценка сократимости желудочков

с. ламинарность потока через АВ – клапаны – исключение стенозов, регургитаций.

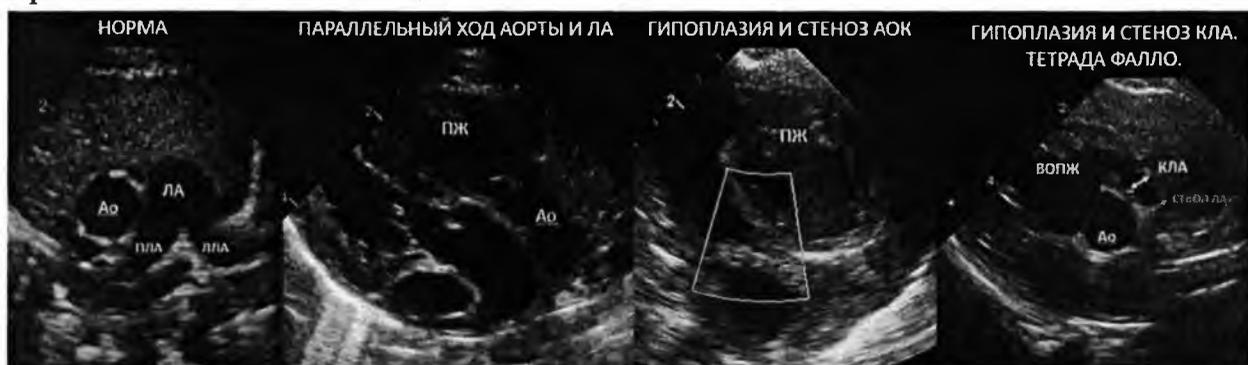


Апикальный доступ проекция 5 камер – из полученной 4 камерной проекции поворачивают и отклоняют датчик к левому бедру так, чтобы индикатор проецировался на 9-10 часов воображаемого циферблата: на эхокардиограмме 4 камеры дополняются аортой:

а. оценивают размеры и кровоток в выводном отделе ЛЖ и через аортальный клапан.

При более сильном отклонении к левому бедру датчика не смещаясь визуализируется выводной отдел ПЖ и клапан легочной артерии.

а. оценивают размеры и кровоток в выводном отделе ЛЖ и через аортальный клапан.



Супрастеральный доступ – положение датчика в яремной ямке, индикатор ориентирован на 1 час воображаемого циферблата.

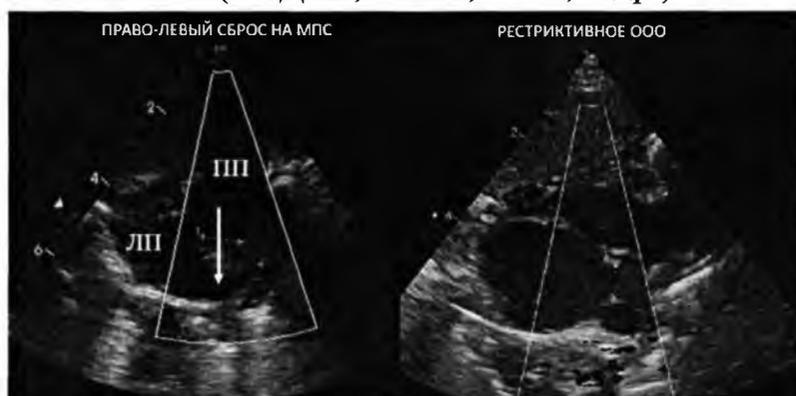
а. оценивают проходимость аорты - исключают коарктацию, перерыв.

б. при наличии ОАП определяют направление сброса в режиме цветного доплеровского картирования или импульсно-волнового доплера.

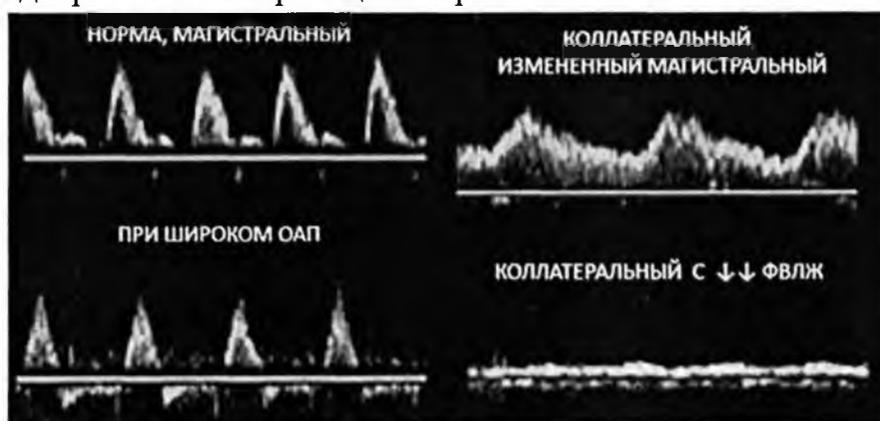


Субкостальный доступ проекция 4-х камер или по длинной оси предсердий определяют наличие ООП (ДМПП) и направление сброса. При наличии переменного или право-левого сброса на ДМПП в режиме цветного доплеровского картирования или импульсно-волнового доплера, или с лево-

правым сбросом с средним градиентом более 6 мм рт.ст. – необходимо исключить критические ВПС (ТАДЛВ, СГЛС, АЛА, и др.)



Определение характера кровотока в брюшной аорте в импульсно-волновом режиме при подозрении на коарктацию аорты.



Для более подробной оценки необходимо обратиться к специалисту занимающимся ВПС, специализированной эхокардиографической литературе.

Дополнительные материалы
Организация медицинской помощи детям с кардиальной патологией
(анкета)

Название субъекта РФ: _____

Отчетный период 2023

Показатели / вопросы			
Родившихся (человек)			
Младенческая смертность на 1000 родившихся			
Зарегистрировано детей первого года жизни с врождёнными пороками сердца с впервые в жизни установленным диагнозом, человек			
Число пренатально выявленных ВПС			
Количество прерванных беременностей при подозрении на ВПС? Диагнозы?	Диагноз		Количество
Число детей первого года жизни, у которых выявлено пренатально ВПС, в группе беременных, прошедших пренатальный скрининг, от пренатально выявленных ВПР			
Число детей первого года жизни, у которых выявлено пренатально ВПС у плода, в группе беременных, прошедших пренатальный скрининг, от числа детей, родившихся с ВПС			
Срок гестации на момент рождения пациента с ВПС (процент недоношенных), вес новорожденного, диагноз	Срок гестации	Вес	Диагноз
Количество критических ВПС, которые родились в медицинской организации 1 и 2 уровня (диагноз, причина)?			
Число детей первого года жизни, прооперированных по поводу врождённых пороков сердца (жителей региона)			
Число детей с врождёнными пороками сердца первого года жизни, направленных на хирургическое лечение в а) ФГБУ МЗ РФ (название МУ, диагнозы пациентов) б) региональные кардиологические центры (название МУ, диагнозы пациентов)	Название МУ	Диагноз	
Из общего числа детей первого года жизни, прооперированных по поводу ВПС – число			

детей, прооперированных с использованием искусственного кровообращения	
Из общего числа детей первого года жизни, прооперированных по поводу ВПС – число детей, прооперированных по закрытым методикам	
Из общего числа детей первого года жизни, прооперированных по поводу ВПС – число детей, прооперированных эндоваскулярными методами	
Из общего числа детей первого года жизни, прооперированных по поводу ВПС – число детей, которым потребовалось многоэтапное хирургическое лечение ВПС	
Из общего числа детей первого года жизни, прооперированных по поводу ВПС – число детей, которым потребовалось повторное кардиохирургическое лечение ВПС	
Процент летальности от ВПС, оперированных пациентов первого года жизни. Абсолютные цифры. Диагноз	
Процент смертности от ВПС, неоперированных детей первого года жизни. Абсолютные цифры. Диагноз	
Количество детей первого года жизни с ВПС, у которых выявлены генетические изменения	
Количество детей первого года жизни с ВПС, у которых выявлены конкурирующие с ВПС сопутствующие заболевания	
Количество детей первого года жизни с ВПС, которым проводились операции с использованием кондуитов, ЭКС	
Какой процент точной диагностики пренатального УЗИ?	
Сколько консультаций по телемедицине по ВПС проводится в год и с кем	
Число детей на «Д» учете у детского кардиолога*	
Число врачей по специальности «детская кардиология»	
Число врачей по специальности «сердечно-сосудистой хирургии»	

Профиль ТМК	Сокращенное наименование ТКЦ в ФТМС	ТКЦ на базе учреждения	Экстренная форма	Неотложная форма	Плановая форма	Наличие круглосуточной службы	Профиль оказания телемедицинских консультаций "якорным" мед. организациям субъектов РФ в рамках фед. проекта "Развитие сети НМИЦ"
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России	ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России	Да	Да	Да	Да	Да
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ "НМИЦ им. акад. Е.Н.Мешалкина"	ФГБУ "НМИЦ им. акад. Е.Н.Мешалкина"	Да	Да	Да	Да	Да
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»	Да	Да	Да	Да	Да
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБОУ ВО "СПбГПМУ"	ФГБОУ ВО "СПбГПМУ"	Да	Да	Да	Да	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ГБУ "СПб НИИ скорой помощи им. И.И. Джанелидзе"	ГБУ "СПб НИИ скорой помощи им. И.И. Джанелидзе"	Нет	Да	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБОУВО "Первый Санкт-Петербургский ГМУ Павлова"	ФГБОУВО "Первый Санкт-Петербургский ГМУ Павлова"	Нет	Нет	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	РКБ ФГБУЗ ЮОМЦ ФМБА России (Ростовская обл.)	РКБ ФГБУЗ ЮОМЦ ФМБА России (Ростовская обл.)	Нет	Нет	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ГБУЗ "ДГБ №9 им. Г.Н. Сперанского"	ГБУЗ "ДГБ №9 им. Г.Н. Сперанского"	Нет	Да	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ «ЦКБ с поликлиникой»	ФГБУ «ЦКБ с поликлиникой» Управление делами Президента	Нет	Нет	Да	Нет	Нет

Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ СЗОНКЦ им. Л.Г.Соколова ФМБА (СПб)	ФГБУ СЗОНКЦ им. Л.Г.Соколова ФМБА (СПб)	Нет	Да	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	КБ №85 ФМБА (г. Москва)	КБ №85 ФМБА (г. Москва)	Нет	Да	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБНУ «РНЦХ им. Б.В.Петровского»	ФГБНУ «РНЦХ им. Б.В.Петровского»	Нет	Нет	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	Тюменский кардиологический НЦ Фил. ФГБУ ТНИМЦ РАН	Тюменский кардиологический НЦ Фил. ФГБУ ТНИМЦ РАН	Нет	Да	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБНУ "НИИ КПССЗ" (Кемеровская обл.)	ФГБНУ "НИИ КПССЗ" (Кемеровская обл.)	Нет	Нет	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ "НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова" г. Волжский	ФГБУ "НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова" г. Волжский	Нет	Да	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ Красноярский ФЦССХ	ФГБУ Красноярский ФЦССХ	Нет	Да	Да	Нет	
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ "ФЦССХ" МЗ РФ (г. Хабаровск)	ФГБУ "ФЦССХ" МЗ РФ (г. Хабаровск)	Нет	Да	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГАУ ВО Приморский МЦ ДВФУ	ФГАУ ВО Приморский МЦ ДВФУ	Нет	Да	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБОУ Южно-Уральский ГМУ МЗ РФ (Челябинская обл.)	ФГБОУ Южно-Уральский ГМУ МЗ РФ (Челябинская обл.)	Нет	Да	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ "Северо-Кавказский ММЦ" МЗ РФ	ФГБУ "Северо-Кавказский ММЦ" МЗ РФ	Нет	Нет	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ "НМХЦ им. Н.И.Пирогова" (г.Москва)	ФГБУ "НМХЦ им. Н.И.Пирогова"	Нет	Нет	Да	Нет	Нет

Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ "ФЦВМТ" Калининград	ФГБУ "ФЦВМТ" Калининград	Нет	Нет	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ "НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова"	ФГБУ "НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова"	Да	Да	Да	Да	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБОУ ВПО «Самарский государственный медицинский университет» МЗ РФ	ФГБОУ ВПО «Самарский государственный медицинский университет» МЗ РФ	Нет	Нет	Да	Нет	Нет
Сердечно-сосудистая хирургия	ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии имени С.Г. Суханова» МЗ РФ (г. Пермь)	ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии имени С.Г. Суханова» МЗ РФ (г. Пермь)	Нет	Нет	Да	Нет	Нет

Положение о маршрутизации детей первого года жизни с врожденными пороками сердца с порядком взаимодействия медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь беременным женщинам

1. Оказание медицинской помощи детям первого года жизни с врожденными пороками сердца в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи.

2. Порядок маршрутизации пациентов с сердечно-сосудистыми заболеваниями субъекта РФ устанавливается с учетом права граждан на выбор медицинской организации (статья 21 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ).

3. Порядок маршрутизации содержит:

общую часть с перечнем медицинских организаций, оказывающих специализированную, в том числе высокотехнологическую, медицинскую помощь детям первого года жизни с врожденными пороками сердца в стационарных условиях; (см. Приложение 1)

приложения с регламентом маршрутизации пациентов с отдельной нозологической формой врожденных пороков сердца, в числе которых критические врожденные пороки сердца и (или) состояния, декомпенсации сердечной недостаточности. (см. глава 6)

4. Порядок маршрутизации регламентирует взаимодействие участвующих в маршрутизации медицинских организаций на территории субъекта РФ, и при необходимости, межрегиональное взаимодействие с медицинскими организациями других субъектов РФ, в том числе с использованием телемедицинских технологий, с указанием подразделений и служб медицинских организаций, задействованных в оказании медицинской помощи.

5. Целями взаимодействия являются:

обеспечение распределения потока беременных с плодами, имеющих установленные врожденные пороки сердца;

организация своевременного перевода новорожденных и младенцев с врожденными пороками сердца в медицинскую организацию для оказания соответствующей диагностической, лечебной и хирургической помощи;

обеспечение преемственности медицинской помощи при врожденных пороках сердца;

оказание консультативной поддержки врачам, оказывающим медицинскую помощь младенцам с врожденными пороками сердца;

осуществление информационного обмена, в том числе в части представления отчетности по видам, формам, в сроки и в объеме, которые

установлены уполномоченным федеральным органом исполнительной власти (пункт 11 части 1 статьи 79 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724)), сбор и представление первичных данных о медицинской деятельности для информационных систем в сфере здравоохранения (часть 1 статьи 91 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2021, N 52, ст. 8584)), в том числе в вертикально-интегрированную медицинскую информационную систему.

6. Регламенты маршрутизации детей первого года жизни с врожденными пороками сердца формируются в соответствии с действующими порядками организации медицинской помощи и правилами проведения диагностических исследований, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.

7. Регламент маршрутизации по отдельному заболеванию и (или) состоянию сердечно-сосудистой системы содержит перечень медицинских организаций, участвующих в маршрутизации, с их территориальной зоной ответственности.

8. Регламент маршрутизации пациентов с критическими врожденными пороками сердца или состояниях, угрожающих жизни и (или) сопровождающихся нестабильной гемодинамикой и (или) прогрессированием сердечной или сердечно-легочной недостаточности, жизнеугрожающими и (или) дестабилизирующими гемодинамику нарушениями ритма и проводимости сердца, содержит в том числе:

положения о порядке оказания медицинской помощи и взаимодействия медицинских организаций и служб на догоспитальном этапе, в том числе алгоритм скрининга на критические врожденные пороки сердца, взаимодействие бригад скорой медицинской помощи с медицинской организацией, в которую транспортируется пациент; взаимодействие с территориальным центром медицины катастроф для планирования медицинской эвакуации пациентов;

положения о порядке оказания медицинской помощи и взаимодействии медицинских организаций при наличии показаний для выполнения медицинских исследований, включая компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию, рентгенэндоваскулярных диагностики и лечения, медицинской помощи по профилю «сердечно-сосудистая хирургия», вспомогательной поддержки кровообращения, в том числе в экстренной форме, с учетом наличия лицензий на оказание медицинской помощи по соответствующим профилям.

При критическом врожденном пороке сердца приоритетной является госпитализация в ближайшее учреждение с достаточным опытом лечения, основанном на результатах и годовом объеме выполняемых хирургических

вмешательств, в том числе с использованием санитарной авиации. При отсутствии такой возможности пациент с критическим врожденным пороком сердца, состояниях, сопровождающихся нестабильной гемодинамикой и (или) нарушением жизненно важных функций, в том числе угрожающими жизни, по решению бригады скорой медицинской помощи с целью стабилизации состояния допустима госпитализация в ближайшую медицинскую организацию при наличии в её структуре отделения реанимации и интенсивной терапии неонатальной или для детского населения, с последующей обязательной эвакуацией в федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии (см. глава 6).

9. Регламент маршрутизации пациентов с врожденными пороками сердца, хирургическая коррекция которых может быть оказана в плановом порядке, содержит в том числе:

показания к консультативной поддержке, в том числе с использованием телемедицинских технологий в федеральных медицинских организациях;

положения о взаимодействии медицинских организаций при наличии показаний для выполнения медицинских исследований, включая выполнение компьютерной и магнитно-резонансной томографии, рентгенэндоваскулярных диагностики и лечения, медицинской помощи по профилю «сердечно-сосудистая хирургия», вспомогательной поддержки кровообращения, с учетом наличия лицензий на оказание медицинской помощи по другим профилям (см. глава 6).