



УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель Министра

Е.Н. Кроткова

« 18 » _____ 2023 г.

Регистрационный № 050-0623

**МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ
РАЗВИТИЯ СЕРДЕЧНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ, КРУПНЫХ АРТЕРИЙ,
АОРТАЛЬНОГО И МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНОВ (Q 21.0, Q23.1,
Q25.5) У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ДО 18 ЛЕТ С
ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ТЕХНОЛОГИИ 3D-ПЕЧАТИ**

(инструкция по применению)

УЧРЕЖДЕНИЕ РАЗРАБОТЧИК: государственное учреждение
«Республиканский научно-практический центр детской хирургии»

АВТОРЫ: канд. мед. наук, доцент Дроздовский К.В., Линник Ю.И.,
Замотин И.Д.

Минск, 2023

Перечень сокращений и обозначений:

АД – артериальное давление

АЛА – атрезия легочной артерии

БАК – биохимический анализ крови

ВПС – врожденные пороки сердца

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ИК – искусственное кровообращение

КТ – компьютерная томография

КЩС –кислотно-щелочное состояние

МЖП – межжелудочковая перегородка

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии

ПП – правое предсердие

ПЖ – правый желудочек

РГР ОГК – рентгенограмма органов грудной клетки

СН – сердечная недостаточность

ЦВД – центральное венозное давление

ЧП-ЭХОКГ – чреспищеводная эхокардиография

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

В настоящей инструкции по применению изложен «Метод хирургического лечения врожденных пороков развития сердечной перегородки, крупных артерии, аортального и митрального клапанов (Q21.0, Q23.1, Q25.5) у новорожденных и детей до 18 лет с использованием технологии 3D-печати». Применение предлагаемого метода позволит сократить время выполнения операции по коррекции множественных дефектов межжелудочковой перегородки, атрезии легочной артерии 3-4 типа и врожденных пороков аортального клапана у пациентов детского возраста и повысить эффективность оказания медицинской помощи данной категории пациентов.

Метод, изложенный в настоящей инструкции, предназначен для врачей-специалистов: врачей-кардиохирургов, врачей-кардиологов, врачей-рентгенэндоваскулярных хирургов, врачей-анестезиологов-реаниматологов учреждений здравоохранения, оказывающих специализированную медицинскую помощь детскому населению с врожденными пороками развития сердечной перегородки, крупных артерии, аортального и митрального клапанов в стационарных условиях.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

1. Множественные дефекты межжелудочковой перегородки (Q 21.0).
2. Атрезия легочной артерии 3-4 типа с дефектом межжелудочковой перегородки (Q 25.5).
3. Врожденные пороки аортального клапана (Q 23.1).

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ

Метод противопоказан для применения у пациентов со следующими заболеваниями или состояниями:

1. острые и хронические заболевания в стадии декомпенсации;

2. атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой;
3. выраженная аллергическая реакция на введение рентгеноконтрастных веществ;
4. патология аортального клапана, лечение которой требует расширения клапанного кольца;
5. гемодинамически незначимые апикальные дефекты межжелудочковой перегородки;
6. патология аортального клапана, требующая проведения операции протезирования аортального клапана створками из аутоперикарда у пациентов с массой тела менее 15 килограмм – в случае, если диаметр аортального клапана по результатам трансторакальной эхокардиографии менее 16 мм.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМЫХ ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ, ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ И Т.Д.

1. Аппарат ультразвуковой диагностики с возможностью выполнения трансторакальной ЭхоКГ и ЧП-ЭХОКГ у новорожденных и детей в возрасте до 18 лет в В-режиме, М-режиме, режимах непрерывноволнового и импульсноволонового доплера, цветового доплеровского картирования, с соответствующим программным обеспечением необходимым для проведения кардиологических расчетов;
2. 3D-принтер с возможностью двухпоточной печати;
3. наркозно-дыхательный аппарат с сопутствующим расходным материалом, необходимыми для проведения ингаляционного наркоза и ИВЛ у новорожденных и детей в возрасте до 18 лет;
4. медицинский монитор с сопутствующим расходным материалом, позволяющий осуществлять в режиме реального времени одновременную регистрацию следующих параметров и показателей: ЭКГ по одному либо

- нескольким стандартным отведениям, ЧСС, инвазивное и неинвазивное АД, ЦВД, уровень чрескожной сатурации, температуру тела по двум каналам;
5. аппарат ИК с сопутствующим расходным материалом, необходимым для проведения искусственного кровообращения у новорожденных и детей в возрасте до 18 лет;
 6. компьютерный томограф с программным пакетом для исследований сердца и предустановленным программным обеспечением (с поддержкой DICOM-файлов, наличием полуавтоматической сегментации, конечный файл в формате STL);
 7. материал для 3D-печати (акрилонитрил бутадиен стирол, полимолочная кислота, поливинилацетат);
 8. ксеноперикард, заплатка из политетрафторэтилена;
 9. необходимые лекарственные средства: гепарин, протамина сульфат, простагландин E1, атракурия безилат, атропин, севофлюран, изофлюран, фентанил, нитропруссид натрия, фенилэфрин, дофамин, адреналина гидрохлорид, норадреналин, милринон, ацетилсалициловая кислота.

МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ТЕХНОЛОГИИ 3D-ПЕЧАТИ

3D-печать для лечения ВПС – это метод создания персонализированных макетов сердца в масштабе 1:1 которые позволяют провести отработку этапов операции, их последовательность и оценить общий объем оперативного вмешательства. Кроме того, 3D-макет сердца используется интраоперационно для закрытия множественных дефектов межжелудочковой перегородки, для выполнения коррекции врожденного порока аортального клапана подходящий для выполнения операции протезирования аортального клапана створками из аутоперикарда, и для

выполнения процедуры унифокализации легочной артерии при коррекции атрезии легочной артерии 3-4 типа.

1. Изготовление 3D-макета сердца:

- 1.1. выполнение компьютерной томографии с контрастированием пациентам со множественными дефектами межжелудочковой перегородки, атрезией легочной артерии 3-4 типа с дефектом межжелудочковой перегородки и врожденными пороками аортального клапана;
- 1.2. обработка изображений, полученных после выполнения КТ, с помощью специализированного программного обеспечения;
- 1.3. создание STL-файла для последующей печати;
- 1.4. печать 3D-модели сердца на основе созданного STL-файла;
- 1.5. выявление и маркировка дефектов на 3D-макете;
- 1.6. стерилизация 3D-макета сердца для дальнейшего использования в операционной.

2. Предоперационная подготовка пациента осуществляется согласно пунктам 13.1-13.3 инструкции по применению: “Метод хирургического лечения тетрады Фалло у детей на основе рентгеноэндоваскулярного стентирования выходного тракта правого желудочка” от 01.12.2017, регистрационный номер:110-1117.

3. Анестезиологическое пособие и мониторинг витальных функций пациента во время выполнения хирургического лечения врожденных пороков сердца у пациентов детского возраста с использованием технологии 3D-печати осуществляется согласно пунктам 14.1-14.3 инструкции по применению: “Метод хирургического лечения тетрады Фалло у детей на основе рентгеноэндоваскулярного стентирования выходного тракта правого желудочка” от 01.12.2017, регистрационный номер:110-1117.

3.1. ИК и защита миокарда в ходе выполнения хирургической коррекции:

- 3.1.1. перед началом и в течении проведения ИК пациенту вводится нефракционированный гепарин для поддержания значения активированного время свертывания крови на уровне более 480 сек;
 - 3.1.2. объемная скорость перфузии составляет до 150 мл/кг/мин для пациентов массой тела до 10 кг и 1,8 - 2,5 л/мин/м² для пациентов массой тела более 10 кг;
 - 3.1.3. адекватность перфузии оценивается по показателям КЩС крови, уровню АД и ЦВД, температурному градиенту (разница между пищеводной (ректальной) и кожной температурой должна составлять не более 2,5 С°);
 - 3.1.4. для защиты миокарда во время основного этапа радикальной хирургической коррекции тетрады Фалло на остановленном сердце применяется кардиopleгия;
 - 3.1.5. после окончания ИК пациенту внутривенно вводится протамина сульфат в соответствующей дозировке.
4. Выполнение протезирования аортального клапана створками из аутоперикарда с использованием персонифицированного 3D-макета сердца:
 - 4.1. интраоперационно, до подключения аппарата искусственного кровообращения, на 3D-макете корня аорты измерителями определяется размер створок для протезирования аортального клапана створками из аутоперикарда;
 - 4.2. из аутоперикарда или официального ксеноперикарда вырезается 3 створки для протезирования;
 - 4.3. подключается аппарат искусственного кровообращения;
 - 4.4. выполняется остановка сердечной деятельности посредством введения кардиopleгического раствора;
 - 4.5. проводится протезирование аортального клапана створками из аутоперикарда.

5. Оценка эффективности протезирования аортального клапана створками из аутоперикарда с использованием персонифицированного 3D-макета:
 - 5.1. операция протезирования аортального клапана створками из аутоперикарда считается эффективной в случае достижения двух обязательных критериев:
 - 5.1.1. регургитация на неоаортальном клапане не более чем легкой степени;
 - 5.1.2. пиковый градиент давления не более 20 мм. рт. ст.;
 - 5.2. в случае неэффективности:
 - 5.2.1. выявленной непосредственно после выполнения оперативного вмешательства в операционной и обусловленной наличием умеренной или тяжелой степени регургитации на неоаортальном клапане рекомендуется осуществление межкомиссуральной пластики неоаортального клапана;
 - 5.2.2. выявленной (манифестировавшей) регургитации умеренной или тяжелой степени спустя некоторое время после выполнения оперативного вмешательства рекомендуется протезирование аортального клапана механическим или коммерческим биологическим протезом;
6. Выполнение пластики множественных дефектов межжелудочковой перегородки с использованием персонифицированного 3D-макета:
 - 6.1. подключается аппарат искусственного кровообращения;
 - 6.2. выполняется остановка сердечной деятельности посредством введения кардиopleгического раствора;
 - 6.3. интраоперационно на 3D-макете сердца маркирующие струны-проводники проводятся через выявленные гемодинамически значимые добавочные мышечные дефекты с левой стороны межжелудочковой перегородки в полость правого желудочка;
 - 6.4. вводится диссектор в полость левого желудочка через ДМПП и отверстие митрального клапана или через основной перимембранозный мышечный ДМЖП достаточного размера;

- 6.5. из полости левого желудочка через один из гемодинамически значимых добавочных мышечных дефектов межжелудочковой перегородки заводят диссектор в полость правого желудочка, после чего через ПП и отверстие трехстворчатого клапана визуально оценивают идентичность расположения кончика одной из маркирующих струн-проводников относительно мышечных трабекул с правой стороны межжелудочковой перегородки в 3D-макете сердца и кончика диссектора относительно мышечных трабекул с правой стороны межжелудочковой перегородки в сердце пациента;
- 6.6. в случае неидентичности осуществляется дальнейшая ревизия межжелудочковой перегородки до достижения идентичности расположения кончика диссектора относительно мышечных трабекул с правой стороны межжелудочковой перегородки в сердце пациента с кончиком соответствующей маркирующей струны-проводника в 3D-макете сердца;
- 6.7. выполняется закрытие выявленных гемодинамически значимых добавочных мышечных дефектов межжелудочковой перегородки сердца пациента путем вшивания в упомянутые дефекты заплат или имплантации в них соответствующих окклюдизирующих устройств;
- 6.8. в основной перимембранозный ДМЖП сердца пациента вшивается заплата из ксеноперикарда или политетрафторэтилена;
- 6.9. восстанавливается самостоятельная сердечная деятельность.
7. Оценка эффективности пластики множественных дефектов межжелудочковой перегородки:
 - 7.1. процедура пластики множественных дефектов межжелудочковой перегородки с использованием персонафицированного 3D-макета считается эффективной в случае:
 - 7.1.1. отсутствия на контрольном ЧП-ЭХОКГ гемодинамически значимых резидуальных ДМЖП;
 - 7.2. в случае неэффективности:

- 7.2.1. выявленной непосредственно после выполнения оперативного вмешательства в операционной и обусловленной наличием гемодинамически значимого резидуального ДМЖП рекомендуется осуществление повторной ревизии МЖП и ушивания найденных дефектов;
8. Выполнение унифокализации легочной артерии при атрезии легочной артерии 3-4 типа с дефектом межжелудочковой перегородки:
- 8.1. интраоперационно, до введения кардиopleгического раствора, используя 3D-макет сердца выделяются из окружающих тканей все аорто-легочные коллатерали пригодные для унифокализации;
- 8.2. подключается аппарат искусственного кровообращения;
- 8.3. выполняется остановка сердечной деятельности посредством введения кардиopleгического раствора;
- 8.4. производят унифокализацию легочной артерии.
- 8.5. Процедура унифокализации легочной артерии при атрезии легочной артерии 3-4 типа с дефектом межжелудочковой перегородки считается эффективной в случае:
- 8.5.1. отсутствие снижения уровня чрескожной сатурации (SpO_2) от дооперационного уровня.
9. С момента окончания хирургического вмешательства вплоть до стабилизации состояния пациент находится в условиях палаты ОРИТ с осуществлением:
- 9.1.1. непрерывного в режиме реального времени контроля ЧСС, ЭКГ по одному из стандартных отведений, АД инвазивным методом, ЦВД, уровня чрескожной сатурации (SpO_2) методом пульсоксиметрии и температуры тела;
- 9.1.2. периодического контроля уровня АД неинвазивным методом (с интервалом в 5-10 мин.), показателей КЩС и уровня электролитов артериальной, капиллярной или венозной крови (с интервалом в 3-5 часов), уровня

гемоглобина и гематокрита (с интервалом в 3-5 часов), диуреза (с интервалом в 1 час), уровня баланса жидкости, обзорной РГР ОГК (1-2 раз в сут.);

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

9.3. при наличии соответствующих показаний терапия инфекционных осложнений в раннем послеоперационном периоде после хирургической коррекции осуществляется путем парентерального введения антибиотиков в соответствующей возрастной дозировке;

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

ВОЗМОЖНЫЕ ОШИБКИ

1. Нарушение технологии 3D-печати;

1.1. пути устранения:

1.1.1. использование только сертифицированных материалов для печати 3D-макетов сердца;

1.1.2. строгое следование инструкции к 3D-принтеру;