



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка

МКБ 10: **Q20.1**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Утверждены:

- Ассоциацией сердечно-сосудистых хирургов России

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации
__ _____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений.....	3
Термины и определения.....	4
1. Краткая информация	5
1.1 Определение.....	5
1.2 Этиология и патогенез	6
1.3 Эпидемиология	6
1.4 Кодирование по МКБ-10.....	6
1.5 Классификация	6
2. Диагностика	7
2.1. Жалобы и анамнез.....	7
2.2. Физикальное обследование.....	7
2.3 Лабораторная диагностика.....	7
2.4 Инструментальная диагностика.....	8
2.5 Иная диагностика	8
3. Лечение.....	9
3.1 Консервативное лечение.....	9
3.2 Хирургическое лечение	9
3.3 Иное лечение.....	14
4. Реабилитация	14
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	15
7. Критерии оценки качества медицинской помощи.....	16
8. Список литературы.....	16
Приложение А1. Состав рабочей группы	19
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	19
Рейтинговая схема для оценки качества рекомендаций.....	20
Рейтинговая схема для оценки силы доказательств.....	20
Приложение А3. Связанные документы	21
Приложение Б1. Алгоритм диагностики ДОСПЖ в целом.....	21
Приложение Б2. Алгоритм ведения пациентов с ДОСПЖ типа ДМЖП.....	22
Приложение Б3. Алгоритм ведения пациентов с ДОСПЖ типа тетрады Фалло.....	23
Приложение Б4. Алгоритм ведения пациентов с ДОСПЖ типа ТМС.....	24
Приложение В. Информация для пациента	24

Ключевые слова

- двойное отхождение сосудов от правого желудочка;
- аномалия Тауссиг-Бинга;
- двуотточный правый желудочек;
- удвоение выхода из правого желудочка;
- двойное отхождение сосудов от правого желудочка со стенозом легочной артерии;
- двойное отхождение сосудов от правого желудочка с некомпиттированным дефектом межжелудочковой перегородки

Список сокращений

Ао - аорта

ВОПЖ - выводной отдел правого желудочка

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДОСПЖ – двойное отхождение сосудов от правого желудочка

ДОСПЖ с нкДМЖП - двойное отхождение сосудов от правого желудочка с некомпиттированным ДМЖП

иКДО – индекс конечно-диастолического объема

ИМДЛА – инвазивный мониторинг давления в легочной артерии

ЛЖ – левый желудочек

ЛА(С) – легочная(ый) артерия (ствол)

НК – недостаточность кровообращения

РПОПЖ – реконструкция пути оттока из правого желудочка

СЛА – системно-легочный анастомоз

ТАП – трансаннулярная пластика

ТМС – транспозиция магистральных сосудов

ТФ – тетрада Фалло

Термины и определения

Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография – инвазионный метод диагностики и оценки центральной гемодинамики, предполагающий непосредственное измерение давления в полостях сердца, получение проб крови из них для оценки газового состава и их контрастирование.

Nakata-index - критерий оценки степени развития легочных артерий, рассчитываемый как отношение суммы площадей сечений ветвей легочного ствола на уровне их деления на долевыми ветви к площади поверхности тела.

Инвазивный мониторинг давления в легочной артерии – метод оценки степени тяжести легочной гипертензии, предполагающий измерение давления непосредственно в легочной артерии в режиме реального времени при разных условиях физической нагрузки, а также на фоне применения фармакологических проб.

«Сложные» формы ДСПЖ – анатомические варианты ДСПЖ, сочетающиеся с атрио-вентрикулярной дискордантностью, множественными ДМЖП, резко рестриктивным ДМЖП, общим атрио-вентрикулярным каналом, аномалиями атрио-вентрикулярных клапанов, аномалиями коронарных артерий, гипоплазией желудочков.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ) – группа врожденных пороков сердца, характеризующаяся аномальным типом вентрикуло-артериальной связи, при которой аорта и легочный ствол полностью или преимущественно происходят от правого желудочка [1], возникающей вследствие нарушения ротации конуса и его вклинения между атриовентрикулярными клапанами [2] и сопровождающейся нарушением формирования выхода из левого желудочка [3].

Морфологические критерии порока [3]:

1. наличие бульбовентрикулярной складки, разделяющей митральный и полулунные клапаны;
2. персистирование подаортального и подлегочного конусов;
3. принадлежность конусной перегородки (мышечной структуры, разделяющей полулунные клапаны) к структурам правого желудочка, но не межжелудочковой перегородки [4];
4. Z-образная деформация выхода из левого желудочка (при коновентрикулярной локализации межжелудочкового сообщения) или его обтурация (при синусном или трабекулярном межжелудочковом сообщении);
5. межжелудочковое сообщение (при его наличии) является единственным выходом из левого желудочка;
6. отсутствие конусного отдела левого желудочка;
7. один из магистральных сосудов полностью, а второй – не менее чем на 50% отходят от правого желудочка;
8. параллельный ход магистральных сосудов.

Сопутствующие пороки:

- аномалии формирования и положения сердца;
- атрио-вентрикулярная дискордантность, аномалии впадения системных вен;
- открытый атрио-вентрикулярный канал и другие аномалии развития атрио-вентрикулярного соединения (при некоммитированном ДМЖП);
- гипоплазия желудочков;
- обструкция выхода из левого желудочка (рестриктивный ДМЖП, отклонение конусной перегородки в направлении подаортального конуса, структуры атрио-вентрикулярных клапанов, клапанный стеноз);
- коарктация аорты, перерыв дуги аорты (чаще, при ДОСПЖ типа ТМС).

1.2 Этиология и патогенез

ДОСПЖ типа ДМЖП характеризуется наличием выраженного артерио-венозного сброса на уровне желудочков, исходно равным системному давлению в легочной артерии и развитием легочной гипертензии.

ДОСПЖ типа тетрады Фалло характеризуется гиповолемией малого круга кровообращения и наличием вено-артериального сброса.

ДОСПЖ типа ТМС характеризуется преимущественным поступлением крови из левого желудочка в легочную артерию, гиперволемией малого круга кровообращения и легочной гипертензией.

Гемодинамика ДОСПЖ с некомментируемым ДМЖП зависит от наличия или отсутствия обструкции выхода из правого желудочка и аналогична гемодинамике ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ типа ДМЖП соответственно.

Наличие рестриктивного ДМЖП придает гемодинамике черты подаортальной обструкции с увеличением постнагрузки левого желудочка.

1.3 Эпидемиология

Частота порока по клиническим данным составляет 0,72% [5], по патологоанатомическим – 2,7% [6]. Доля оперативных вмешательств по поводу ДОСПЖ среди всех врожденных пороков сердца в России составляет 1,55% при средней летальности 9,96% [7].

Прогноз течения порока во многом зависит от варианта гемодинамики. Продолжительность жизни выше у больных с обструкцией выхода из правого желудочка. В целом медиана выживаемости не превышает 5 лет [8] и без оперативного лечения до 15 лет доживают лишь 17,1% больных со всеми типами ДОСПЖ [9].

1.4 Кодирование по МКБ-10

Q20.1 - Удвоение выходного отверстия правого желудочка.

1.5 Классификация

- ДОСПЖ типа ДМЖП характеризуется подаортальной или подартериальной локализацией ДМЖП при условии отсутствия обструкции выхода из правого желудочка
- ДОСПЖ типа тетрады Фалло характеризуется подаортальной или подартериальной локализацией ДМЖП в сочетании с обструкцией выхода из правого желудочка.
- ДОСПЖ типа транспозиции магистральных сосудов (аномалия Тауссиг-Бинга) характеризуется подлегочной локализацией ДМЖП при условии отсутствия обструкции выхода из правого желудочка.

- ДОСПЖ с некомментируемым ДМЖП характеризуется наличием ДМЖП в синусном или трабекулярном отделе перегородки, может сочетаться с обструкцией выхода из правого желудочка

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез.

- На этапе диагностики рекомендуется сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов (родителей пациентов) с подозрением на ДОСПЖ.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента (родителей пациента) о существовании одышки в покое или при физической нагрузке, о повышенной утомляемости, об отставании в физическом развитии, о подверженности простудным заболеваниям, о наличии и степени выраженности цианоза, о синкопальных и пресинкопальных состояниях.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

2.2. Физикальное обследование.

- Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на аускультацию сердца с целью обнаружения рестриктивного ДМЖП или наличия гипоксических приступов, а также оценку размеров печени как показателя тяжести сердечной недостаточности.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

Комментарии: *Наличие систолического шума в IV межреберье по левому краю грудины может быть обусловлено рестриктивным ДМЖП. Выраженность акцента II тона над легочной артерией может отражать степень развития легочной гипертензии. Исчезновение шума над легочной артерией у больных с ДОСПЖ типа тетрады Фалло указывает на возникновение гипоксического приступа.*

2.3 Лабораторная диагностика.

- Рекомендуется анализ газового состава крови с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Рекомендуется выполнение коагулограммы и подсчет числа тромбоцитов для прогноза риска периоперационных кровотечений и величины кровопотери.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Рекомендуется выполнение гематологического исследования для выявления дооперационной анемии и ее своевременной терапии.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

2.4 Инструментальная диагностика

- Всем больным с подозрением на ДОСПЖ рекомендуется выполнение эхокардиографии для оценки типа внутригрудного расположения сердца, варианта атрио-вентрикулярной связи, морфо-функциональных параметров желудочков, взаимоотношения магистральных сосудов, локализации и размера ДМЖП, степени развития и ориентации конусной перегородки, анатомии и функции атрио-вентрикулярных клапанов, наличия митрально-полулунного фиброзного контакта, расстояния между трехстворчатым клапаном и клапаном легочной артерии, наличия, морфологии и степени выраженности обструкции выхода из желудочков, аорты и легочного артериального дерева [10].

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типов ДМЖП и ТМС, а также с ДОСПЖ и некоммитированным ДМЖП без обструкции выхода из правого желудочка старше 6 месяцев рекомендуется катетеризация сердца в сочетании с ИМДЛА и применением фармакологических проб для оценки обратимости легочной гипертензии.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП с обструкцией выхода из правого желудочка рекомендуется катетеризация сердца с ангиографией для выявления дополнительных источников лёгочного кровотока.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП с обструкцией выхода из правого желудочка рекомендуется катетеризация сердца с ангиографией для оценки состояния легочного артериального дерева

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ рекомендуются томографические методики (КТ, МРТ) в качестве дополнения к эхокардиографии или альтернативы инвазивным методам исследования для уточнения морфологии порока и оптимизации хирургической техники, особенно при сложных формах порока, в том числе для трехмерного моделирования предстоящей операции [11].

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

2.5 Иная диагностика

Нет

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- Больным с ДОСПЖ при явлениях сердечной недостаточности на этапе предоперационной подготовки рекомендуются диуретики, ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, сердечные гликозиды, β -адреноблокаторы, катехоламины.

Класс доказательности Па (уровень доказательности С).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при гипоксическом приступе рекомендуются β -адреноблокаторы и бензодиазепины.

Класс доказательности Па (уровень доказательности С).

- Больным с ДОСПЖ для лечения легочной гипертензии рекомендуются антагонисты кальция, блокаторы эндотелиновых рецепторов, ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5, аналоги простагландинов.

Класс доказательности Па (уровень доказательности С).

3.2 Хирургическое лечение

- При выполнении анатомической коррекции ДОСПЖ (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой) рекомендуется иссечение конусной перегородки, позволяющее предупредить обструкцию выхода из левого желудочка, обструкцию внутри правого желудочка и увеличить его полость.

Класс доказательности Па (уровень доказательности С).

- При выполнении анатомической коррекции ДОСПЖ рекомендуется использование заплат с собственной кривизной.

Класс доказательности Па (уровень доказательности С).

- При выполнении анатомической коррекции ДОСПЖ рекомендуется расширение рестриктивного ДМЖП в передне-верхнем направлении [12-16].

Класс доказательности I (уровень доказательности В).

- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП в случаях обратимой легочной гипертензии (положительные результаты ИМДЛА) рекомендуется анатомическая коррекция порока [12-16].

Класс доказательности I (уровень доказательности В).

- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП первых шести месяцев жизни с тяжелой левожелудочковой сердечной недостаточностью или при наличии тяжелых сопутствующих заболеваний рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.

Класс доказательности Па (уровень доказательности С).

- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП при сомнительных результатах ИМДЛА рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП не рекомендуется анатомическая коррекция при наличии множественных ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантности, резко рестриктивного ДМЖП и других сопутствующих аномалий развития сердца, требующих расширения объема коррекции [17].

Класс доказательности III (уровень доказательности B).

- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП при наличии сопутствующих аномалий развития сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов и т.д.), требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца [17].

Класс доказательности IIb (уровень доказательности B).

- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП, являющимися кандидатами на гемодинамическую коррекцию, рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.

Класс доказательности IIb (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП не рекомендуется хирургическое лечение при необратимой легочной гипертензией (отрицательные результаты ИМДЛА).

Класс доказательности III (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло рекомендуется анатомическая коррекция (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой и реконструкция пути оттока из правого желудочка) при значении Nakata-index более 250 мм²/м² и индекса конечно-диастолического объема левого желудочка более 40 мл/м² [12-16].

Класс доказательности I (уровень доказательности B)

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло рекомендуется определение объема реконструкции выводного отдела правого желудочка (чрепсредно-чрезлегочного устранения инфундибулярного стеноза, пластики ВОПЖ или ТАП ВОПЖ и ЛС) исходя из морфологических особенностей и распространенности обструкции ВОПЖ.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло старше трех лет рекомендуется применение заплаты с моностворчатым клапаном из глиссоновой капсулы для ТАП ВОПЖ и ЛС.

Класс доказательности Па (уровень доказательности С).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при наличии крупных ветвей коронарных артерий в выводном отделе правого желудочка или при наличии вызванной туннелем обструкции внутри правого желудочка рекомендуется создание дополнительного выхода из правого желудочка.

Класс доказательности Пв (уровень доказательности С).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло рекомендуется пластика ауто- или ксеноперикардом стенозов ветвей лёгочного ствола при их наличии.

Класс доказательности Па (уровень доказательности С).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при значении индекса конечно-диастолического объема левого желудочка менее 40 мл/м^2 или Nakata-index менее $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$, но более $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ рекомендуется системно-легочный анастомоз в качестве первого этапа хирургического лечения.

Класс доказательности Па (уровень доказательности С).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при значении Nakata-index менее $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ рекомендуется паллиативная реконструкция пути оттока из правого желудочка в качестве первого этапа хирургического лечения.

Класс доказательности Па (уровень доказательности С).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло не рекомендуется анатомическая коррекция при наличии множественных ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантности, резко рестриктивного ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов и других сопутствующих аномалий развития сердца, требующих расширения объема коррекции [17,18].

Класс доказательности Пп (уровень доказательности В).

- Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло с сопутствующими аномалиями развития сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов и т.д.), требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца [17].

Класс доказательности Пв (уровень доказательности В).

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС рекомендуется анатомическая коррекция в объеме создания тоннеля между левым желудочком и легочной артерии и артериального

переключения в случаях А-мальпозиции магистральных сосудов и обратимой легочной гипертензии (положительных результатов ИМДЛА) [19-22].

Класс доказательности I (уровень доказательности B).

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС рекомендуется анатомическая коррекция в объеме создания тоннеля между левым желудочком и аортой с размещением его между трёхстворчатым клапаном и легочной артерии (операция Kawashima) в случаях D-мальпозиции магистральных сосудов и обратимой легочной гипертензии (положительных результатов ИМДЛА) [19-22].

Класс доказательности I (уровень доказательности B).

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС при сомнительных результатах ИМДЛА рекомендуется выполнение предсердного переключения в сочетании с суживанием легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.

Класс доказательности IIb (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС при сочетании с обструктивными поражениями аорты при наличии тяжелой левожелудочковой сердечной недостаточности или сопутствующих заболеваний рекомендуется восстановление непрерывности аорты с суживанием легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС при сочетании с обструктивными поражениями аорты без тяжелой левожелудочковой сердечной недостаточности или сопутствующих заболеваний рекомендуется одномоментная анатомическая коррекция порока и восстановление непрерывности аорты.

Класс доказательности IIb (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС при наличии сопутствующих аномалий развития сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов, аномалии коронарных артерий и т.д.), требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, не рекомендуется анатомическая коррекция порока [15,17].

Класс доказательности III (уровень доказательности B).

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС при наличии сопутствующих аномалий развития сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов, аномалии коронарных артерий и т.д.), требующими расширения объема анатомической

коррекции и ухудшающими ее прогноз, рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца [15,17].

Класс доказательности IIb (уровень доказательности B).

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС, являющимся кандидатами на гемодинамическую коррекцию, рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.

Класс доказательности IIb (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ типа ТМС не рекомендуется хирургическое лечение при необратимой легочной гипертензии (отрицательные результаты ИМДЛА).

Класс доказательности III (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП рекомендуется анатомическая коррекция порока только высококвалифицированными специалистами в специализированных лечебно-профилактических учреждениях [23,24].

Класс доказательности IIb (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП при отсутствии стеноза легочной артерии рекомендуется анатомическая коррекция (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой) в случаях обратимой легочной гипертензией (положительных результатов ИМДЛА).

Класс доказательности IIb (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП при наличии стеноза легочной артерии рекомендуется анатомическая коррекция (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой и реконструкцию пути оттока из правого желудочка) в случаях с Nakata-index более $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и индексом конечно-диастолического объема левого желудочка более $40 \text{ мл}/\text{м}^2$.

Класс доказательности IIb (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца в качестве рутинного хирургического лечения.

Класс доказательности IIb (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП, являющимся кандидатами на гемодинамическую коррекцию, рекомендуется выполнение суживания легочной артерии (при отсутствии стеноза легочной артерии) или системно-легочного анастомоза (при наличии стеноза легочной артерии) в качестве первого этапа хирургического лечения.

Класс доказательности IIb (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется выполнение расширенной септопластики (продольное рассечение тоннеля с повторной его пластикой заплатой поперек оси тоннеля) при наличии резидуального сброса на межжелудочковой перегородке при $Q_p:Q_s$ более 2:1 и отсутствии высокой легочной гипертензии [15,16,22,25,26].

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется выполнение расширенной септопластики (продольное рассечение тоннеля с повторной его пластикой заплатой поперек оси тоннеля) при наличии обструкции выхода из левого желудочка при градиенте давления между левым желудочком и аортой более 30 мм рт.ст. [26].

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется РПОПЖ при наличии обструкции выхода из правого желудочка при градиенте давления между правым желудочком и ЛС более 50 мм рт.ст.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется протезирование клапана легочной артерии при недостаточности клапан легочной артерии более 2 степени, сочетающейся с трехстворчатой недостаточностью более 2 степени, или дилатацией правого желудочка более 60 мл/м², или продолжительностью комплекса QRS более 150 мс.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование легочных артерий при наличии резидуальных стенозов легочной артерии.

Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции не рекомендуется эндоваскулярное устранение резидуального сброса на ДМЖП.

Класс доказательности III (уровень доказательности C).

3.3 Иное лечение

Нет.

4. Реабилитация

- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется исследование толерантности к физической нагрузке у детей старше 6 лет.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется определение оптимального режима физической активности на основании объективной оценки физической работоспособности при помощи нагрузочных проб.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется использование опросников качества жизни для больных и родителей для разработки индивидуальных схем психологической реабилитации.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после хирургического лечения порока.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после хирургического лечения порока.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется обследование в специализированном стационаре не реже 1 раза в год после хирургического лечения порока.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется при проведении динамического (1 раз в год при стабильном клиническом состоянии) эхокардиографического обследования обращать внимание на функцию атрио-вентрикулярных клапанов, морфо-функциональные параметры желудочков, в т.ч. степень диссинхронии желудочков, наличие сброса на межжелудочковой перегородке, наличие обструкции выхода из желудочков.

Класс доказательности I (уровень доказательности C).

- Больным с ДОСПЖ после гемодинамической коррекции порока рекомендуется постоянная антитромботическая терапия антагонистами витамина К под мониторным контролем МНО [27,28].

Класс доказательности IIa (уровень доказательности B).

7. Критерии оценки качества медицинской помощи.

№	Критерии качества	Класс доказательности	Уровень доказательности
Этап постановки диагноза			
1	Выполнена эхокардиография	I	C
2	Выполнена катетеризация сердца с ИМДЛА	IIa	C
3	Выполнена ангиопульмонография	IIa	C
Этап консервативного и хирургического лечения			
1	Выполнена анатомическая коррекция ДОСПЖ	I	C
2	Выполнена гемодинамическая коррекция ДОСПЖ	IIb	B
3	Выполнено этапное хирургическое лечение	IIa	C
4	Выполнена повторная операция	IIa	C
Этап послеоперационного контроля			
1	Выполнены осмотры кардиолога в течение первых 12 месяцев после операции	I	C
2	Выполнено динамическое эхокардиографическое обследование	I	C
3	Больным после гемодинамической коррекции проводится антитромботическая терапия	IIa	B
4	Выполнены нагрузочные пробы	I	C

8. Список литературы

1. Walters HL 3rd, Mavroudis C, Tchervenkov CI, Jacobs JP, Lacour-Gayet F, Jacobs ML. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: double outlet right ventricle. Ann Thorac Surg. 2000;69(4 Suppl):S249-263
2. Nakajima Y. Second lineage of heart forming region provides new understanding of conotruncal heart defects. Congenit Anom (Kyoto). 2010;50:8-14.
3. Беришвили И.И., Рагимов Ф.Р., Лебедева Т.М., Вахромеева М.Н. Анатомические критерии отхождения аорты и легочной артерии от правого желудочка. Арх. пат. 1990;5:21-27.
4. Anderson RH, McCarthy K, Cook AC. Continuing medical education. Double outlet right ventricle. Cardiol Young. 2001;11:329-344

5. Gasul B.M., Arcilla R.A., Lev M. Heart disease of children. J.B. Lippincott Co., Philadelphia, 1966.
6. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов: Пер. с англ. – М., Медицина, 1980
7. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия – 2015. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. М.: НЦССХ им. А.Н.Бакулева; 2016. 208 с.
8. Hoffman J.I.E. The natural and unnatural history of congenital heart disease Chichester: Wiley-Blackwell; 2009.
9. Bradley TJ, Karamlou T, Kulik A, Mitrovic B, Vigneswaran T, Jaffer S et al. Determinants of repair type, reintervention, and mortality in 393 children with double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134:967-973.
10. Smallborn J.F. Double outlet right ventricle: an echocardiographic approach. *Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2000;3:20-33.
11. Ntsinjana H.N., Hughes M.L., Taylor A.M. The role of cardiovascular magnetic resonance in pediatric congenital heart disease. *J Cardiovasc Magn Reson* 2011;13:51.
12. Aoki M, Forbess JM, Jonas RA, Mayer JE Jr, Castaneda AR. Result of biventricular repair for double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;107:338-349.
13. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Turrentine MW. Surgical results in patients with double outlet right ventricle: a 20-year experience. *Ann Thorac Surg.* 2001;72:1630-1635.
14. Artrip JH, Sauer H, Campbell DN, Mitchell MB, Haun C, Almodovar MC et al. Biventricular repair in double outlet right ventricle: surgical results based on the STS-EACTS International Nomenclature classification. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006;29:545-550.
15. Villemain O, Belli E, Ladouceur M, Houyel L, Jalal Z, Lambert V, et al. Impact of anatomic characteristics and initial biventricular surgical strategy on outcomes in various forms of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;152:698-706.
16. Li S, Ma K, Hu S, Hua Z, Yang K, Yan J, Chen Q. Surgical outcomes of 380 patients with double outlet right ventricle who underwent biventricular repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148:817-824.
17. Puga FJ. The role of the Fontan procedure in the surgical treatment of congenital heart malformations with double-outlet right ventricle. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2000;3:57-62.

18. Raju V, Burkhart HM, Rigelman Hedberg N, Eidem BW, Li Z, Connolly H et al. Surgical strategy for atrioventricular septal defect and tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle. *Ann Thorac Surg.* 2013;95:2079-2084.
19. Al-Muhaya MA, Ismail SR, Abu-Sulaiman RM, Kabbani MS, Najm HK. Short- and mid-term outcomes of total correction of Taussig-Bing anomaly. *Pediatr Cardiol.* 2012;33:258-263.
20. Hayes DA, Jones S, Quaegebeur JM, Richmond ME, Andrews HF, Glickstein JS et al. Primary arterial switch operation as a strategy for total correction of Taussig-Bing anomaly: a 21-year experience. *Circulation.* 2013;128(11 Suppl 1):S194-198.
21. Soszyn N, Fricke TA, Wheaton GR, Ramsay JM, d'Udekem Y, Brizard CP, Konstantinov IE. Outcomes of the arterial switch operation in patients with Taussig-Bing anomaly. *Ann Thorac Surg.* 2011;92:673-679.
22. Schwarz F, Blaschczok HC, Sinzobahamvya N, Sata S, Korn F, Weber A et al. The Taussig-Bing anomaly: long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;44:821-827.
23. Li S, Ma K, Hu S, Hua Z, Yan J, Pang K, et al. Biventricular repair for double outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;48:580-587.
24. Villemain O, Bonnet D, Houyel L, Vergnat M, Ladouceur M, Lambert V et al. Double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect and 2 adequate ventricles: is anatomical repair advantageous? *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;28:69-77.
25. Bradley TJ, Karamlou T, Kulik A, Mitrovic B, Vigneswaran T, Jaffer S, et al. Determinants of repair type, reintervention, and mortality in 393 children with double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134:967-973.
26. Belli E., Serraf A., Lacour-Gayet F., Inamo J., Houyel L., Bruniaux J., Planche C. Surgical treatment of subaortic stenosis after biventricular repair of double outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1570-1580.
27. Monagle P, Cochrane A, Roberts R, Manlhiot C, Weintraub R, Szechtman B, Hughes M, Andrew M, McCrindle BW; Fontan Anticoagulation Study Group. A multicenter, randomized trial comparing heparin/warfarin and acetylsalicylic acid as primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure in children. *J Am Coll Cardiol.* 2011 Aug 2;58(6):645-51.
28. McCrindle BW, Manlhiot C, Cochrane A, Roberts R, Hughes M, Szechtman B, Weintraub R, Andrew M, Monagle P; Fontan Anticoagulation Study Group. Factors associated with thrombotic complications after the Fontan procedure: a secondary analysis of a multicenter,

randomized trial of primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure. J Am Coll Cardiol. 2013 Jan 22;61(3):346-53.

Приложение А1. Состав рабочей группы

Председатель Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии Экспертного совета Минздрава РФ: Бокерия Л.А., академик РАН

Экспертная группа по подготовке рекомендаций:

Председатель экспертной группы: Подзолков В.П., академик РАН (Москва)

Ответственный исполнитель: Купряшов А.А., д.м.н. (Москва)

Члены экспертной группы:

Арнаутова И.В., д.м.н. (Москва);

Волков С.С., к.м.н. (Москва);

Горбачевский С.В., проф. (Москва);

Дидык В.П., (Москва);

Зеленикин М.А., проф. (Москва);

Зеленикин М.М., проф. (Москва);

Ким А.И., проф. (Москва);

Кокшенев И.В., проф. (Москва);

Крупянко С.М., д.м.н. (Москва);

Метлин С.Н., к.м.н. (Москва);

Сабиров Б.Н., д.м.н. (Москва);

Туманян М.Р., проф. (Москва);

Шаталов К.В., проф. (Москва);

Шмальц А.А., д.м.н. (Москва);

Юрлов И.А., к.м.н. (Москва).

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

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- педиатры;
- кардиологи;
- детские кардиологи

- сердечно-сосудистые хирурги.

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

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в базы данных PubMed, Scopus. Глубина поиска составляла 10 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств

- консенсус экспертов;
- оценка качества рекомендаций в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П1).
- оценка силы доказательств в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П2).

Таблица П1.

Рейтинговая схема для оценки качества рекомендаций.

Класс доказательности		Описание
Класс I		Процедура или лечение являются полезными/эффективными, они должны быть выполнены/назначены.
	Класс IIa	Процедура или лечение с большой долей вероятности являются полезными/эффективными, их разумно было бы выполнить/назначить.
	Класс IIb	Противоречивые доказательства о пользе/эффективности процедуры или лечения, их выполнение/назначение может быть рассмотрено.
Класс III		Процедура или лечение являются вредными/неэффективными, они не должны выполняться/назначаться.

Таблица П2.

Рейтинговая схема для оценки силы доказательств.

Уровень доказательности	Описание
Уровень доказательности А	Мета-анализы, систематические обзоры, рандомизированные контролируемые исследования
Уровень доказательности В	Когортные исследования, исследования «случай-контроль», исследования с историческим контролем, ретроспективные исследования, исследования серии случаев.
Уровень доказательности С	Мнение экспертов

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

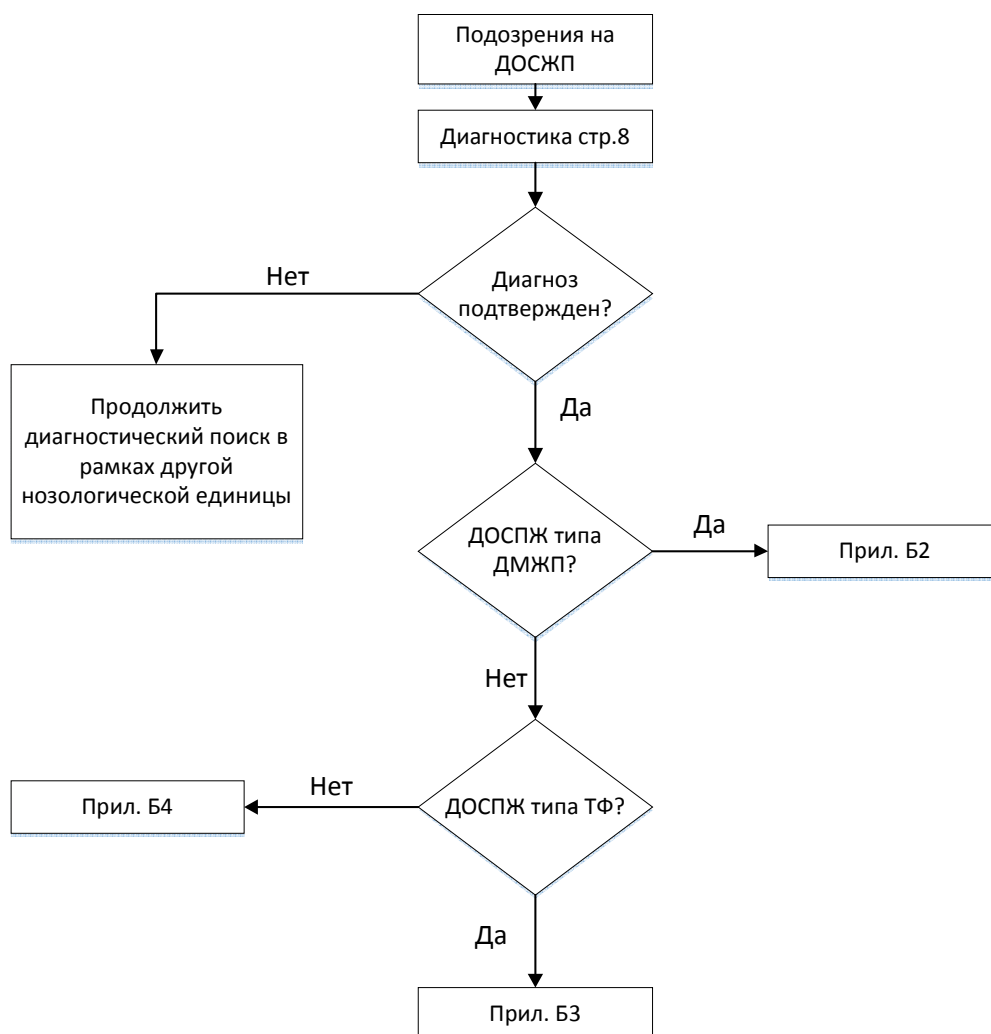
Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Клинические рекомендации обновляются рабочей группой каждые 3 года и утверждаются профильной комиссией при Главном внештатном специалисте – сердечно-сосудистом хирурге МЗ России

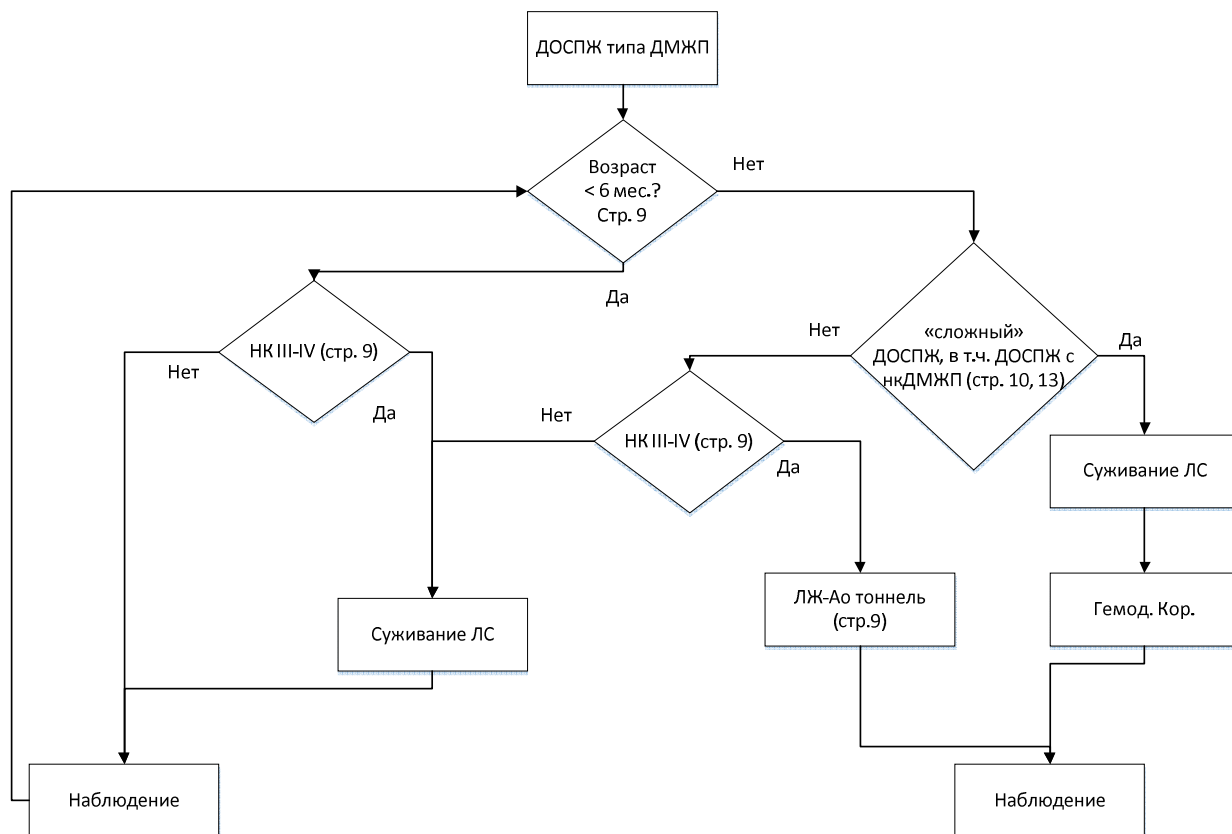
Приложение А3. Связанные документы

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)
3. «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» (Приказ Минздрава России №1024н от 17 декабря 2015 г.)

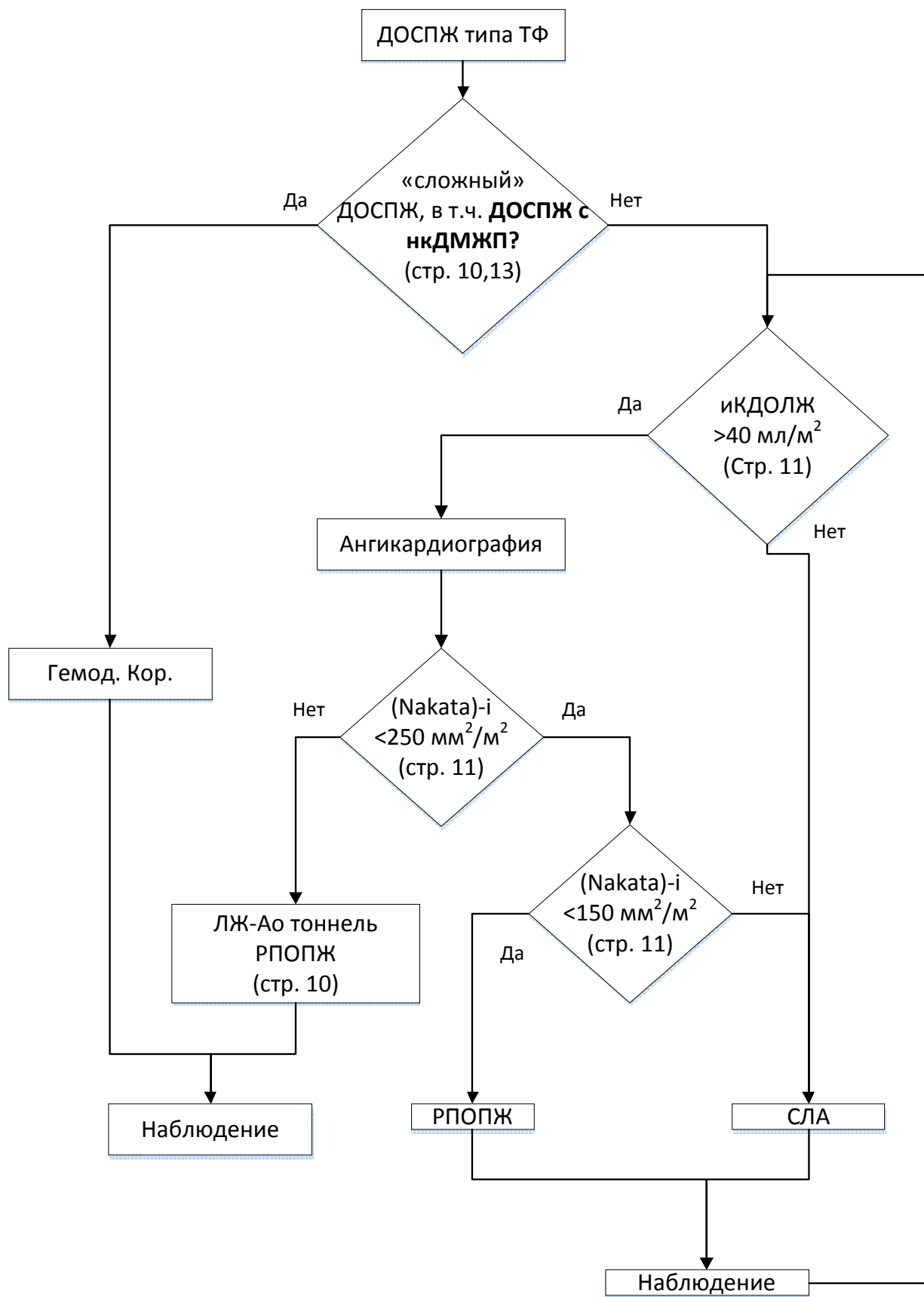
Приложение Б1. Алгоритм диагностики ДОСПЖ в целом



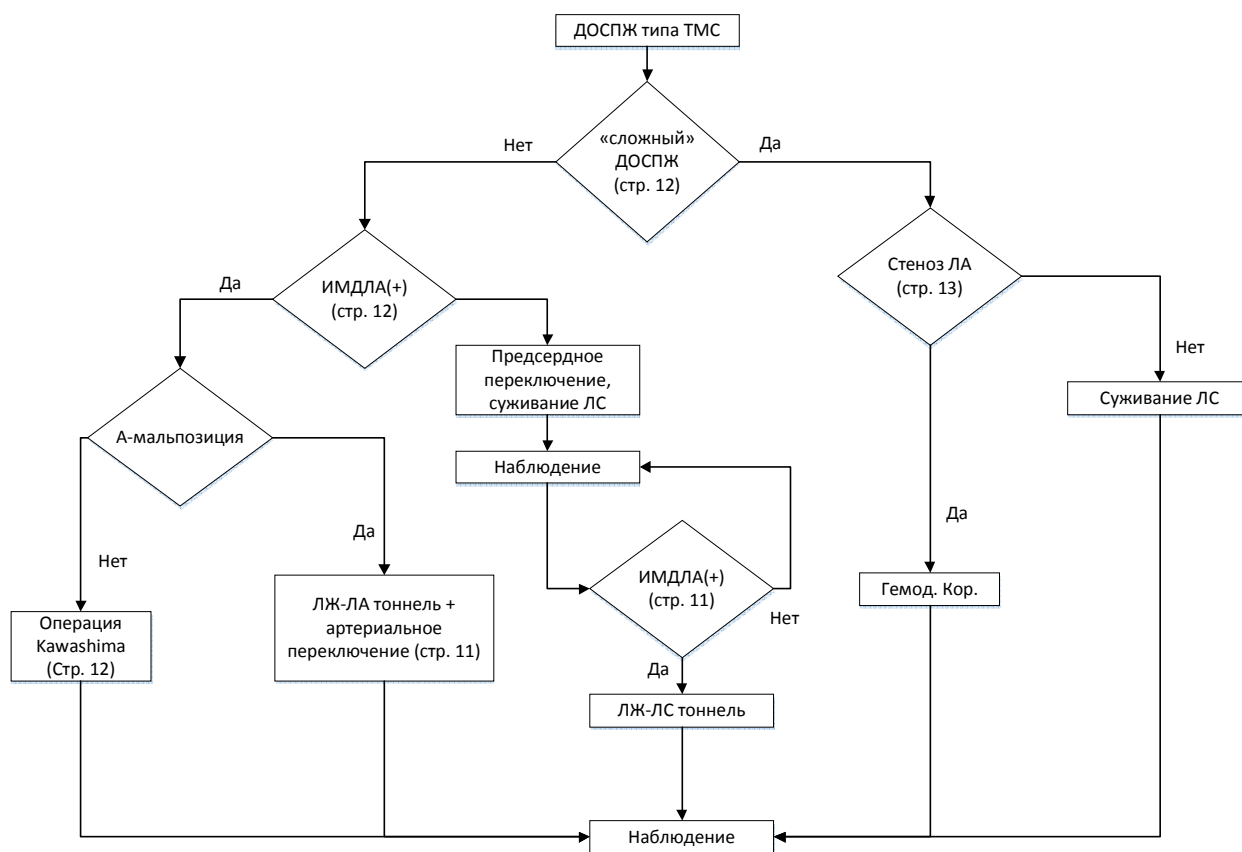
Приложение Б2. Алгоритм ведения пациентов с ДОСПЖ типа ДМЖП



Приложение Б3. Алгоритм ведения пациентов с ДОСПЖ типа тетрады Фалло



Приложение Б4. Алгоритм ведения пациентов с ДОСПЖ типа ТМС



Приложение В. Информация для пациента

Уважаемый пациент (родители пациента), результаты обследования выявили у Вас (Вашего ребенка) сложный врожденный порок сердца – двойное отхождение сосудов от правого желудочка. Добровольно соглашаясь на операцию, Вы должны понимать цель и опасности операции, о которых Вам расскажет лечащий врач.

ДОСПЖ возникает на ранних этапах развития плода. Причины нарушений эмбриогенеза многочисленны: инфекционные заболевания матери на ранних сроках беременности, вредные привычки родителей, экологические и генетические факторы и т.д. В зависимости от варианта порока нарушения гемодинамики и клинические проявления порока могут существенно варьировать. Однако в любом случае они ухудшают физическое состояние и уменьшают продолжительность жизни больных.

В определённых случаях может потребоваться этапное лечение ДОСПЖ, при этом первым этапом выполняется подготовительная операция. Радикальная коррекция ДОСПЖ выполняется в условиях искусственного кровообращения. Она предполагает перемещение аорты в левый желудочек, а также устранение сопутствующих аномалий развития сердца. При невозможности выполнения анатомической коррекции прибегают к операции обхода

правых отделов сердца, после которой кровь из полых вен поступает в легочную артерию непосредственно, минуя сердце.

В отдельных случаях могут возникать осложнения:

сердечная недостаточность;

длительная искусственная вентиляция легких;

острая почечная недостаточность, требующая перитонеального или гемодиализа;

послеоперационные кровотечения, крупные гематомы;

инфекционные осложнения;

реакции гиперчувствительности (аллергии) на медикаменты, средства для наркоза и рентгенологического исследования, которые могут проявляться, например, зудом. Крайне редко встречаются сильно выраженные реакции, такие как коллапс, судороги и нарушение дыхания, которые требуют стационарного лечения и могут приводить к необратимым последствиям;

В большинстве случаев операция приводит к улучшению состояния и исчезновению жалоб. В некоторых случаях могут потребоваться повторные вмешательства, чаще всего связанные с ростом ребенка.

Особенно важными являются контрольные обследования после операции для своевременной оценки результатов коррекции и выявления возможных осложнений.