



Клинические рекомендации

Транспозиция магистральных артерий

МКБ 10: **Q20, Q20.3, Q20.8.**

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	2
Список сокращений.....	3
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация	6
1.1 Определение.....	6
1.2 Этиология и патогенез	6
1.3 Эпидемиология	6
1.4 Кодирование по МКБ-10.....	7
1.5 Классификация	7
2. Диагностика	7
2.1. Жалобы и анамнез.....	9
2.2. Физикальное обследование.....	9
2.3 Лабораторная диагностика.....	10
2.4 Инструментальная диагностика.....	10
2.5 Иная диагностика	11
3. Лечение.....	13
3.1 Консервативное лечение.....	13
3.2 Хирургическое лечение	13
3.3 Иное лечение.....	13
4. Реабилитация	17
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	Ошибка! Закладка не определена.
7. Критерии оценки качества медицинской помощи.....	19
8. Список литературы.....	20
Приложение А1. Состав рабочей группы	23
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	23
Рейтинговая схема для оценки качества рекомендаций.....	24
Рейтинговая схема для оценки силы доказательств.....	24
Приложение А3. Связанные документы	25
Приложение Б1. Алгоритм диагностики ТМА в целом.....	26
Приложение В. Информация для пациента.....	272

Ключевые слова

- Врождённые пороки сердца

- Транспозиция магистральных артерий

Список сокращений

АВС – атриовентрикулярное соединение

Ао – аорта

АК – аортальный клапан

АКГ – ангиокардиография

ВОЛЖ - выводной отдел левого желудочка

ГСД – градиент систолического давления

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП = дефект межпредсердной перегородки

ИМЖП – интактная межжелудочковая перегородка

ИК – искусственное кровообращение

КА – коронарная артерия

КДО – конечный диастолический объем

КДР – конечный диастолический размер

ЛЖ – левый желудочек

ЛА(С) – легочная(ый) артерия (ствол)

ЛКА – левая коронарная артерия

МЖП – межжелудочковая перегородка

МК – митральный клапан

МНО – международное нормализованное отношение

МПП – межпредсердная перегородка

МПС – межпредсердное сообщение

МРТ – магнитно-резонансная томография

НК – недостаточность кровообращения

ОАП – открытый артериальный проток

ОВТЛЖ – обструкция выводного тракта левого
желудочка

ПКА – правая коронарная артерия

СЛА – системно-легочный анастомоз

ТМС – транспозиция магистральных сосудов

ФВ – фракция выброса

ЭхоКГ – эхокардиография

АСС – Американская коллегия кардиологов

АНА – Американская ассоциация кардиологов

NYHA – Нью-Йоркская ассоциация сердца

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.

«Критические» врожденные пороки сердца – состояния, характеризующиеся острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функции жизненно важных органов [1]

1. Краткая информация

1.1 Определение

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) – группа врожденных пороков сердца, относящихся к аномалиям конотрункуса, общими признаками которых являются предсердно-желудочковая конкордантность и желудочково-артериальная дискордантность [2].

Морфологические критерии порока:

1. Предсердно-желудочковая конкордантность.
2. Желудочково-артериальная дисконкордантность.
3. Наличие подаортального конуса.
4. Отсутствие или гипоплазия подлегочного конуса.
5. Наличие митрально-легочного фиброзного продолжения.

Сопутствующие пороки:

1. Дефект межпредсердной перегородки.
2. Открытый артериальный проток.
3. Юкстапозиция предсердных ушек.
4. Аномалии коронарных артерий.
5. Добавочная левосторонняя верхняя полая вена.
6. Аномалии атриовентрикулярных клапанов.
7. Гипоплазия правого желудочка.

1.2 Этиология и патогенез

Основная черта рассматриваемой патологии характеризуется тем, что кровообращение в малом и большом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно, как в норме. В аорту поступает венозная кровь из правого желудочка. Пройдя большой круг кровообращения, она возвращается в правые отделы сердца. Левый желудочек получает артериализированную кровь из легочных вен и нагнетает ее в легочную артерию. Смешение крови двух кругов кровообращения возможно лишь при наличии сообщений на различных уровнях. Степень артериальной гипоксемии зависит от размера сообщений и, соответственно, от объема смешивания легочного и системного венозного возврата крови. Сброс крови осуществляется в двух направлениях, так как односторонний его характер привел бы к полному опорожнению одного из кругов кровообращения. (Зиньковский)

Различают две группы больных. К первой группе относятся пациенты ИМЖП. При так называемой простой транспозиции смешивание венозной и артериальной крови

происходит только на предсердном уровне через овальное окно и на уровне магистральных артерий через ОАП. Обычно, это смешивание минимальное, поэтому имеет место тяжелая гипоксемия. Внутриутробное кровообращение не страдает при этой аномалии. Однако, сразу после рождения остро возникает угроза жизни из-за низкого насыщения системной артериальной крови кислородом. Состояние больных с ИМЖП более тяжелое, чем с ДМЖП и ОАП. У больных с простой ТМА имеется тенденция к развитию ОБЛС в более раннем возрасте, поэтому хирургическая коррекция показана в раннем возрасте. Оно заключается в устранении вентрикулоартериального несоответствия. В периоде новорожденности таким пациентам часто выполняются операции: баллонной атриосептостомии по Rashkind.

Вторая клиническая группа представлена пациентами с ДМЖП. Смешение крови двух кругов кровообращения происходит на уровне желудочков. При наличии ООО или ОАП, кровь смешивается на уровне предсердий и магистральных артерий соответственно. Степень артериальной гипоксемии зависит от размера сообщений и, соответственно, от объема смешивания легочного и системного венозного возврата крови.

Больные с ДМЖП менее цианотичны, но у них имеется склонность к развитию застойной сердечной недостаточности и ОБЛС, которая возникает уже к 3–4 мес жизни.

Большинство больных с данным пороком сердца подвергаются в раннем возрасте анатомической коррекции.

1.3 Эпидемиология

Частота ТМА составляет, по разным данным, от 4,5 до 7% всех ВПС, среди критических пороков – до 23%. У мальчиков аномалия встречается в 2-3 раза чаще.

1.4 Кодирование по МКБ-10

Q20 - Врожденные аномалии (пороки развития) сердечных камер и соединений:

Q20.3 – Дискордантное желудочково-артериальное соединение;

Q20.8 – Другие врожденные аномалии сердечных камер и соединений.

1.5 Классификация

В настоящее время чаще других используется следующая классификация транспозиций магистральных артерий (Congenital Heart Nomenclature, 2000):

- с интактной межжелудочковой перегородкой (ИМЖП);
- с ИМЖП и обструкцией левого выводного тракта (ОЛВТ);
- с ДМЖП;
- с ДМЖП и ОЛВТ.

Для систематизации множества вариантов ветвления коронарных артерий предложено несколько приемов. «Лейденская конвенция» является широко используемой системой классификации.

Лейденская классификация коронарной анатомии.

- Синусы (рассматриваются с позиции, когда сначала идет аорта, затем легочная артерия)

- синус 1 – прилежащий к легочной артерии с правой стороны от наблюдателя (анатомически левый);

- синус 2 – прилежащий к легочной артерии с левой стороны от наблюдателя (анатомически правый).

- Коронарные артерии:

- правая коронарная артерия;

- передняя нисходящая артерия;

- огибающая артерия (ОВ).

Классификация М.Н. Yacoub и R. Radley-Smith.

Тип А – обычная анатомия коронарных артерий. Правое и левое коронарные устья при этом типе расположены в центрах правого и левого задних аортальных синусов.

Тип Б – обе КА отходят одним общим устьем, расположенным в непосредственной близости от задней комиссуры аортального клапана в одном из синусов.

Тип В – два устья коронарных артерий расположены очень близко друг к другу в непосредственной близости от задней аортальной комиссуры.

Тип Г – локализация устьев аналогична таковой при типе А. Курс ЛКА аналогичен таковому при типе А, за исключением отсутствия огибающей ветви.

Тип Д – огибающая артерия берет начало от правого заднего синуса, и ее дальнейший курс аналогичен описанному при типе Г. другой коронарный ствол отходит от передней части левого заднего синуса, идет вперед, после чего делится на основную правую коронарную и переднюю нисходящую артерии. Правая КА пролегает по передней поверхности выводного тракта впереди лежащего желудочка, достигая правой АВ-борозды.

Тип Е – практически аналогичен типу Д, за исключением места отхождения передней нисходящей артерии.

Классификация госпиталя Marie Lannelongue основана главным образом на маршруте коронарных артерий и не акцентирует локализацию устьев. Выделяют четыре варианта маршрута коронарных артерий:

- 1) Нормальный курс (около 60% всех случаев);

- 2) Петлевой курс (35%);
- 3) Внутримышечный курс (5%);
- 4) Смешанный вариант прохождения, включающие внутримышечный и петлевой курс (0,1%).

Классификация коронарной анатомии по степени риска хирургического лечения

предусматривает такие варианты распределения венечных артерий, которые способны определить прогноз артериального переключения, а именно:

- все коронарные артерии отходят от одного синуса;
- интрамуральные коронарные артерии;
- ретропульмональный ход всей системы левой коронарной артерии;
- ретропульмональное расположение только огибающей артерии;
- левая коронарная артерия или любая её ветвь, исходящая из синуса 2.

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез.

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

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 МПС, наличие функционирующего ОАП, 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 МПС. Наличие систоло-диастолического шума во 2=3 межреберье по левому краю грудины может свидетельствовать о наличии функционирующего ОАП.*

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 периперационных 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

Рекомендации по дооперационному применению эхокардиографии Класс I (уровень доказательности C)

Трансторакальная эхокардиография является приоритетным методом инструментальной диагностики ТМА, в большинстве случаев достаточным для оценки морфологии порока и определения тактики лечения. Исследование должен проводить специалист, имеющий большой опыт обследования больных с аномалиями конотрункуса, обширные знания о морфологии и методах хирургического лечения данной патологии. ТТЭхоКГ следует выполнять в условиях седации пациента. Исследование нужно проводить в присутствии хирурга и кардиолога, полученные данные обсуждать коллегиально.

Применение 3D-режима может быть полезным. В процессе выполнения трансторакальной эхокардиографии следует:

- определить тип внутригрудного расположения сердца;
- оценить взаимоотношение магистральных сосудов;
- выявить анатомию коронарных артерий;
- определить вариант атриовентрикулярной связи;
- оценить анатомию и функцию клапанов сердца;
- установить наличие или отсутствие и вариант митрально-полулунного фиброзного контакта;
- оценить дистанцию между трехстворчатым и легочным клапанами, сравнить ее с диаметром аортального клапана;
- определить размер и позицию дефекта межжелудочковой перегородки;

- установить размер и позицию инфундибулярной перегородки, исключить или подтвердить наличие на ее поверхности крепления хордально-папиллярного аппарата атриовентрикулярных клапанов;
- оценить анатомию выводного тракта левого желудочка, в случае выявления его изолированной подклапанной обструкции - возможность ее хирургического устранения;
- определить диаметр клапана легочной артерии, морфологию его створок и дать заключение относительно его функциональности:
 - 1) годен для выполнения функции системного клапана;
 - 2) годен для выполнения функции легочного клапана;
 - 3) функционально не годен;
- оценить функциональное состояние левого желудочка и дать заключение о его системной компетентности, ориентируясь на следующие показатели: индекс конечного диастолического объема, фракцию выброса, индекс массы миокарда, а также направление кривизны межжелудочковой перегородки, соотношение давления в левом и правом желудочках при наличии ДМЖП.

Рекомендации по дооперационному применению катетеризации сердца и ангиокардиографии Класс Па

1. Катетеризация и ангиокардиография могут применяться:
 - в случаях, когда эхокардиография не позволяет дать окончательное представление о морфологии порока;
 - в случаях, когда есть предположение о наличии дополнительного дефекта межжелудочковой перегородки;
 - у пациентов со сложными формами порока с некоммитированным и/или рестриктивным ДМЖП, аномалиями АВ-клапанов для оценки состояния легочно артериального дерева и выявления дополнительных источников легочного кровотока;
 - у пациентов с высокой легочной гипертензией;
 - при операции Rashkind **(уровень доказательности С)**.
2. Коронарографию следует выполнять пациентам, у которых имеется подозрение на наличие аномалий коронарных артерий и пациентам, которым планируется транслокация аорты или операция туннельного переключения **(уровень доказательности С)**.

Рекомендации по дооперационному применению томографических методов исследования Класс I

Томографические методики могут служить дополнением к эхокардиографии или альтернативой инвазивным методам исследования для уточнения морфологии порока, особенно при его сложных формах, в том числе для трехмерного моделирования предстоящей операции **(уровень доказательности C)**.

2.5 Иная диагностика

Нет

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

Необходимо провести коррекцию метаболического ацидоза, начать инфузию простагландина E1 для улучшения насыщения артериальной крови кислородом путем поддержания проходимости ОАП. Она должна быть продолжена во время катетеризации вплоть до операции. Инфузия простагландина является лишь кратковременной альтернативой процедуре Rashkind, которая в большинстве случаев предшествует оперативному вмешательству. У больных без дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородок баллонная атриосептостомия должна быть выполнена сразу после поступления в кардиохирургический центр. Повышение артериального насыщения дает свободу выбора срока операции в пределах 1-3 недель после рождения. В случаях, когда у больного имеется ДМПП достаточных размеров, коррекция порока может быть выполнена без предшествующей катетеризации и атриосептостомии [31, 32, 87].

3.2 Хирургическое лечение

Класс I

«Золотым стандартом» при лечении новорожденных с ТМА и ИМЖП является выполнение операции артериального переключения в первые 2 недели жизни (уровень доказательности В).

Класс IIa (уровень доказательности В)

1. При условии «готовности» левого желудочка (соответствующие масса и объем, давление в ЛЖ) артериальное переключение показано и в сроки от 2 до 4 недель.
2. Если время, благоприятное для выполнения артериального переключения, упущено, может быть предпринято двухэтапное лечение. Оно предполагает суживание легочной артерии с межартериальным шунтом или без него и затем операцию Jatene.
3. Динамическая обструкция выводного тракта левого желудочка не препятствует выполнению артериального переключения. Этот тип обструкции разрешается спонтанно после операции [117].
4. Невыраженный анатомический клапанный или подклапанный стеноз легочной артерии устраняется во время операции артериального переключения без увеличения хирургического риска.

Класс IIb

В случае неблагоприятной анатомии коронарных артерий может быть выполнена как операция Jatene (при наличии достаточного опыта подобных

вмешательств), так и переключение на предсердном уровне (в возрасте 3-9 мес) (**уровень доказательности В**).

Рекомендации по хирургической коррекции транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки

Класс I

При отсутствии противопоказаний рекомендуется выполнение операции артериального переключения в возрасте 2 недель - 3 мес (уровень доказательности В).

Класс На (уровень доказательности В)

1. Пациентам с множественными мышечными ДМЖП показаны выполнение суживания легочной артерии и отсроченная радикальная коррекция с целью возможного закрытия менее доступных дефектов.
2. Больным с большим ДМЖП и сопутствующим субаортальным стенозом показана операция артериального переключения с резекцией элементов подклапанного сужения.
3. При сопутствующих гипоплазии дуги и коарктации аорты показаны одномоментная реконструкция аорты и артериальное переключение при наличии опыта выполнения таких операций.

Класс 2b

При сопутствующих гипоплазии дуги и коарктации аорты может быть использована двухэтапная коррекция с устранением обструкции на уровне дуги аорты и суживанием легочной артерии на первом этапе и артериальным переключением - на втором (**уровень доказательности С**).

Класс III

У детей старше 3 мес при легочном артериальном сопротивлении, превышающем 8 ед/м², выполнение радикальных операций с закрытием ДМЖП противопоказано (**уровень доказательности В**).

Таким пациентам могут быть выполнены паллиативные операции венозного или артериального переключения без закрытия ДМЖП.

Рекомендации по лечению детей старше 1 мес с транспозицией магистральных артерий без обструкции выводного тракта левого желудочка

Класс I

1. Операция предсердного переключения показана пациентам, которым артериальное переключение не выполнено в периоде новорожденности по причине сопутствующей экстракардиальной патологии или позднего обращения в клинику,

когда левый желудочек уже не способен выполнять системную функцию (уровень доказательности В).

2. Операция предсердного переключения может быть показана пациентам с неблагоприятной для бивентрикулярной коррекции анатомией порока (**уровень доказательности С**).

3. Операция артериального переключения может быть показана пациентам с «тренированным» левым желудочком, способным выполнять системную функцию при условии отсутствия иных противопоказаний к операции (**уровень доказательности С**).

Рекомендации по лечению детей старше 1 мес с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки, обструкцией выводного тракта левого желудочка

Класс I

1. Операция Rastelli в большинстве клиник является методом выбора коррекции ТМА с ДМЖП и ОВТЛЖ. Вследствие сложности альтернативных методов бивентрикулярной коррекции их внедрение в клиническую практику должно быть крайне осторожным. Решение о такой операции должно приниматься коллегиально после тщательного обследования пациента (**уровень доказательности С**).

2. Идеальными кандидатами на операцию Rastelli следует считать пациентов с функционально некомпетентным клапаном легочной артерии, ДМЖП, верхний край которого находится в непосредственной близости к устью аорты, соотношение диаметра которого к диаметру ее нисходящей части равно или превышает 0,5, а площадь сечения дефекта межжелудочковой перегородки более 0,8 см²/м², при условии отсутствия на поверхности инфундибулярной перегородки крепления хордально-папиллярного аппарата АВ-клапанов. Наличие аномального крепления трехстворчатого клапана к инфундибулярной перегородке не является абсолютным противопоказанием к операции Rastelli (**уровень доказательности В**).

3. Выбор типа кондуита во многом зависит от хирурга, однако у маленьких детей следует воздержаться от применения ксеноперикардальных протезов, аортального аллографта и отдать предпочтение легочному аллографту (**уровень доказательности В**).

4. Пациентам с изолированной подклапанной обструкцией, которую можно устранить хирургическим способом, с клапаном легочной артерии, способным

выполнять функцию системного клапана, при отсутствии иных противопоказаний проводится артериальное переключение (**уровень доказательности В**).

Класс Па

1. При выполнении реконструкции выводных трактов желудочков сердца следует выбирать методы и технические приемы, позволяющие восстановить их геометрическую форму, максимально приближенную к естественной (резекция/мобилизация инфундибулярной перегородки, транслокация магистральных артерий с их последующей ортотопической реимплантацией, ортотопическая имплантация искусственного легочного ствола и т. д.) (**уровень доказательности С**).

2. Реконструкцию выхода из правого желудочка в легочные артерии по возможности следует осуществлять без применения искусственного легочного ствола. В иных случаях использовать конduit с надежным клапаном (**уровень доказательности С**).

3. При выборе размера кондуита у детей ранней возрастной группы следует учитывать, что перерастание - не основная причина его дисфункции. Превышение его диаметра более чем на 2 стандартных отклонения от среднего значения в норме не является целесообразным (**уровень доказательности В**).

4. Ранняя коррекция порока желательна. Для операции Rastelli оптимальный возраст 2-3 года; для остальных методов, не требующих применения искусственного легочного ствола, - до года (**уровень доказательности С**).

5. Пациентам с диспластичным, функционально некомпетентным клапаном легочной артерии как альтернатива операции Rastelli может быть выполнена процедура REV (**уровень доказательности С**).

6. В случаях, когда имеется неблагоприятная анатомия для выполнения внутрисердечного этапа операций Rastelli и REV (рестриктивный (ДМЖП/ $A_0 < 0,5$) и/или удаленный от аорты ДМЖП; наличие на поверхности инфундибулярной перегородки хордально-папиллярного аппарата АВ клапанов; наличие умеренной гипоплазии правого желудочка при условии отсутствия аномалий коронарных артерий, в частности единственной коронарной артерии, тип I), может быть выполнена операция Вех-Nikaidoh либо унивентрикулярная коррекция в зависимости от опыта клиники (**уровень доказательности С**).

7. Пациентам с обструкцией, имеющим клапан легочной артерии, способный выполнять свою нативную функцию, но не годный в качестве аортального клапана, при условии отсутствия таких аномалий коронарных артерий, как отхождение правой коронарной артерии от 2-го синуса, отхождение левой передней нисходящей артерии от 1-го синуса,

можно выполнить операцию трункального переключения. В случае наличия аномалий коронарных артерий следует отдать предпочтение операции REV с транслокацией корня легочной артерии (**уровень доказательности C**).

Класс III

1. Сохранение инфундибулярной перегородки при выполнении операции Rastelli не рекомендуется, так как она является субстратом обструкции выводного тракта левого желудочка после операции (**уровень доказательности C**).

2. Перевязка легочного ствола при операции Rastelli - ненадежный способ устранения естественного сообщения между левым желудочком и легочными артериями и не может быть рекомендован. Разъединять левый желудочек и легочные артерии следует путем пересечения и ушивания легочного ствола, так как эта методика позволяет полностью исключить его реканализацию в послеоперационном периоде (**уровень доказательности C**).

3. Выполнение операции предсердного переключения сопровождается высоким риском (**уровень доказательности C**).

3.3 Иное лечение

Нет.

4. Реабилитация

1. Пациенты после анатомической коррекции должны находиться под диспансерным наблюдением с обследованием в специализированном стационаре не реже 1 раза в год.

2. При проведении эхокардиографического обследования пациентов после анатомической коррекции необходимо обращать внимание на функцию атриовентрикулярных клапанов, морфофункциональные параметры желудочков, наличие сброса на межжелудочковой перегородке, обструкцию выхода из желудочков (**уровень доказательности C**).

3. Пациенты после гемодинамической коррекции должны находиться под диспансерным наблюдением с обследованием в специализированном стационаре не реже 1 раза в год (**уровень доказательности C**).

Класс IIa

Пациенты после гемодинамической коррекции и операции предсердного переключения нуждаются в постоянной антитромботической терапии антагонистами витамина К под мониторным контролем МНО (**уровень доказательности C**).

Рекомендации по выполнению повторных операций

Класс I

Повторная операция при наличии резидуального сброса на межжелудочковой перегородке показана при Qr:QS более 2:1 и отсутствии высокой легочной гипертензии.

Принимая во внимание, что нередко резидуальный сброс после анатомической коррекции ТМА вызван обструкцией левожелудочково-аортального тоннеля, применение эндоваскулярных процедур для его устранения нецелесообразно, а объем реоперации требует выполнения расширенной септопластики (**уровень доказательности C**).

Класс IIa

1. Повторная операция при наличии обструкции выхода из левого желудочка показана при градиенте давления между левым желудочком и аортой более 30 мм рт. ст. Коррекция состоит в расширенной септопластике, предполагающей продольное рассечение тоннеля с повторной его пластикой заплатой поперек оси тоннеля (**уровень доказательности C**).

2. Повторная операция при наличии проксимальной обструкции выхода из правого желудочка показана при градиенте давления между ПЖ и аортой более 55 мм рт. ст. (**уровень доказательности C**).

3. Повторная операция показана при недостаточности клапана легочной артерии более II степени, сочетающейся с трехстворчатой недостаточностью более II степени или дилатацией правого желудочка более 60 мл/м² или продолжительностью комплекса QRS более 150 мс (**уровень доказательности C**).

4. Наличие резидуальных стенозов легочной артерии является показанием к транслюминальной баллонной ангиопластике и стентированию легочных артерий (**уровень доказательности C**).

Рекомендации по физической активности

Класс I

Оптимальный режим реабилитации и физической активности целесообразно устанавливать на основании объективной оценки физической работоспособности при помощи нагрузочных проб (**уровень доказательности B**).

Прогноз хирургического лечения

Выживаемость в раннем послеоперационном периоде после артериального переключения - более 90%. Отдаленная 25-летняя выживаемость и свобода от аритмии составляют 97%. У большинства пациентов нормальные систолическая функция желудочков и переносимость физической нагрузки. Основные причины летальных исходов - внезапная смерть, инфаркт миокарда [120]. Наиболее частое осложнение в отдаленном периоде - недостаточность клапана неоаорты, связанная с дилатацией ее

корня [43], развивается у 7% пациентов через 10 лет после операции артериального переключения и у 35% пациентов через 5 лет после артериального переключения с устранением обструкции выводного тракта левого желудочка [116, 181]. Госпитальная летальность после предсердного переключения варьирует от 0 до 6%, отдаленный послеоперационный период характеризуется тяжелыми осложнениями в виде дисфункции правого желудочка, недостаточностью трехстворчатого клапана и наджелудочковыми аритмиями. Выживаемость через 10 и 25 лет 90 и 74% соответственно [103]. Непосредственные результаты операции Rastelli характеризуются низким уровнем госпитальной летальности (от 0 до 7%). Отдаленная выживаемость ниже, чем после операции Mustard и гемодинамической коррекции порока [52, 103] и через 10 и 20 лет составляет 93 и 57% соответственно. Основная причина летальных исходов сердечная недостаточность, аритмии. Свобода от обструкции выводного тракта правого желудочка через 20 лет составляет 32%. Получены обнадеживающие промежуточные результаты операций REV, Vex-Nikaidoh, трункального переключения. Требуется дальнейшее накопление опыта [48, 55, 129].

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	IIa	C

	лечение		
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. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Теремок; 2005.
2. Anderson R.H., Becker A.E., Arnold R., Wilkinson J.L. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation*. 1974; 50: 911–23.
3. 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
4. Nakajima Y. Second lineage of heart forming region provides new understanding of conotruncal heart defects. *Congenit Anom (Kyoto)*. 2010;50:8-14.
5. 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.
6. Anderson RH, McCarthy K, Cook AC. Continuing medical education. Double outlet right ventricle. *Cardiol Young*. 2001;11:329-344

7. Gasul B.M., Arcilla R.A., Lev M. Heart disease of children. J.B. Lippincott Co., Philadelphia, 1966.
8. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов: Пер. с англ. – М., Медицина, 1980
9. 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.
10. Hoffman J.I.E. The natural and unnatural history of congenital heart disease Chichester: Wiley-Blackwell; 2009.
11. 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.
12. 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.
13. 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.
14. 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.
15. 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.
16. 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.
17. 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.
18. 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.
19. 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.

20. 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.
21. 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.
22. 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.
23. 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.
24. 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.
25. 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.
26. 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.
27. 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.
28. 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.
29. 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.
30. 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.

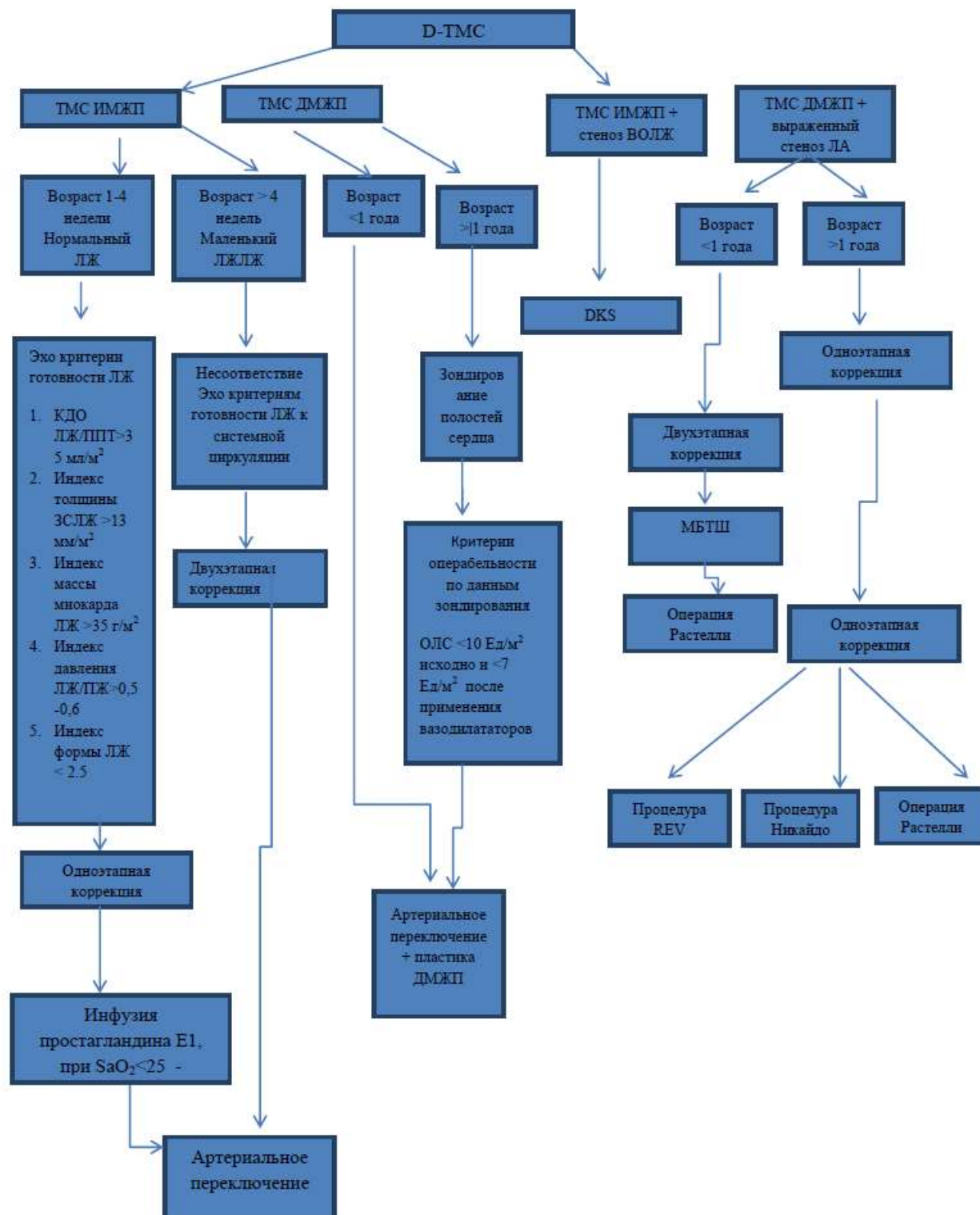
Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

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 ТМА в целом



Приложение В. Информация для пациента

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

ТМА 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 ТМА, при этом первым этапом выполняется подготовительная операция. Радикальная коррекция ТМА выполняется в условиях искусственного кровообращения. Она предполагает перемещение аорты в левый желудочек, а лёгочной артерии в правый. 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.

