



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

# Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП)

МКБ 10: Q 22.0

Возрастная категория: Дети

Год утверждения (частота пересмотра): 2021 (пересмотр каждые 3 года)

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Ассоциация детских кардиологов России
- Российское кардиологическое общество
- Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению
- Национальная курортная ассоциация

## Утверждены

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Ассоциация детских кардиологов России
- Российское кардиологическое общество
- Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению

## Согласованы

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации  
\_\_\_\_\_ 202\_ г.

## Оглавление

Список сокращений.....	3
Термины и определения .....	4
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	5
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	5
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	5
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	6
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	7
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики .....	8
2.1 Жалобы и анамнез.....	8
2.2 Физикальное обследование .....	8
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	8
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	9
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	12
3.1 Консервативное лечение.....	12
3.2 Хирургическое лечение .....	14
3.3 Иное лечение .....	19
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	22
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики .....	23
6. Организация медицинской помощи .....	28
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	28
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	29
Список литературы .....	30
Приложение А1. Состав рабочей группы .....	32
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	33

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	37
Приложение Б Алгоритмы действий врача по ведению пациентов .....	38
Приложение В. Информация для пациента.....	40
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	41

### **Список сокращений**

АВ – артерио-венозный
АКГ – ангиокардиография
АЛА – атрезия легочной артерии
БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные сосуды
ВА – вено-артериальный сброс
ВПС – врожденный порок сердца
ДЛА – давление в легочной артерии
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
КТ – компьютерная томография
ЛА – легочная артерия
ЛГ – легочная гипертензия
МРТ – магнитно-резонансная томография
ОАП – открытый артериальный проток
ОЛС – общелегочное сопротивление
ОПС – общепериферическое сопротивление
ПП – правое предсердие
ПЖ – правый желудочек
СИБКК – сердечный индекс большого круга кровообращения
ТФ – тетрада Фалло

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ - эхокардиография

Sat O<sub>2</sub> – насыщение крови кислородом

СИММК – сердечный индекс малого круга кровообращения

ИЭЛК- индекс эффективного легочного кровотока

QRS – желудочковый комплекс электрокардиограммы

РК- радикальная коррекция

## Термины и определения

**Атрезия легочной артерии** – отсутствие сообщения между правым желудочком и системой легочной артерии в зависимости от типа порока.

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

Тетрада Фалло – сложный врожденный порок сердца, характеризующийся наличием выраженного стеноза легочной артерии, большого дефекта межжелудочковой перегородки, смещением аорты к правому желудочку, гипертрофией стенки правого желудочка.

Коллатеральные сосуды – аномальные сосуды, отходящие от аорты или ее ветвей и осуществляющие дополнительный кровоток в легких.

Дефект межжелудочковой перегородки – анатомическое сообщение между правым и левым желудочками сердца.

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

Эхокардиография — метод ультразвукового исследования, направленный на исследование морфологических и функциональных изменений сердца и его клапанного аппарата.

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

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

**Атрезия легочной артерии (АЛА)** представляет собой врожденное отсутствие прямого сообщения между правым желудочком (ПЖ) и системой легочной артерии (ЛА). Это довольно редкий ВПС, который отмечается в 2–3% случаев от всех ВПС. Порок встречается как в виде сочетания с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), так и с различными сложными ВПС, такими как транспозиция магистральных сосудов, атрезия правого атриовентрикулярного отверстия, единственный желудочек сердца и др..

Анатомические критерии порока следующие: 1) отсутствие ЛА на различных уровнях; 2) большой ДМЖП; 3) наличие дополнительных источников коллатерального кровотока легких; 4) гипертрофия ПЖ; 5) декстропозиция корня аорты; 6) нормальное взаимоотношение аорты и ствола ЛА [1, 2].

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

АЛА с ДМЖП является врожденным пороком сердца, при этом состояние ребенка, в основном, зависит от величины открытого артериального протока (ОАП), наличия больших аорто-легочных коллатеральных артерий. Нарушения гемодинамики при данном пороке определяются главным образом отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, при этом прямое поступление венозной крови из ПЖ невозможно. Кровоток в легких осуществляется обходным путем из ПЖ через ДМЖП в левый желудочек (ЛЖ), далее смешанная артериализированная кровь поступает в аорту и лишь затем через ОАП или по коллатеральным сосудам в легкие. При этом насыщение крови кислородом в аорте, коллатеральных артериях и легочной артерии идентично [1, 2].

Сопутствующие аномалии могут включать ДМПП, атриовентрикулярную коммуникацию (чаще у пациентов с синдромом Дауна), право расположенную дугу аорты. Возможны аномалии развития коронарных артерий, часто это конусные ветви от правой коронарной артерии, пересекающие выводной тракт ПЖ [1, 2].

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

Заболеваемость составляет 3-5% от всех ВПС.

Смертность. Прогноз жизни пациента зависит от характера легочного кровотока. Смертность детей с дуктус-зависимой гемодинамикой до 12 месяцев составляет 90%. У

пациентов, имеющих несколько источников легочного кровотока и умеренно выраженный цианоз, к 3-5 летнему возрасту смертность составляет 50%. При усиленном легочном кровотоке и наличии больших аорто-легочных коллатеральных артерий пациенты умирают по мере развития легочной гипертензии преимущественно в третьем десятилетии жизни. В целом медиана выживаемости пациентов с АЛА и ДМЖП находится в пределах 6 мес. – 2 лет.

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

Q 22.0 Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

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

По классификации J. Somerville [3], выделяют четыре типа порока:

- I. Атрезия клапана ЛА. Ствол, правая и левая легочные артерии полностью сформированы и проходимы;
- II. Атрезия клапана и ствола ЛА. Обе легочные артерии сохранены и могут иметь общее или отдельное начало;
- III. Атрезия клапана, ствола и одной из легочных артерий. Другая легочная артерия сформирована и проходима;
- IV. Атрезия клапана, ствола, обеих легочных артерий. Кровоток в легких осуществляется за счет сети коллатеральных сосудов.

Существует более современная классификация порока, принятая на 3й Международной конференции по разработке номенклатуры для детской кардиохирургии в New Orleans в 1999 г.,

Классификация малого круга кровообращения:

- тип А – имеются истинные легочные артерии, коллатеральные артерии отсутствуют, легочный кровоток осуществляется через ОАП;
- тип Б – наличие истинных легочных и коллатеральных артерий;
- тип В – истинные легочные артерии отсутствуют, легочный кровоток осуществляется по коллатеральным артериям.

Классификация порока в зависимости от типа атриовентрикулярной и вентрикулоартериальной связи:

- конкордантная атрио-вентрикулярная и вентрикулоартериальная связь;
- конкордантная атриовентрикулярная и дискордантная вентрикулоартериальная связь;

- дискордантная атриовентрикулярная и конкордантная вентрикулоартериальная связь;
- дискордантная атриовентрикулярная и вентрикулоартериальная связь.

Типы коллатерального кровообращения легких при АЛА:

- большие аортолегочные коллатеральные артерии;
- ОАП;
- медиастинальные артерии;
- бронхиальные артерии;
- фистула между левой коронарной артерией и стволом ЛА;
- смешанные формы. Наиболее значительную роль в обеспечении кровотока в легких играют открытый артериальный проток, БАЛКА и бронхиальные артерии [4, 5].

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

В клинической картине преобладают признаки артериальной гипоксемии, однако, одышечно-цианотические приступы отсутствуют, что отличает этот порок от тетрады Фалло. Наряду с общим цианозом определяются симптомы «барабанных палочек» и «часовых стекол». Слева от грудины иногда отмечается деформация грудной клетки в виде сердечного горба. При бледных формах порока продолжительность жизни больше, чем при цианотической форме. Выраженный цианоз в большинстве случаев появляется, когда ребенок начинает ходить. Как правило, цианоз прогрессивно усиливается и достигает максимальной интенсивности в начале школьного возраста. К моменту полового созревания состояние пациентов несколько улучшается и длительное время может оставаться без ухудшения. Трудоспособность пациентов, достигших совершеннолетия, значительно снижена, к физическому труду они обычно мало пригодны. Течение основного заболевания может внезапно ухудшиться в результате различных осложнений, которые нередко становятся причинами гибели пациентов. Наиболее типичные осложнения, в частности, нарушение мозгового кровообращения в виде тромбоза или кровоизлияний, вызваны гипоксемией, эмболией, полицитемией и повышением вязкости крови.

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

### **2.1. Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) [5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется выявить у всех пациентов наличие одышки, синюшности губ и кончиков пальцев, рекомендуется обратить внимание на отставание пациентов в физическом развитии. у пациентов необходимо обращать внимание на степень утомляемости, одышку при физической нагрузке, иногда в покое, цианоза. При нарастании одышки и цианоза состояние пациентов ухудшается и они без остановки могут делать всего лишь несколько шагов.

### **2.2 Физикальное обследование**

- У всех пациентов с АЛА и ДМЖП **рекомендуется** проводить физикальный осмотр с определением формы грудной клетки и пальпацией области сердца [5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** пациенты с АЛА и ДМЖП, как правило, гипостеники. Грудная клетка у них обычно цилиндрической формы и не имеет сердечного горба. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные.

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнить аускультацию сердца [5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** Аускультативно по левому краю грудины во втором-третьем межреберье выслушивается грубый систолический шум, обусловленный током крови через стеноз. II тон на легочной артерии ослаблен, I тон усилен. Если у пациента выполнен системно-легочный анастомоз, то выслушивается систолодиастолический шум. После выполнения подключично-легочного анастомоза по Блелоку–Тауссиг плечевой и радиальный пульс отсутствует на стороне анастомоза [5-7].

### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

У пациентов с АЛА и ДМЖП не имеют специфичности.



- **Рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа крови у всех пациентов с АЛА и ДМЖП при первичном обследовании и динамическом наблюдении каждые 6–12 месяцев. **Рекомендуется** всем пациентам исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или с помощью пульс-оксиметра [5-7].

**ЕОК IC (УУР А, УДД 2).**

**Комментарий:** *Исследование проводится для оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и решения вопроса об экстренности проведения обследования и лечения.*

- **Рекомендуется** проведение биохимического анализа крови (креатинин, глюкоза, натрий, калий, АСТ, АЛТ, общий и прямой билирубин, железо, мочевая кислота) у всех пациентов при первичном обследовании и динамическом наблюдении каждые 6–12 месяцев [5-7].

**ЕОК IC (УУР А, УДД 2).**

- **Рекомендуется** выполнение коагулограммы (МНО, активированное частичное тромбопластиновое время, D-димер, фибриноген) для оценки состояния и эффективности функционирования различных звеньев таких систем крови, как свертывающая, противосвертывающая и фибринолитическая, особенно у пациентов с низким насыщением крови кислородом [5-7].

**ЕОК IC (УУР А, УДД 2).**

**Комментарий:** *Исследование проводится для оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и состояния свертывающей системы крови.*

**2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнение электрокардиографии (ЭКГ) для верификации диагноза, с целью диагностики нарушений проводимости миокарда, гипертрофии правого предсердия и правого желудочка, отклонения электрической оси сердца [5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарий:** *Для АЛА с ДМЖП характерно отклонение электрической оси сердца вправо (от +100 до +180°), гипертрофия миокарда ПЖ, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки перегрузки правого предсердия.*

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнение рентгенографии органов грудной

клетки всем пациентам для оценки состояния легких, размеров полостей сердца, определения анатомических особенностей данного ВПС [5-7].

#### **ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** Для АЛА с ДМЖП характерно повышенная прозрачность легочных полей за счет уменьшения кровотока в легких. При наличии достаточно больших ветвей ЛА выявляется усиление легочного рисунка, связанного с наличием атипичных теней коллатеральных сосудов. В некоторых случаях выявляют асимметрию легочного рисунка, когда он с одной стороны усилен, с другой – обеднен. Выявляют умеренно увеличенную в поперечнике тень сердца, западение дуги ЛА, приподнятую увеличенным ПЖ верхушку сердца, подчеркнутую талия сердца. В косых проекциях определяют увеличение правых отделов сердца и уменьшение размеров ЛЖ, расширенную тень восходящей аорты.

Всем пациентам **рекомендуется** выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования для детальной оценки внутрисердечной анатомии и гемодинамики [7,8].

#### **ЕОК IC (УУР А, УДД 2).**

**Комментарии:** Для АЛА с ДМЖП необходимо оценивать размеры правых и левых отделов сердца, расположение и размер ДМЖП, степень декстропозиции аорты, выраженность гипертрофии ПЖ. При I типе порока определяют ствол и ветви ЛА в зависимости от степени их гипоплазии. При II типе порока выявляют бифуркацию, место слияния и обе ветви ЛА. При III и IV типах порока определение состояния системы ЛА по данным ЭхоКГ не рекомендуется. Определяют размеры левых отделов сердца, признаки атрезированного проксимального отдела ЛА - уплотненная мембрана и слепо заканчивающийся выводной тракт ПЖ.

Всем пациентам **рекомендуется** выполнять катетеризацию сердца и ангиокардиографию для определения внутрисердечной анатомии, изменений ветвей легочной артерии и степени гемодинамических нарушений [7,8].

#### **ЕОК IC (УУР А, УДД 2).**

Всем пациентам **рекомендуется** катетеризация камер сердца и ангиокардиография для определения внутрисердечной анатомии, изменений ветвей легочной артерии и степени гемодинамических нарушений [1, 2].

#### **ЕОК IC (УУР А, УДД 2).**

**Комментарии:** Для АЛА с ДМЖП характерно выявление гемодинамических

*нарушений: Систолическое давление в обоих желудочках одинаковое, насыщение крови кислородом снижено. Провести катетер в ЛА можно лишь при наличии ОАП. При правой венгерулографии контрастируют окклюзированный выводной тракт ПЖ, через ДМЖП контрастное вещество поступает в восходящую аорту. Для изучения источников кровоснабжения легких рекомендуется аортография, что позволяет определить их наличие, размеры, уровень отхождения, ход и распределение в легких, установить их взаимосвязь с истинными легочными артериями. После паллиативных вмешательств с помощью АКГ рекомендуется проведение оценки степени подготовки пациентов к выполнению радикальной коррекции. Оценивают степень развития системы ЛА, возможную деформацию ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ.*

**Рекомендуется** выполнение компьютерной томографии с контрастированием всем пациентам для уточнения данных ЭхоКГ (если есть в этом необходимость, либо результаты ЭхоКГ неубедительны) при планировании хирургического лечения [5-7].

#### **ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5).**

**Комментарий:** *Исследование необходимо выполнять при невозможности получить соответствующее изображение при проведении ангиокардиографического исследования, с целью получения изображений ствола, ветвей и периферических ветвей ЛА, определения степени регургитации на ЛА и трехстворчатом клапане.*

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии сердца и магистральных сосудов взрослым пациентам с АЛА и ДМЖП для оценки их структурно-функциональных изменений [5-7].

#### **ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** *МРТ сердца улучшает возможности визуализации, особенно для оценки перегрузки желудочков сердца и количественного определения шунта. Метод позволяет получить трехмерные анатомические реконструкции с высоким пространственным и временным разрешением, проводить объемные измерения, оценку сосудов и фиброзных изменений миокарда. МРТ применяется у взрослых в следующих клинических ситуациях:*

*- как дополнительный метод, когда получены неоднозначные или пограничные данные ЭхоКГ, например, объемы и фракция выброса ЛЖ, что может иметь решающее значение в тактике лечения взрослых пациентов при оценке объема перегрузки и клапанных регургитаций;*

- МРТ более информативна в сравнении с ЭхоКГ при количественной оценке объемов и фракции выброса ПЖ, обструкции выносящего тракта ПЖ, легочной регургитации, оценке стенозов легочных артерий и аорты; коллатералей и артериовенозных мальформаций, при ишемической болезни сердца (ИБС), количественной оценке массы миокарда (ЛЖ и ПЖ), выявление и количественная оценка фиброза миокарда/рубца (при исследовании с гадолинием выявляется улучшение в отсроченную фазу); характеристика ткани (фиброз, жир и т.д.) [5-7].

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства рекомендуется выполнить электрокардиографию [5-7].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства рекомендуется выполнить эхокардиографию [5-7].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

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

#### **3.1. Консервативное лечение**

##### **Поддерживающая терапия**

*Консервативное лечение неоперированных пациентов является индивидуальным и проводится опытным кардиологом [5-7]. Тактика лечения определяется выраженностью гипоксемии. Для детей, поддающихся терапии, возможно отсрочить проведение оперативного вмешательства.*

- При отсутствии прогрессирования явлений НК, снижения насыщения крови кислородом и удовлетворительном наборе массы тела ребенком, хирургическое вмешательство **рекомендуется** проводить по достижению массы тела 3 кг [5-7].

ЕОК нет (УУР А, УДД 3).

- У детей первых недель жизни при признаках гиповолемии малого круга кровообращения и явлениях недостаточности кровообращения **рекомендуется** симптоматическая терапия [5-7].

#### **ЕОК нет (УУР А, УДД 3).**

- **Рекомендуется** проводить длительную оксигенотерапию пациентам при стойком снижении парциального давления кислорода в крови менее 7 кПа (менее 50 мм рт.ст.) или насыщении крови кислородом < 70% по данным пульсоксиметрии [5-7].

#### **ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 3).**

**Комментарии:** У большинства пациентов с АЛА с ДМЖП отмечается выраженная артериальная гипоксемия в покое вследствие шунтирования крови справа-налево. Применение оксигенотерапии может облегчить состояние больных, улучшить переносимость физических нагрузок и качество жизни, но не способно улучшить легочную гемодинамику и оказать влияние на клиническое течение порока [5-7]. Обычный режим оксигенотерапии составляет 2–4 л/мин., в ряде случаев требуется до 10 л/мин с помощью систем для домашнего применения.

- Петлевые диуретики **рекомендуются** пациентам с сердечной недостаточностью для купирования отечного синдрома [9-11].

#### **ЕОК нет (УУР А, УДД 2).**

**Комментарии:** Клинические данные демонстрируют отчетливое улучшение симптоматики при использовании петлевых диуретиков у пациентов с НК. При назначении диуретиков следует избегать форсированного диуреза и тщательно мониторировать системное АД, уровни электролитов, креатинина, мочевины крови и гематокрита, чтобы избежать гемоконцентрации в ответ на снижение внутрисосудистого объема крови, гипокалиемии, преренальной недостаточности. Целесообразно сочетание петлевых диуретиков (#фуросемид\*\* (твердая лекарственная форма off-label у детей до 3-х лет), #торасемид\*\* (твердая лекарственная форма off-label у детей до 18 лет)) с антагонистами минералокортикоидных рецепторов (#спиронолактон\*\* (off-label у детей до 3-х лет), #эплеренон\*\* (off-label у детей до 18 лет)), при необходимости – с ингибиторами карбоангидразы (ацетазоламид\*\*).

- **Рекомендуется** назначение #дигоксина\*\* (твердая лекарственная форма off-label у детей до 3-х лет) пациентам с ДМЖП для контроля частоты сердечных сокращений при фибрилляции предсердий [9-11].

**ЕОК IV (УУР А, УДД 2).**

**Комментарии:** #Дигоксин\*\* (твердая лекарственная форма off-label у детей до 3-х лет) позволяет контролировать частоту сердечных сокращений у больных с наджелудочковыми аритмиями, которые ассоциируются с дисфункцией желудочков. Препарат повышает сократительную функцию ЛЖ.

- **Рекомендуется** назначение инотропных препаратов у пациентов при декомпенсации НК для улучшения сократительной способности желудочков сердца и поддержания перфузионного давления [9-11].

**ЕОК нет (УУР А, УДД 2).**

**Комментарии:** Для повышения сердечного выброса применяются инотропные препараты (#добутамин\*\*, #допамин\*\*, #левосимендан\*\* (off-label у детей до 18 лет)) и, при необходимости, для поддержания артериального давления, норэпинефрин\*\*[9-11].

### **3.2. Хирургическое лечение**

**Радикальная коррекция**

- Рекомендуется радикальную коррекцию выполнять в качестве первичной операции при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни пациента или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния пациента указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [2,5, 12].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

- Радикальную коррекцию АЛА с ДМЖП **рекомендуется** выполнять пациентам при следующих условиях:
  - 1. Удовлетворительное клиничко-функциональное состояние пациентов:
  - А уровень гемоглобина менее 180–190 г/л (при показателях менее указанных значений можно выполнять радикальную коррекцию порока у детей)
  - Б насыщение крови кислородом в аорте более 70–75%
  - 2. Анатомические критерии операбельности порока:
    - А. Удовлетворительное развитие системы легочной артерии:  $(A1+B1)/nAo$  более

1,5, легочно-артериальный индекс более 250

- Б. Отсутствие гипоплазии ПЖ и ЛЖ (КДО ЛЖ более 40 мл/м<sup>2</sup>)
- В. Фракция выброса желудочков более 50%
- Г. Отсутствие множественных, крупных коллатеральных артерий
- Д. наличие истинных легочных артерий во всех бронхолегочных сегментах
- 3. Гемодинамические критерии:
  - А. отношение СИМКК/СИБКК более 0,65
  - Б. отношение ИЭЛК/СИМКК более 0,55

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 5).**

**Комментарии:** Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния пациента, изучения анатомии и гемодинамики. Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни пациента или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния пациентов указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [5].

- **Рекомендуется** при проведении радикальной коррекции порока устранять все выявленные дефекты врожденного порока сердца у пациента [1,2,5, 12].

#### **ЕОК нет (УУР C, УДД 5).**

- Паллиативные операции при АЛА с ДМЖП **рекомендуется** пациентам выполнять при:
  1. Насыщение артериальной крови кислородом менее 70%
  2. Уровень гемоглобина более 190 г/л
  3. Сопутствующая патология:
    - врожденные внесердечные аномалии (ЦНС, легкие, печень, почки);
    - инфекционные осложнения;
  1. острое нарушение мозгового кровообращения [10, 11].

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 5).**

**Комментарий:** Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, увеличивается объем ЛЖ (более 40 мл/м<sup>2</sup>), происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно

*выполнение радикальной коррекции порока.*

- Следующие типы паллиативных операций **рекомендуются** пациентам с АЛА и ДМЖП:
  - Создание системно-легочных анастомозов.
  - Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП.
  - Создание центрального анастомоза.
  - Стентирование ОАП, ветвей ЛА [5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарий:** *Выбор конкретного вида паллиативного лечения зависит от предпочтения хирурга, решения консилиума врачей, подготовленности бригады эндоваскулярных хирургов, клинического состояния пациента, возраста, наличия предшествующих паллиативных вмешательств, степени развитости системы легочной артерии. Наиболее часто выполняются различные виды системно-легочных анастомозов. Реконструкция путей оттока правого желудочка без пластики ДМЖП выполняется при гипоплазии системы легочной артерии и невозможности выполнения какого-либо системно-легочного анастомоза. Стентирование ОАП выполняется у новорожденных детей в критическом состоянии. Транслюминальная баллонная ангиопластика клапанного стеноза легочной артерии выполняется после малоэффективной реконструкции путей оттока правого желудочка, у тяжелых пациентов после нескольких малоэффективных системно-легочных анастомозов.*

#### **Многоэтапное хирургическое лечение АЛА с ДМЖП**

- **Рекомендуется** выполнять пациентам многоэтапное хирургическое лечение при следующих условиях [5-7, 13]:
  1. Насыщение артериальной крови кислородом менее 70%
  2. Уровень гемоглобина более 190 г/л
  3. Множественные БАЛКА
  4. Гипоплазия системы ЛА (индекс Наката менее 150–200, индекс McGoon менее 1,0)

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарий:** *Целью этапного хирургического лечения порока является пластика ДМЖП, создание адекватного сообщения между ПЖ и системой ЛА, ликвидация внесердечных источников кровотока в легких при помощи методов эмболизации либо прямой перевязки БАЛКА, восстановление истинного легочного кровотока по максимальному количеству*



*бронхолегочных сегментов с использованием методов унифокализации [5, 8, 13].*

*Первым этапом обычно выполняется операция реконструкции путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП. Дозированно иссекаются все компоненты многоуровневого стеноза, выполняется пластика выводного тракта ПЖ и ствола ЛА заплатой. При II типе порока имплантируется искусственный ствол ЛА. Наибольший рост легочных артерий происходит впервые 6 мес. после операции. Все последующие хирургические процедуры должны быть направлены на полное устранение многочисленных внесердечных источников кровотока в легких, восстановление наиболее полного истинного легочного кровотока по долям и сегментам легких, адекватное увеличение недостаточно развитых сегментов или восполнение недостающих сегментов центральных легочных артерий и создание единственного источника легочного кровотока из правого желудочка [12].*

#### **Хирургические вмешательства у пациентов с АЛА III типа и ДМЖП.**

- **Рекомендуется** проводить радикальную коррекцию порока при соответствии пациента критериям операбельности [2, 5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** *Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния пациентов, изучения анатомии и гемодинамики. Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни пациентов или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка. Показания к радикальной коррекции порока изложены в разделе «Хирургическое лечение».*

- **Рекомендуется** проводить паллиативное вмешательство (системно-легочный анастомоз или реконструкцию путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП) при несоответствии пациента анатомическим или гемодинамическим критериям операбельности порока [2, 5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** *Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, увеличивается объем ЛЖ (более 40 мл/м<sup>2</sup>), происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока. Показания к радикальной коррекции порока*

изложены в разделе «Паллиативные вмешательства».

- **Рекомендуется** выполнять пациентам унифокализацию легочного кровотока с последующей радикальной коррекцией при наличии крупных коллатеральных артерий [5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

- **Не рекомендуется** одномоментная радикальная коррекция у пациентов с БАЛКА и гипоплазией системы ЛА, т.к. операция сопровождается довольно высокой летальностью и поэтому менее предпочтительна [5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** При АЛА III типа анатомия порока характеризуется не только отсутствием сообщения между ПЖ и системой ЛА, но и отсутствием ствола ЛА и одной из ее ветвей. Ранее выполнялись исключительно различные виды системно-легочных анастомозов, в настоящее время проводится унифокализация легочного кровотока с последующей радикальной коррекцией. Данное вмешательство до сих пор сопровождается достаточно высокой летальностью, многочисленными послеоперационными осложнениями, необходимостью повторных операций [5, 13].

#### **Хирургические вмешательства у пациентов с АЛА IV типа и ДМЖП.**

- **Рекомендуется** выполнение пациентам с АЛА IV типа многоэтапной унифокализации легочного кровотока до проведения радикальной коррекции [5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** Эти паллиативные процедуры в основном выполняются с использованием лоскута синтетического протеза (Gore-Tex) или ксеноперикарда для создания центральных ветвей ЛА. При этом каждая процедура дополняется формированием системно-легочного анастомоза при помощи протеза Gore-Tex.

- **Рекомендуется** пациентам с АЛА IV типа при наличии локальных стенозов коллатеральных сосудов выполнять пластику места сужения заплатой из ксеноперикарда [5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

- **Рекомендуется** выполнение пациентам анастомоза между коллатеральной и подключичной артериями при помощи синтетического протеза [2,5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** У пациентов с многочисленными стенозированными коллатеральными артериями диаметром 2–3 мм невозможно создать центральные легочные артерии из-за

*малого диаметра сосудов, поэтому таким пациентам выполняются процедуры, направленные на устранение или «обход» стенозов. Обе эти процедуры направлены на улучшение соматического состояния пациентов, то есть на увеличение уровня легочного кровотока и, соответственно, насыщения крови кислородом.*

- **Рекомендуется** пациентам радикальная коррекция порока после завершения процедур унифокализации [5-7].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

- **Рекомендуется** пациентам ангиопластика и стентирование коллатеральных артерий [14-16].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

***Комментарии:** выполняются у некоторых пациентов в качестве паллиативной процедуры, при этом производится баллонная ангиопластика области стеноза БАЛКА или имплантация Palmaz-стента в коллатеральную артерию, кровоснабжающую большой участок левого легкого. После процедуры насыщение крови кислородом увеличивается.*

- **Рекомендуется** выполнять эндоваскулярные вмешательства у пациентов с АЛА IV типа с ДМЖП при следующих условиях [5-7, 14,16]:

1. Тяжелом состоянии пациентов, гипоксемии, уровне гемоглобина более 180 г/л.
2. Невозможности выполнения обычных хирургических процедур на коллатеральных артериях (сложные формы распределения сосудов в легких; предшествующие вмешательства в плевральных полостях; морфологические изменения в легких, соответствующие легочной гипертензии .
3. Отсутствии противопоказаний для антикоагулянтной терапии.
4. Коллатеральная артерия кровоснабжает более 3 сегментов легкого.
5. Среднее давление в коллатеральном сосуде дистальнее стеноза менее 15 мм рт. ст.
6. При постановке стента не должен быть закрыт кровоток в боковые ветви коллатеральной артерии.
7. Отсутствии выраженных периферических стенозов БАЛКА.
8. Взрослый возраст, когда проведение открытых хирургических процедур более опасно.

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

### **3.3 Иное лечение**

#### **Обезболивающая терапия у детей**

- **Рекомендуется пациентам** для премедикации, с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности перед транспортировкой в операционную, применять снотворные и седативные средства и/или анксиолитики в возрастных дозировках [9-11].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарии:** *Дети до 6 месяцев в премедикации не нуждаются. Дети до 3 лет: мидазолам\*\* или диазепам\*\* в/м, либо в/в в возрастных дозировках. Дети старше 3 лет: мидазолам\*\*, либо диазепам\*\* в/м, в/в в возрастных дозировках.*

**Рекомендуется пациентам** для индукции в наркоз и поддержания анестезии использовать: фентанил\*\*, пропофол\*\*, бензоадиазепины, натрия оксибутират\*\*, фторсодержащие газовые анестетики в возрастных дозировках. Предпочтительным является проведение комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [9-11].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарии:** *препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии у детей:*

*Индукция: Дети до 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\* и фентанил\*\* в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* – в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно проведение индукции севофлураном\*\* (как моноиндукции, так и в комбинации с в/в введением фентанила\*\*).*

*Поддержание анестезии: Дети до 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\* и фентанил\*\* в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно применение ингаляционных анестетиков в комбинации с фентанилом\*\*. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

- **Рекомендуется пациентам** для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиоидные анальгетики и нестероидные противовоспалительные препараты в возрастных дозировках [9-11].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарии:** препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримеперидин\*\* в/м каждые 6-8 часов, либо в/в инфузия морфина\*\* в возрастных дозировках, далее НПВП. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\* в возрастных дозировках по показаниям. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\* в возрастных дозировках по показаниям.*

### **Обезболивающая терапия у взрослых**

- **Рекомендуется** пациентам для премедикации с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности вечером накануне операции с целью уменьшения эмоционального стресса назначить анксиолитики и антипсихотические средства. Для премедикации перед подачей пациента в операционную с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности применяются опиоидные анальгетики и/или анксиолитики [9-11].

### **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарии:** *Вечером накануне операции: анксиолитики (бромдигидрохлорфенилбензодиазепин\*\*, лоразепам), антипсихотические средства (тиоридазин\*\*, сульпирид\*\*) в индивидуальных дозировках. Перед подачей в операционную в/м тримеперидин\*\* и/или диазепам\*\*/мидазолам\*\*.*

- **Рекомендуется** пациентам для индукции в наркоз использовать: фентанил\*\*, пропофол\*\*, анксиолитики; для поддержания анестезии - фентанил\*\*, пропофол\*\*, анксиолитики, ингаляционные анестетики. Предпочтение необходимо отдавать проведению комбинированной анестезии с применением ингаляционных анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [9-11].

### **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарии:** препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии:

*Индукция: мидазолам\*\*/диазепам\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* в/в в расчетных дозировках.*

*Поддержание анестезии: мидазолам\*\*/диазепам\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* – в/в в расчетных дозировках. Возможно применение ингаляционных анестетиков в комбинации с*

*фентанилом\*\*.* При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.

- **Рекомендуется** пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиоидные анальгетики и НПВП в возрастных дозировках [9-11].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарии:** препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримеперидин\*\*, либо морфин\*\* в/м каждые 6-8 часов, далее НПВП. При наличии специальных дозаторов эффективно применение пациент-контролируемой анальгезии фентанилом\*\*. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\*/фентанил\*\* по показаниям [9-11].*

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

- В течение 6 месяцев после выполнения хирургической коррекции АЛА с ДМЖП в условиях искусственного кровообращения пациенту с осложнённым течением послеоперационного периода (резидуальные ДМЖП, стенозы легочных артерий, НК, инфекционные осложнения, повторные хирургические вмешательства в течение одной госпитализации) **рекомендуется** пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [2,5].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** После коррекции порока могут встречаться следующие состояния:

- *Остаточный сброс или реканализация ДМЖП могут встречаться в 10% случаев после коррекции порока. В подобных случаях реоперация показана при гемодинамически значимом сбросе [2,5,16].*
- *Остаточный стеноз легочной артерии может встречаться в 15% случаев после коррекции порока. В подобных случаях реоперация показана при гемодинамически значимом стенозе [2,5,16].*

- Недостаточность трикуспидального клапана может встречаться в 18% случаев после коррекции порока. В подобных случаях реоперация показана при гемодинамически значимой недостаточности [2,5,16].
- Аортальная регургитация. Может явиться следствием исходной анатомии дефекта (пролапс створки при подартериальном или перимембранозном ДМЖП), либо вовлечением в шов створки аортального клапана. Её частота достигает 5-20% [2,5,16]. Аортальная регургитация может прогрессировать и её встречаемость увеличивается с возрастом. Прогрессирует обычно медленно и этот процесс весьма индивидуален. Наблюдение и (при необходимости) хирургическое лечение осуществляются в соответствии с принятыми рекомендациями [2,5,16].
- Нарушения ритма и проводимости (желудочковые, наджелудочковые аритмии, блокада ножек пучка Гиса, атриовентрикулярные блокады и внезапная сердечная смерть) могут возникать как непосредственно после хирургической коррекции, так и в более отдаленные сроки [2,5,16].
- **Рекомендуется** ограничить физическую нагрузку в течение трех месяцев с момента выписки из стационара [2,5].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** Через 1 год после радикальной коррекции пациенты могут быть допущены к занятиям всеми соревновательными видами спорта при отсутствии: 1) Признаков реканализации ДМЖП, 2) Выраженной недостаточности трикуспидального клапана, 3) Выраженной недостаточности клапана легочной артерии. 4) Стенозе легочной артерии, 5) Симптомных тахиаритмий или АВ блокады II или III степени; 6) признаков дисфункции миокарда; 7) желудочковой или предсердной тахикардии.

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

### **профилактики**

*Прогноз после хирургической коррекции АЛА с ДМЖП благоприятный при условии своевременной коррекции ВПС. Продолжительность жизни и физическая*

работоспособность могут быть ограничены при наличии ятрогенных остаточных осложнений [2,5,16].

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение за пациентами после хирургического вмешательства [1,4].

### **ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 3).**

**Комментарии:** Частота диспансерного наблюдения у детского кардиолога/кардиолога - через месяц, 3, 6 и 12 месяцев после операции. В комплекс диспансерного наблюдения включаются ЭКГ и ЭхоКГ, а также при необходимости, пульсоксиметрия. Дальнейшее наблюдение пациентов осуществляется с интервалом 3-36 месяцев [1,4, 7].

После выполнения операции рекомендуется находиться на диспансерном учёте в течение года, далее по показаниям. Пациенты с дисфункцией ПЖ, остаточным шунтом, обструкцией выводного отдела ПЖ, аортальной регургитацией, должны наблюдаться ежегодно в специализированных центрах.

При определении кратности наблюдения следует руководствоваться состоянием гемодинамики, наличием ятрогенных остаточных осложнений, симптомов сердечной недостаточности, наличием нарушений ритма сердца, гипоксемии и др. В зависимости от этих факторов всех пациентов с ВПС можно разделить на четыре группы (А,В,С,Д):

#### *Группа А*

- сердечная недостаточность ФК I;
- отсутствие анатомических гемодинамических нарушений;
- отсутствие нарушений ритма сердца;
- нормальная функция печени, почек и лёгких.

#### *Группа В*

- сердечная недостаточность ФК II;
- минимальный стеноз и/или недостаточность клапанов (I степени),
- незначительная дилатация аорты или желудочка (-ов);
- ФВ ЛЖ не менее 50 %, ФВ правого желудочка не менее 40%;
- гемодинамически не значимые внутрисердечные шунты ( $Q_p/Q_s < 1,5$ );
- отсутствие гипоксемии;
- нарушения ритма сердца, не требующие лечения;
- отсутствие признаков ЛГ;



- нормальная функция почек и печени.

#### Группа С

- сердечная недостаточность ФК III;
- умеренный или значительный стеноз и/или недостаточность клапанов (II-III степени), стенозы артерий или вен, умеренная дилатация аорты или желудочка (-ов);
- ФВ ЛЖ 40-49 %, ФВ ПЖ 35-39%;
- гемодинамически значимые внутрисердечные шунты ( $Q_p/Q_s \geq 1,5$ );
- умеренно выраженная гипоксемия ( $SatpO_2 \geq 85\%$ );
- нарушения ритма сердца, контролируемые терапией;
- лёгочная гипертензия (ФК лёгочной гипертензии I-II);
- нарушения функций внутренних органов, контролируемые терапией.

#### Группа D

- сердечная недостаточность ФК IV;
- значительная дилатация аорты;
- выраженная гипоксемия ( $SatpO_2 < 85\%$ );
- нарушения ритма сердца, рефрактерные к терапии;
- лёгочная гипертензия (ФК лёгочной гипертензии III-IV);
- нарушения функций внутренних органов рефрактерные к проводимой терапии.

В зависимости от принадлежности пациента с корригированным или некорригированным ДМЖП к той или иной группе, рекомендуется различная кратность наблюдения и объём необходимых при этом исследований:

Кратность наблюдения (мес.) /методы исследования	Группа А	Группа В	Группа С	Группа D
Осмотр детского кардиолога/кардиолога	36	12	6	3
Электрокардиография	36	12	6-12	3-6
Эхокардиография	36	12	6-12	3-6
Пульсоксиметрия	при необходимости	при необходимости	6	3
Тест с физической	36	24	12-24	6-12

нагрузкой (ТШХ, при необходимости кардиопульмональный нагрузочный тест)				
---	--	--	--	--

- **Рекомендуется** проводить пульсоксиметрию всем пациентам на визитах наблюдения [2,5].

### **ЕОК ПьВ (УУР В, УДД 3).**

- **Рекомендуется** выполнение ЭКГ всем пациентам 1 раз в год [2,5].

### **ЕОК IV (УУР А, УДД 2).**

**Комментарии:** ЭКГ должна выполняться с целью оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. У пациентов, перенесших радикальную коррекцию чрезжелудочковым доступом, почти всегда имеется блокада правой ножки пучка Гиса, а продолжительность комплекса QRS отражает степень расширения ПЖ. Продолжительность комплекса QRS 180 мс или более является фактором риска внезапной сердечной смерти. Выявление трепетания или фибрилляции предсердий, приступов желудочковой тахикардии косвенно свидетельствует о выраженных нарушениях гемодинамики. При анализе ЭКГ в 92% случаев выявляется синусовый ритм, в 8% – ритм коронарного синуса. Отмечается уменьшение степени отклонения электрической оси сердца вправо, уменьшается выраженность признаков гипертрофии ПЖ, правого предсердия, блокады правой ножки пучка Гиса выявляется.

**Рекомендуется** проведение ЭхоКГ всем пациентам на 1 раз в год [6,7].

### **ЕОК IV (УУР А, УДД 2).**

**Комментарии:** Эхо-КГ необходима для оценки состояния пациента после операции. Определяются наличие и выраженность остаточного стеноза выводного тракта ПЖ, ЛА, значимость легочной регургитации, наличие и выраженность недостаточности трикуспидального клапана. Оценивают герметичность закрытия ДМПП, ДМЖП, размер правого предсердия, степень расширения корня аорты. Измерение миокардиального индекса работы ПЖ может быть полезным дополнением к оценке систолической функции ПЖ.

- **Не рекомендуется** катетеризация сердца и ангиокардиография у пациентов, которым выполнена радикальная операция, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении [2,5, 16].

## **ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

- **Рекомендуется** всем пациентам с целью оценки состояния внутрисердечной гемодинамики и выявления остаточных осложнений после коррекции АЛА с ДМЖП выполнять МРТ грудной клетки 1 раз в 2–3 года [6,7].

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарий:** *Исследование может быть полезным для оценки объема ПЖ, его систолической функции и в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты.*

- **Рекомендуется** исследование толерантности к физической нагрузке (велоэргометрическая проба, тредмил-тест) у пациентов с остаточными осложнениями после радикальной коррекции [2,5].

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарий:** *Исследование необходимо для объективной оценки функциональной способности сердца и наличия потенциальных аритмий. Исследование проводится с использованием велоэргометрической пробы, тредмил-теста.*

- При наблюдении пациентов после хирургического лечения **рекомендуется** профилактика инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев [2,5].

## **ЕОК IV (УУР А, УДД 2).**

**Комментарий:** *При любом типе врождённого порока сердца при коррекции которого использовались синтетические материалы/протезы\*\*\*, при наличии показаний осуществляется профилактика бактериального эндокардита в течение 6 месяцев после операции или пожизненно, если сохраняются резидуальные шунты или регургитация на клапанах. Профилактика эндокардита проводится при выполнении стоматологических вмешательств, сопровождающихся повреждением слизистой оболочки ротовой полости (экстракция зуба, манипуляции в периапикальной зоне зуба и т.д.). Профилактика инфекционного эндокардита заключается в приёме внутрь или внутривенном введении за 30-60 минут до процедуры амоксициллина\*\* в дозе 50 мг/кг, но не более 2 гр. (при аллергии на бензилпенициллин прокаин\*\* или ампициллин\*\* используется #клиндамицин\*\* (off-label у детей 8-ми лет) в дозе 20 мг/кг, но не более 600 мг) [2,5].*

- Детям, перенесшим операцию по коррекции ДМЖП, **рекомендуется** выполнять вакцинацию не ранее, чем через три месяца [2,5].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

## **6. Организация медицинской помощи**

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

1. Наличие цианоза, одышки (наличие цианоза и одышки, особенно их усиление, является показанием для плановой госпитализации с целью решения вопроса об оперативном лечении пациента);
2. Диагностика формы порока (наличие порока является показанием для госпитализации с целью диагностики и выбора метода лечения ВПС)

Показания для экстренной госпитализации:

1. Резкое усиление цианоза, одышки;
2. Появление признаков выраженной сердечной недостаточности

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- 1) Устранение всех дефектов,
- 2) Послеоперационный период без осложнений;
- 3). Отсутствие сердечной недостаточности;
- 4). Синусовый ритм сердца.

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

- Пациентам с АЛА с ДМЖП **рекомендуется** избегать избыточной физической активности, которая провоцирует возникновение таких потенциально опасных симптомов, как выраженная одышка и слабость, головокружение, синкопе, боли в груди [2,5, 7].

**ЕОК IV (УУР А, УДД 2).**

- **Рекомендуется** иммунизация против вируса гриппа и пневмококковой инфекции для предупреждения прогрессирования заболевания на фоне интеркуррентной инфекции [2,5, 7].

### **ЕОК нет (УУР В, УДД 2).**

- У пациентов с инфекционным эндокардитом в анамнезе, а также с некорригированным пороком или резидуальным шунтом, **рекомендуется** профилактика инфекционного эндокардита [2,5, 7].

### **ЕОК IA (УУР А, УДД 1).**

#### **Беременность и роды**

Беременность и роды обычно хорошо переносятся [2,5, 7]:

- на фоне корригированного порока;
- у пациентов с сохраненной функцией ПЖ;
- при I-II функциональных классах NYHA;
- при отсутствии значимой реканализации ДМЖП, значимой обструкции выводного отдела правого желудочка, выраженной недостаточности трикуспидального клапана;
- **Не рекомендуется** беременность пациенткам при наличии цианоза при некоррегированном пороке и остаточных осложнениях после радикальной коррекции [2,5].

### **ЕОК ШВ (УУР А, УДД 2).**

**Комментарии:** *Беременность абсолютно противопоказана при некоррегированном пороке в связи с высокой материнской и младенческой смертностью [2,5]. Беременность у пациенток с цианозом, при отсутствии ЛГ сопряжена со значительным риском для матери и плода.*

- При наступлении беременности пациенткам при наличии цианоза и выраженных остаточных осложнениях радикальной коррекции **рекомендуется** искусственное прерывание [2,5].

### **ЕОК IC (УУР А, УДД 2).**

## **Критерии оценки качества медицинской помощи**

№	Критерии качества	ЕОК	УУР	УДД
<b>Этап постановки диагноза</b>				
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента	нет	С	5
2	Выполнена аускультация сердца	нет	С	5

3	Выполнена электрокардиография	нет	С	5
4	Выполнена рентгенография органов грудной клетки	нет	С	5
5	Выполнена эхокардиография с применением режима цветного доплеровского картирования	IC	А	2
6	Выполнено зондирование камер сердца при наличии показаний	IC	А	2
<b>Этап консервативного и хирургического лечения</b>				
1	Назначены диуретики при наличии симптомов сердечной недостаточности	нет	А	2
3	Назначена антиаритмическая терапия при наличии показаний	IIaB	А	3
4	Выполнено хирургическое лечение по радикальной коррекции порока	IC	А	2
<b>Этап послеоперационного контроля</b>				
1	Выполнена электрокардиография перед выпиской из стационара	нет	С	5
2	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара	нет	С	5

### Список литературы

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996
2. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия // М., 2016.
3. Somerville J. Management of pulmonary atresia. Brit. Heart J. 1970; 32: 641–51.
4. Kirklin J.W., Bargeron L.M.J., Pacifico A.D. et al. Management of the tetralogy of Fallot with large aorto-pulmonary collateral arteries. In: Godman M.J. (ed.). Pediatric cardiology. Edinburg: Churchill Livingstone. 1981; 4: 483–91.
5. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2003.

6. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Cardiac Surgery. N.Y.: Churchill Livingstone; 2013.
7. Mavroudis C. Pediatric cardiac surgery. Mosby; 2012.
8. Macartney F.J., Scott O., Deveral P.B. Hemodynamic and anatomical characteristics of pulmonary atresia with ventricular septal defect — including a case of persistent fifth aortic arch. Br. Heart J. 1974; 36: 1049.
9. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Лобачева Г.В., Ведерникова Л.В. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2014.
10. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2015.
11. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Никулкина Е.С. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2018.
12. Puga F.J., Leoni F.E., Julsrud P.R. et al. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1989; 98: 1018–29.
13. Barbero-Marcial M., Atik A., Baucia J. et al. Reconstruction of stenotic or nonconfluent pulmonary arteries simultaneously with a Blalock–Taussig shunt. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1988; 95: 82–9.
14. Zahn E.M., Lima V.C., Benson L.N., Freedom R.M. Use of endovascular stents to increase pulmonary blood flow in pulmonary atresia with ventricular septal defect. Am. J. Cardiol. 1992; 70 (1): 411–2.
15. Van Straten A., Vliegen H.W., Hazekamp M.G., de Roos A. Right ventricular function late after total repair of tetralogy of Fallot. Eur. Radiol. 2005; 15: 702–7.

16. Подзолков В.П., Алекян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.

### **Приложение А1. Состав рабочей группы**

1. Арнаутова И.В., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",  
(Москва)
2. Белов В.Н., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",  
(Калининград)
3. Бокерия Л.А., академик РАН "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",  
(Москва)
4. Борисков М.В., д.м.н. (Краснодар)
5. Волков С.С., к.м.н. (Москва)
6. Горбатиков К.В., д.м.н. (Тюмень)
7. Горбатов Ю.Н., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",  
(Новосибирск)
8. Горбачевский С.В., проф "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",  
(Москва)
9. Гуцин Д.К. к.м.н. (Москва)
10. Ермоленко М.Л., д.м.н. "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
11. Зеленикин М.А., проф. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",  
(Москва)
12. Зеленикин М.М., проф. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",  
(Москва)
13. Ким А.И., проф. (Москва) "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",
14. Кокшенев И.В., проф. (Москва) "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов  
России",
15. Кривошеков Е.В., д.м.н. (Томск)
16. Крупянко С.М., д.м.н. "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
17. Купряшов А.А. д.м.н "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",  
(Москва)



18. Метлин С.Н., к.м.н. (Москва)
19. Мовсесян Р.Р., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (С-Петербург)
20. Никифоров А.Б., м.н.с. (Москва)
21. Петрушенко А.В., к.м.н. (Казань)
22. Плотников М.В., к.м.н. (Астрахань)
23. Подзолков В.П. академик РАН "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
24. Пурсанов М.Г., д.м.н., "Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению", (Москва)
25. Сабиров Б.Н., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
26. Свободов А.А., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
27. Синельников Ю.А., д.м.н. (Пермь)
28. Трунина И. И., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
29. Туманян М.Р., проф. "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
30. Черногризов А.Е., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Пенза)
31. Шаталов К.В., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
32. Шмальц А.А., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)

Конфликт интересов отсутствует.

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта

интересов, о которых необходимо сообщить.

**Приложение А2. Методология разработки клинических  
рекомендаций  
Целевая аудитория разработанных клинических  
рекомендаций:**

1. Врач-детский кардиолог
2. Врач-кардиолог
3. Врач-сердечно-сосудистый хирург
4. Врач-хирург
5. Врач ультразвуковой диагностики
6. Врач-педиатр
7. Врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению

В ходе разработки КР использованы международные шкалы уровня убедительности рекомендаций и уровня достоверности доказательств (**Таблицы 1 и 2**), а также новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (**Таблицы 3, 4 и 5**), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава РФ. Формирование Национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, учитывающих доступность медицинской помощи. По этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций, одновременно использованы две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД. Добавлены классы рекомендаций ЕОК, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций.

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

<b>Класс рекомендаций ЕОК</b>	<b>Определение</b>	<b>Предлагаемая формулировка</b>
I	Доказано или общепризнано, что диагностическая процедура, вмешательство/ лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано

II	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения	Целесообразно применять
IIa	Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения	Можно применять
IIb	Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны/неэффективны, а в ряде случаев могут приносить вред.	Не рекомендуется применять

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

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

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств).

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом, или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования

4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 4.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 5.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

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

### Порядок обновления клинических рекомендаций

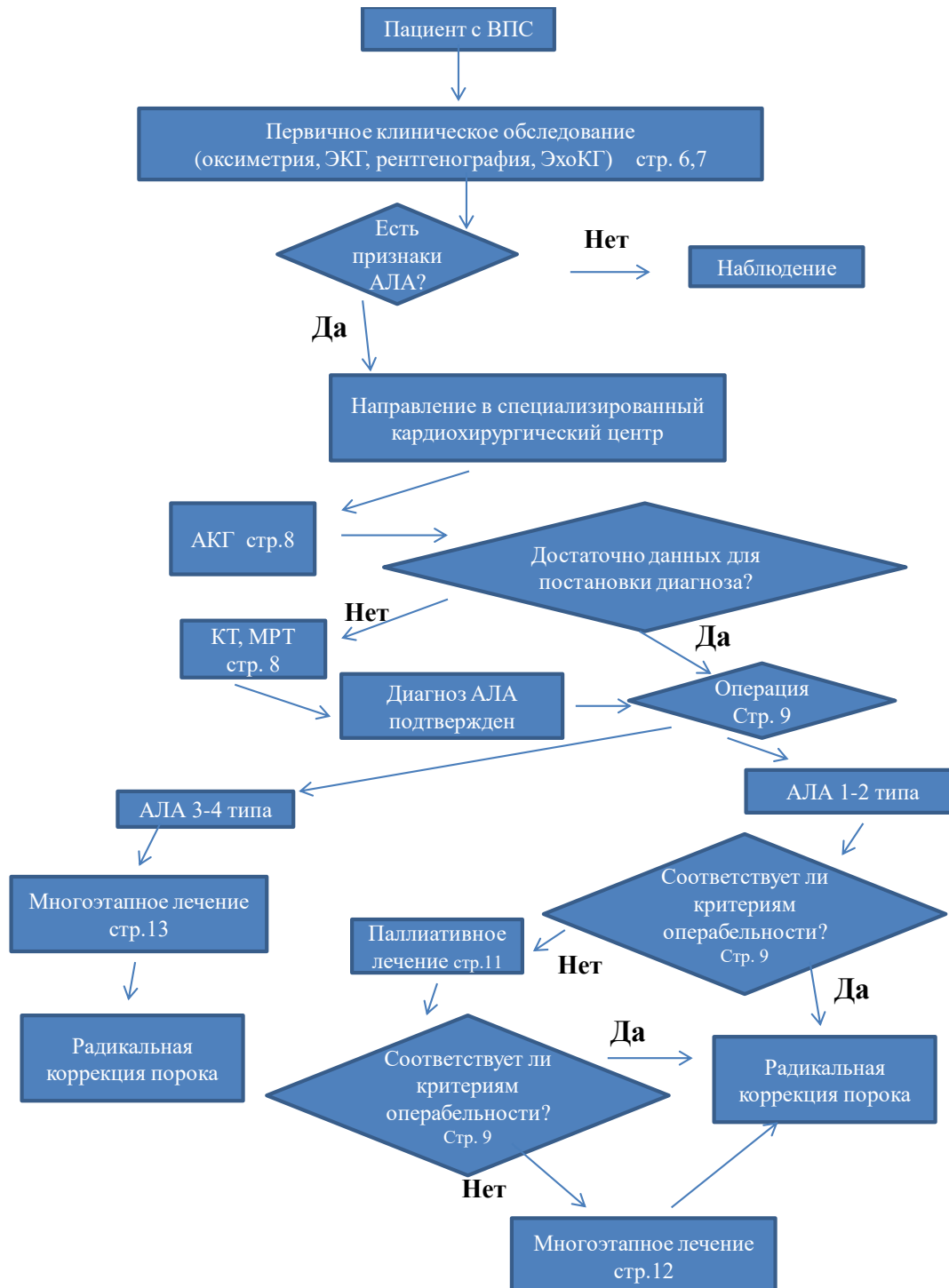
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных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

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

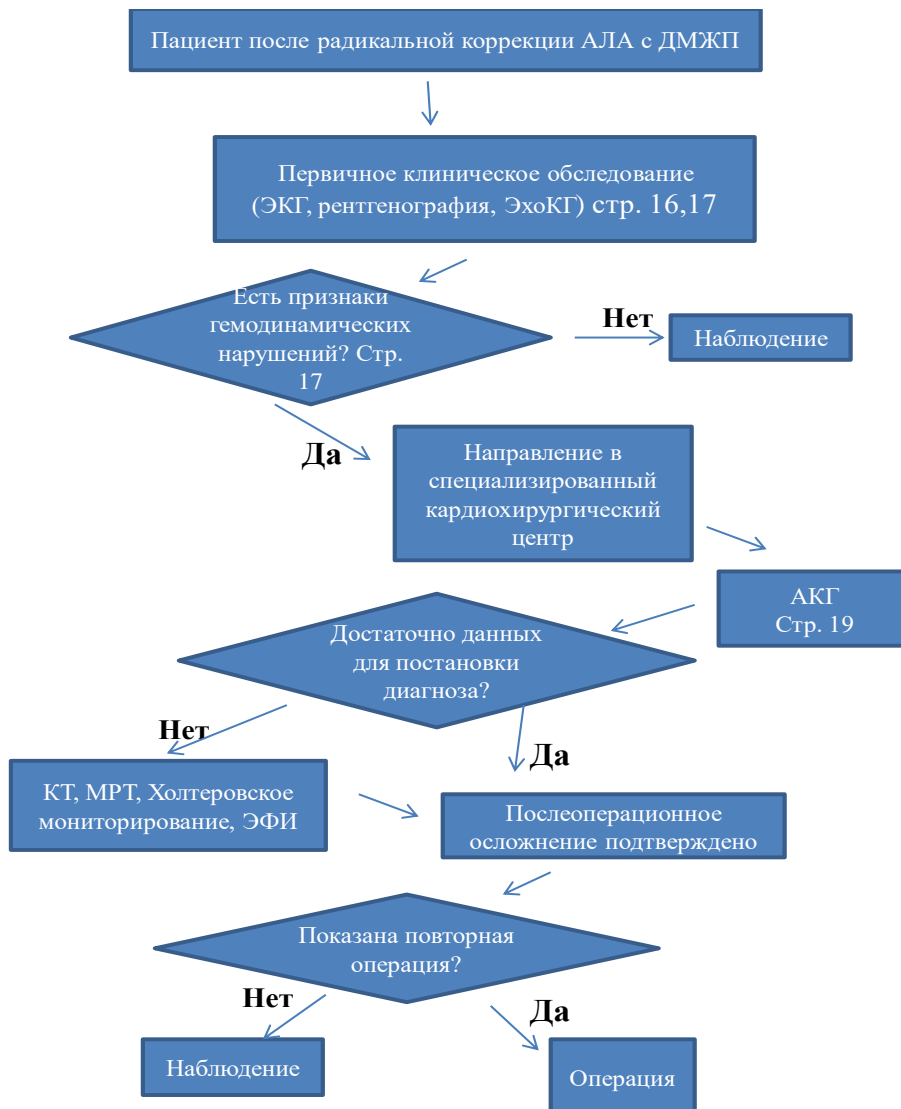
1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)
3. «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы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

## Приложение Б Алгоритмы действий врача по ведению пациентов

### А. Алгоритм первичной диагностики и хирургического лечения АЛА с ДМЖП



## Б. Алгоритм обследования пациента после радикальной коррекции АЛА с ДМЖП



## Приложение В. Информация для пациента

Атрезия легочной артерии представляет собой врожденное отсутствие прямого сообщения между правым желудочком и системой легочной артерии. Это довольно редкий ВПС, который отмечается в 2–3% случаев от всех ВПС. Порок встречается как в виде сочетания с ДМЖП, так и с различными сложными ВПС, такими как транспозиция магистральных сосудов, атрезия правого атриовентрикулярного отверстия, единственный желудочек сердца и др. Анатомические критерии порока следующие: 1) отсутствие ЛА на различных уровнях; 2) большой ДМЖП; 3) наличие дополнительных источников коллатерального кровотока легких; 4) гипертрофия ПЖ; 5) декстропозиция корня аорты; б) нормальное взаимоотношение аорты и ствола ЛА. при этом состояние ребенка, в основном, зависит от величины ОАП, наличия больших аорто-легочных коллатеральных артерий. Нарушения гемодинамики при данном пороке определяются главным образом отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, при этом прямое поступление венозной крови из ПЖ невозможно. Кровоток в легких осуществляется обходным путем из ПЖ через ДМЖП в ЛЖ, далее смешанная артериализированная кровь поступает в аорту и лишь затем через ОАП или по коллатеральным сосудам в легкие. При этом насыщение крови кислородом в аорте, коллатеральных артериях и легочной артерии идентично. Прогноз жизни пациента зависит от характера легочного кровотока. Смертность детей с дуктус-зависимой гемодинамикой до 12 месяцев составляет 90%. У пациентов, имеющих несколько источников легочного кровотока и умеренно выраженный цианоз к 3-5 летнему возрасту смертность составляет 50%. При усиленном легочном кровотоке и наличии больших аорто-легочных коллатеральных артерий пациенты умирают по мере развития легочной гипертензии преимущественно в третьей декаде жизни. В целом медиана выживаемости пациентов с АЛА и ДМЖП находится в пределах 6 мес. – 2 лет.

- После выписки из специализированного центра рекомендуется строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз).
- Наблюдение у кардиолога по месту жительства рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения.
- Рекомендуется наблюдение кардиолога в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес.
- При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические, прочие



процедуры, предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) рекомендуется обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита.

- Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций рекомендуется обязательно согласовывать с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом по месту жительства.
- Изменение доз и схем тех или иных лекарственных препаратов, а также назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач.
- При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов рекомендуется в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом.
- Рекомендуется избегать чрезмерных физических нагрузок.
- При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки рекомендуется внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, цианоз, отеки, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания, неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.

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

Нет.