



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Дефект межжелудочковой перегородки

МКБ 10: Q 21.0, I 27.8

Возрастная категория: **дети/взрослые**

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	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	7
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	9
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	10
2.1 Жалобы и анамнез	10
2.2 Физикальное обследование.....	11
2.3 Лабораторные диагностические исследования	11
2.4 Инструментальные диагностические исследования	12
2.5 Иные диагностические исследования.....	17
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	18
3.1 Консервативное лечение	18
3.2 Хирургическое лечение.....	23
3.3 Эндоваскулярные вмешательства	25
3.4 Иное лечение	27
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.	31
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	32
6. Организация медицинской помощи	36
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	36
Критерии оценки качества медицинской помощи	38
Список литературы	39
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	48

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	50
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	53
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	54
Приложение В. Информация для пациента	55
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	58

Список сокращений

ВПС — врожденные пороки сердца

ВОПЖ — выводной отдел правого желудочка

ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП — дефект межпредсердной перегородки

ЕОК — Европейское общество кардиологов

ИБС — ишемическая болезнь сердца

ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

ИЭ — инфекционный эндокардит

КТ — компьютерная томография

ЛЖ — левый желудочек

ЛА — лёгочная артерия

ЛАГ — легочная артериальная гипертензия

ЛГ — лёгочная гипертензия

ЛП — левое предсердие

ЛСС — легочное сосудистое сопротивление

ПЖ — правый желудочек

ПП — правое предсердие

МКК — малый круг кровообращения

НК — недостаточность кровообращения

ТШХ — тест 6-минутной ходьбы

ЭКГ — электрокардиография

ЭхоКГ — эхокардиография

Qp/Qs — соотношение объемов кровотока малого круга кровообращения к большому

Термины и определения

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.

Легочная гипертензия – патофизиологическое состояние, которое характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии ≥ 25 мм рт.ст. с развитием правожелудочковой сердечной недостаточности, как наиболее частой причины гибели пациентов.

Синдром Эйзенменгера — все большие внутрисердечные и внесердечные системно-легочные дефекты, которые приводят к значительному повышению ЛСС, обратному или двунаправленному шунтированию крови; развитию цианоза, вторичного эритроцитоза, мультиорганным поражениям.

Уровень достоверности доказательств (УДД) – степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным [1].

Уровень убедительности рекомендаций (УУР) – степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации [1].

Эндокардит — воспаление внутренней оболочки сердца с поражением клапанных структур.

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)

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – врожденный порок сердца, характеризующийся наличием сообщения (отверстия) между правым и левым желудочками.

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

Формирование сердца с камерами и крупными сосудами происходит к концу первого триместра беременности. Основные пороки развития сердца и крупных сосудов относятся к нарушениям органогенеза и возникают преимущественно на 3-8 неделе беременности. Дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП), как и другие врожденные пороки сердца, в 90% случаев наследуются полигенно-мультифакториально. В 5% случаев врожденный порок сердца является частью хромосомных аномалий (синдром Дауна, синдром Сотоса, синдром Патау), еще в 5% случаев обусловлен мутацией единичных генов [2,3].

ДМЖП характеризуется патологическим сбросом крови из ЛЖ в ПЖ. Изменения гемодинамики зависят от следующих факторов: расположения и размера дефекта, легочно-сосудистого сопротивления (ЛСС), состояния миокарда правого (ПЖ) и левого желудочков (ЛЖ), давления в большом и малом кругах кровообращения (МКК). Постоянный сброс крови из ЛЖ в ПЖ приводит к дилатации последнего, вследствие его объемной перегрузки, развитию недостаточности трехстворчатого клапана (ТК) и к гиперволемии МКК с последующим формированием ЛГ. В случае длительного существования ЛГ может сформироваться синдром Эйзенменгера [3,4].

Ключевым механизмом патогенеза при синдроме Эйзенменгера является эндотелиальная дисфункция [5,6]. Иницирующие процессы включают усиление легочного кровотока и повышение давления, напряжение сдвига. На начальном этапе морфологические изменения в виде гипертрофии меди и интимы потенциально обратимы. По мере прогрессирования болезни, обычно во взрослом возрасте, развиваются необратимые процессы - плексиформные поражения и артериит [6].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Дефект межжелудочковой перегородки является самым распространенным врожденным пороком сердца (ВПС). В структуре ВПС дефект межжелудочковой

перегородки составляет 20-32% и встречается как изолированно, так и в сочетании с другими пороками сердца. В изолированном виде он встречается в 25% случаев всех ВПС, в сочетании с другими пороками – в 50% случаев всех ВПС [7]. Перимембранозные дефекты составляют 61,4-80% всех случаев ДМЖП, мышечные дефекты - 5-20%. Распределение по полу практически одинаково: девочки (47-52%), мальчики (48-53%). Из-за высокой частоты спонтанного закрытия небольших дефектов межжелудочковой перегородки частота этого заболевания с возрастом снижается, особенно у взрослых.

В регистре взрослых больных с ВПС Euro Heart Survey, из 1877 больных с ДМПП или ДМЖП 28% имели ЛГ и 12% - синдром Эйзенменгера [8]. Большие ДМЖП, не склонные к спонтанному закрытию и сопровождающиеся выраженными нарушениями гемодинамики и тяжелым клиническим течением, обуславливают низкую выживаемость больных, медиана выживаемости которых находится в диапазоне 5-15 лет [2,3,4,9-11].

Выживаемость пациентов с синдромом Эйзенменгера достоверно превосходит таковую при идиопатической ЛАГ сопоставимого функционального класса, однако хуже в сравнении с популяционными данными [12]. Многие больные доживают до 3-го или 4-го десятилетия, а некоторые - до 7-го десятилетия жизни [13]. Правожелудочковая сердечная недостаточность и прогрессирующее ухудшение переносимости физических нагрузок являются негативными прогностическими факторами [13].

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

Q 21.0 — Дефект межжелудочковой перегородки.

I 27.8 – Другие уточненные формы легочно-сердечной недостаточности.

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

По локализации [4,14,15]:

- Перимембранозные ДМЖП (центральное фиброзное тело ограничивает дефект с одной из сторон):
 - перимембранозно-приточные;
 - перимембранозно-трабекулярные;
 - перимембранозно-отточные.
- Мышечные (имеют все мышечные края):
 - мышечные приточные;

- мышечные трабекулярные;
- мышечные отточные.
- Подартериальные (верхним краем дефекта являются полулунные клапаны).

По размеру [16]:

- рестриктивные (диаметр дефекта до 1/2 диаметра аорты);
- нерестриктивные (более 1/2 диаметра аорты)

По гемодинамической значимости:

- Малые: соотношение систолического давления в легочной артерии и систолического системного артериального давления $<0,3$ и $Q_p/Q_s < 1,4$.
- Средние: соотношение систолического давления в легочной артерии и систолического системного артериального давления $<0,3$ и $Q_p/Q_s = 1,4-2,2$.
- Большие: соотношение систолического давления в легочной артерии и систолического системного артериального давления $>0,3$ и $Q_p/Q_s > 2,2$.
- ДМЖП с синдромом Эйзенменгера: соотношение систолического давления в легочной артерии и систолического системного артериального давления $>0,9$ и $Q_p/Q_s < 1,5$ [17-19].

В рекомендациях Европейского Общества Кардиологов по диагностике и лечению ЛГ 2009 г. в анатомо-патолофизиологической классификации ЛГ вследствие ДМЖП следует учитывать следующие позиции для детальной характеристики пациента (Таблица 1) [18].

Таблица 1. Анатомо-патолофизиологическая классификация врожденных системно-легочных шунтов, связанных с легочной артериальной гипертензией

<p>Размер</p> <p>Гемодинамические (указать Q_p/Q_s)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Рестриктивные (градиент давления через дефект) • Нерестриктивные <p>Анатомические</p> <ul style="list-style-type: none"> • От легких до умеренных ($ДМЖП \leq 1,0$ см) • Большие ($ДМЖП > 1,0$ см)
<p>Направление шунта</p> <ul style="list-style-type: none"> • Преимущественно системно-легочный • Преимущественно легочно-системный • Двухнаправленный

Ассоциированные кардиологические и экстракардиальные нарушения

Статус восстановления

- Неоперабельный
- Паллиативный [указать тип операции(й), возраст при проведении операции]
- Восстановительный [указать тип операции(й), возраст при проведении операции]

Согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов по диагностике и лечению ЛГ в 2015 г. в клинической классификации выделяется четыре группы ЛАГ вследствие ДМЖП: 1) синдром Эйзенменгера, 2) ЛАГ, ассоциированная с преимущественно системно-легочными шунтами, 3) ЛАГ при малых, случайных дефектах, 4) ЛАГ после хирургической коррекции ДМЖП [19].

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

Для ДМЖП, исключая терминальную стадию, характерен лево-правый сброс крови. Сброс крови из ЛЖ в ПЖ происходит в систолу. Сокращение ЛЖ и ПЖ идет одновременно, то весь поток крови из ДМЖП направляется в ЛА, сосуды легких и, пройдя МКК, возвращается в ЛП и ЛЖ. Таким образом, ЛА, ЛП и ЛЖ испытывают объемную перегрузку, что приводит к их дилатации. Направление и объем сброса определяются различной величиной давления в желудочках, размерами дефекта и величиной общелёгочного сопротивления или резистентности сосудов лёгких. Низкий уровень ЛСС обуславливает больший объем сброса крови, что особенно значимо для больших нерестриктивных ДМЖП. Длительная объемная перегрузка МКК приводит к увеличению резистентности сосудов легких и повышению давления в ЛА и ПЖ, т.е. к развитию ЛГ. Объем лево-правого сброса крови при этом уменьшается. При прогрессировании ЛГ сброс может стать перекрестным или даже право-левым. Высокая лёгочная гипертензия и право-левый сброс крови через ДМЖП являются признаками синдрома Эйзенменгера.

Клинические проявления заболевания зависят от объема лево-правого сброса крови и степени объемной перегрузки МКК и ЛЖ:

- дети с рестриктивным ДМЖП, как правило, асимптомны;

- при нерестриктивных ДМЖП имеются признаки недостаточности кровообращения, обусловленные гиперволемией МКК и объемной перегрузкой ЛЖ (задержка физического

развития, снижение толерантности к физическим нагрузкам, одышка, тахикардия, частые бронхолегочные заболевания);

- наиболее выраженная симптоматика характерна для младенцев в возрасте старше 1 месяца с большими (нерестриктивными) ДМЖП, когда наблюдается максимальное после рождения физиологическое снижение ОЛС и, как следствие, значительное увеличение лево-правого сброса крови;

- при развитии синдрома Эйзенменгера появляется различной степени выраженности цианоз слизистых оболочек и кожных покровов.

У большинства взрослых пациентов с коррекцией ДМЖП в детском возрасте; больных с небольшими ДМЖП без коррекции или сохранением остаточного дефекта после хирургического вмешательства, заболевание обычно протекает бессимптомно [20]. Клиническая картина при синдроме Эйзенменгера - полиорганном прогрессирующем заболевании, включает центральный цианоз, одышку, утомляемость, кровохарканье, обмороки и, на поздних стадиях, правожелудочковую сердечную недостаточность [21,22].

Симптомы повышенной вязкости крови включают головную боль, обмороки, головокружение, усталость, шум в ушах, помутнение зрения, парестезии губ, пальцев рук и ног, мышечные боли [18].

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 ДМЖП [3,4,15,16,23].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: *В зависимости от степени нарушения гемодинамики наблюдается значительная вариабельность клинического течения ДМЖП. Состояние больного зависит от размера дефекта, ЛСС и их изменений с возрастом. Следует уточнять наличие у пациентов одышки, сердцебиений, ухудшения переносимости физических нагрузок; плохой прибавки массы тела, частых инфекционных бронхолегочных заболеваний [3,4,15,16,23].*

2.2 Физикальное обследование

- У всех пациентов с ДМЖП **рекомендуется** проводить физикальный осмотр с определением формы грудной клетки и пальпацией области сердца [3,4,15,16,23].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Для детей первого года жизни с большими (нерестриктивными) ДМЖП характерно формирование сердечного горба, развивающегося в результате длительного давления увеличенных отделов сердца на переднюю стенку грудной клетки. У пациентов с синдромом Эйзенменгера определяется центральный цианоз, на поздних стадиях - признаки правожелудочковой сердечной недостаточности [22,24]. Систолическое дрожание ("кошачье мурлыканье") обыкновенно лучше всего прощупывается приблизительно посередине грудины возле ее левого края при наличии лево-правого сброса крови. Как правило, симптом "кошачьего мурлыканья" бывает весьма отчетливым и относится к наиболее важным признакам дефекта межжелудочковой перегородки.

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнить аускультацию сердца [3,4,15,16,23].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: При аускультации у пациентов с ДМЖП определяется:

- у лиц с высокой ЛГ отмечается значительное преобладание легочного компонента II тона, что определяется как акцент II тона в точке аускультации ЛА;
- средней или высокой интенсивности голосистолический или ранний систолический шум сброса крови через ДМЖП вдоль нижней половины левого края грудины;
- нежный диастолический шум относительного гемодинамического стеноза МК на верхушке сердца (при значительном по объему лево-правом сбросе);
- у пациентов с инфундибулярным ДМЖП может выслушиваться диастолический шум недостаточности аортального клапана из-за образования «грыжи» полулунных створок;
- у пациентов с высокой ЛГ в проекции ЛА может выслушиваться нежный диастолический шум гемодинамической недостаточности клапана ЛА на фоне ее выраженной дилатации.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

У пациентов с неосложненным ДМЖП не имеет специфичности.

- **Рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа крови у всех пациентов с ДЖМП, осложненном ЛГ, при первичном обследовании и динамическом наблюдении каждые 6–12 месяцев [19].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Комментарии: Вторичный эритроцитоз часто встречается у пациентов с ДМЖП при развитии ЛГ, а также при сопутствующей патологии легких. Гематокрит следует определять автоматически, поскольку центрифугирование крови дает ложно высокие значения гематокрита из-за улавливания плазмы [18]. Следует оценивать уровень гемоглобина в динамике у всех больных, принимающих антагонисты рецепторов эндотелина, которые вследствие гемодилюции могут привести к его снижению примерно у 10-15% больных [25]. У пациентов с ЛГ на фоне ДМЖП имеются нарушения гемостаза, включая тромбоцитопению, повышенный риск кровотечений и тромбозов [19].

- **Рекомендуется** проведение биохимического анализа крови (креатинин, глюкоза, натрий, калий, АСТ, АЛТ, общий и прямой билирубин, железо, мочевая кислота) у всех пациентов с ДЖМП, осложненном ЛГ, при первичном обследовании и динамическом наблюдении каждые 6–12 месяцев [19].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Комментарии: Уровень глюкозы может быть снижен у больных с синдромом Эйзенменгера вследствие повышенного гликолиза *in vitro* вследствие эритроцитоза. У пациентов с ЛГ на фоне ДМЖП повышенный обмен эритроцитов/гемоглобина и нарушение метаболизма уратов приводит к развитию гиперурикемии [26]. Повышенная концентрация непрямого билирубина у пациентов с цианозом сопряжено с риском камнеобразования в желчном пузыре. Примерно у половины пациентов с синдромом Эйзенменгера имеется железодефицитное состояние. Поэтому целесообразно проводить определение уровней железа в сыворотке крови и ферритина не реже одного раза в год для решения вопроса о назначении препаратов железа [19].

- **Рекомендуется** определение уровня N-терминального фрагмента мозгового натрийуретического пропептида (NT-proBNP) в крови у всех пациентов с ДМЖП, осложненном ЛГ, при первичном обследовании и каждые 3-6 месяцев для определения риска летальности [27].

ЕОК нет (УУР В, УДД 2).

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнение электрокардиографии (ЭКГ) для

определения перегрузки левых и правых отделов сердца, оценки сердечного ритма и проводимости [3,4,15,16,23-25].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: При малых (рестриктивных) ДМЖП изменения на ЭКГ-признаки могут отсутствовать. У пациентов со средними и большими ДМЖП определяются ЭКГ-признаки гипертрофии ЛЖ и редко ЛП. При наличии ЛП определяются ЭКГ-признаки гипертрофии ПЖ. Нарушения ритма возникают на поздних стадиях заболевания, приводят к декомпенсации сердечной недостаточности [25]. Трепетание или фибрилляция предсердий значительно ухудшают прогноз пациентов [24].

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнение рентгенографии органов грудной клетки для определения конфигурации сердца и состояния малого круга кровообращения [3,4,15,16,19,23].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Степень кардиомегалии и выраженности легочного рисунка напрямую зависит от величины шунта. У пациентов с малыми (рестриктивными) ДМЖП рентгенография грудной клетки будет нормальной. Для детей первых 1,5-3 месяцев жизни с большими (нерестриктивными) дефектами характерно нарастание степени выраженности легочной гиперволемии в динамике, что связано с физиологическим снижением общего легочного сопротивления и увеличением сброса слева направо. При наличии большого сброса крови слева направо имеются признаки увеличения левого предсердия, ЛЖ и усиление легочного рисунка. У пациентов с выраженной ЛП отсутствует увеличение ЛЖ, но имеется выбухание дуги легочной артерии и ослабление легочного рисунка на периферии легких [19].

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования, что является основным диагностическим инструментом в постановке диагноза ДМЖП, определении его размера, локализации, объема и направления шунтирования крови [19].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Комментарии: Эхокардиография (ЭхоКГ) - ключевой метод диагностики для установления диагноза ДМЖП и оценки тяжести пациентов: позволяет получить информацию о локализации, размере, количестве дефектов, выраженности объемной перегрузки левого желудочка, степени ЛП. Эхокардиографическим признаком ДМЖП является перерыв эхосигнала в перегородке с обязательным наличием сброса, выявляемого в режиме цветного и непрерывно-волнового доплера. При постановке

диагноза необходимо определить наличие аортальной регургитации и/или пролапса правой или некоронарной створок, особенно при наличии перимембранозных и мышечных отточных и подартериальных дефектов, а также следует исключить двухкамерный ПЖ. Перимембранозные ДМЖП наиболее хорошо визуализируются с использованием двухмерной ЭхоКГ в сочетании с цветовым доплеровским картированием при локации из левой парастернальной позиции при выведении длинной оси левого желудочка и из той же позиции в проекции короткой оси сердца на уровне аортального клапана. Приточные дефекты необходимо определять в 4-камерной позиции. Дефекты, располагающиеся на выходе правого желудочка (подгребешковые и надгребешковые) – в проекции короткой оси левого желудочка из парастернальной позиции. Для поиска многочисленных вариантов мышечных ДМЖП используются нестандартные полипозиционные срезы. Для правильной оценки величины дефекта его размер необходимо сравнивать с диаметром аорты. Дефекты менее 1/2 диаметра аорты принято считать рестриктивными (небольшими, малыми); более, либо равные половине диаметра - нерестриктивными (средними, большими) [9]. Важную информацию также несет измерение межжелудочкового градиента давления, которое осуществляется с использованием непрерывного доплеровского метода. При рестриктивном ДМЖП градиент ЛЖ/ПЖ > 50 мм рт.ст. При нерестриктивном ДМЖП градиент ЛЖ/ПЖ ≤ 50 мм рт.ст. Высокоградиентным сброс считается, если он превышает 50 мм рт.ст., низкоградиентным – менее 30 мм рт.ст. Важно и определение направления сброса, взаимоотношение с другими структурами, размеры ЛЖ, Qp/Qs (если речь идет об изолированном ДМЖП).

- Чреспищеводная эхокардиография (ЧПЭхоКГ) **рекомендуется** взрослым пациентам, когда данные трансторакальной визуализации являются неопределенными или технически ограниченными [19,28].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Проведение чреспищеводной и/или контрастной ЭхоКГ в сочетании с другими методами визуализации (МРТ, МСКТ с контрастированием) значительно улучшает диагностические возможности при ДМЖП. В настоящее время внедряются ЭхоКГ-технологии для улучшения диагностики с использованием трехмерных изображений и тканевой доплерЭхоКГ.

- **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 [3,4,15,16,23,24,29].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5).

Комментарии: КТ играет все более важную роль в диагностике ДМЖП у взрослых пациентов: обеспечивает отличное пространственное разрешение и быстрое получение данных, позволяет визуализировать эпикардальные коронарные артерии и коллатерали артерий, выявить паренхиматозные заболевания легких. Размеры и функцию желудочков можно оценить с меньшими затратами времени в сравнении с МРТ. КТ в настоящее время более широко доступна, чем МРТ, и поэтому играет особую роль в экстренных ситуациях. КТ сердца является альтернативой МРТ у пациентов с имплантированными кардиостимуляторами или дефибрилляторами. Основным недостатком большинства современных систем считалась высокая доза ионизирующего излучения. Однако недавние разработки, такие как ЭКГ-синхронизация, новые ротационные техники, уменьшают дозу излучения, что в ближайшие годы может сделать КТ более привлекательным методом визуализации [24].

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии сердца и магистральных сосудов взрослым пациентам с ДМЖП для оценки их структурно-функциональных изменений [29].

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 с ДМЖП в следующих клинических ситуациях:

- в качестве альтернативы ЭхоКГ, когда оба метода могут дать сходную информацию. ЭхоКГ превосходит МРТ при оценке градиентов и уровня давления в легочной артерии, выявлении небольших, высокомолекулярных структур, таких как вегетации;
- 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 с ДМЖП, например в 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 легочных артерий (стенозов, аневризм) и аорты (аневризма, расслоение, коарктация); системных и легочных вен (аномальный дренаж, обструкции и т.д.), коллатералей и артериовенозных мальформаций (превосходит возможности КТ), при ишемической болезни сердца (ИБС) (уступает КТ), оценке внутри- и экстракардиальных масс (уступает КТ), 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.) [29].

- **Рекомендуется** катетеризация камер сердца всем пациентам при повышении давления в легочной артерии по данным ЭхоКГ для определения легочного сосудистого сопротивления [3,4,15,16,23,29-32].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Комментарии: Для диагностики изолированных форм ДМЖП проведение катетеризации сердца не применяется рутинно. В случае сочетания ДМЖП с легочной или высокой ЛГ от проведения ангиокардиографии и вовсе следует воздержаться, выполнив только катетеризацию полостей сердца с определением давления в камерах сердца и расчетом величины периферического сопротивления. Катетеризация предполагает измерение давлений (систолического, диастолического, среднего) в легочной артерии и аорте, определение газового состава крови в обоих предсердиях, лёгочной артерии и аорте, и расчёт показателя ЛСС.

- Рекомендуется проведение тестов на вазореактивность во время катетеризации камер сердца для установления операбельности – возможности закрытия шунта у больных с ДМЖП и ЛГ [3,4,15,16,23,28-33].

ЕОК IIaC (УУР В, УДД 2).

Комментарии: Если у больных с ДМЖП имеется тяжёлая ЛАГ, следует проводить тесты на вазореактивность для принятия решения о вмешательстве (закрытие шунта). Традиционно используется кислород, в настоящее время широко применяется проба с оксидом азота [33].

- **Рекомендуется** проведение коронарной ангиографии взрослым пациентам с ДМЖП перед операцией коррекции ДМЖП при наличии симптомов стенокардии или факторов риска ишемической болезни сердца [28,34].

ЕОК IIaB (УУР А, УДД 2).

Комментарии: В случае низкого или промежуточного риска коронарного атеросклероза с диагностической целью в качестве альтернативы можно рассматривать МСКТ-коронарографию [28].

2.5 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** проведение теста 6-минутной ходьбы для оценки переносимости физических нагрузок у взрослых пациентов с ДЖМП, осложненной ЛГ [3,4,15,16,23,29-32,35,36].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Комментарии: Тест 6-минутной ходьбы (ТШХ) является наиболее простым методом оценки функциональных возможностей пациентов [35]. Дистанция в ТШХ обратно коррелирует с функциональным классом (ВОЗ). Тест обычно дополняется оценкой индекса одышки по Боргу и пульсоксиметрией [36]. Снижение насыщения кислородом артериальной крови более чем на 10% во время ТШХ указывает на повышенный риск летальности. Динамика дистанции в ТШХ явилась первичной конечной точкой в большинстве рандомизированных исследований у больных с ЛАГ [35].

- **Рекомендуется** проведение кардиопульмонального нагрузочного теста взрослым пациентам с ДМЖП для оценки функционального статуса [3,4,15,16,23,29-32,36].

ЕОК нет (УУР В, УДД 2).

Комментарии: Тестирование с физической нагрузкой играет важную роль у взрослых пациентов с ДМЖП. Функциональные возможности и качество жизни являются ключевыми показателями эффективности хирургического вмешательства. У взрослых пациентов оцениваются следующие параметры: мощность и время нагрузки, максимальное потребление кислорода, эффективность вентиляции (угол наклона VE/VCO_2), хронотропная реакция и динамика артериального давления, которые имеют прогностическое значение [36]. Кардиопульмональный нагрузочный тест должен включаться в протоколы долгосрочного наблюдения за состоянием пациентов, играет важную роль в определении сроков хирургического вмешательства, в том числе повторного.

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства **рекомендуется** выполнить электрокардиографию [23].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства **рекомендуется** выполнить эхокардиографию [23].

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

Тактика лечения ДМЖП определяется гемодинамической значимостью дефекта и известным для него прогнозом. Для детей, поддающихся терапии, возможно отсрочить проведение оперативного вмешательства.

- При отсутствии прогрессирования явлений НК, нарастания ЛГ и удовлетворительном наборе массы тела ребенком, хирургическое вмешательство **рекомендуется** проводить по достижению массы тела 4,5 кг [37].

ЕОК нет (УУР А, УДД 3).

- У детей первых недель жизни при признаках гипертрофии левого желудочка и явлениях недостаточности кровообращения **рекомендуется** симптоматическая терапия [3,4,15,16,23,29-32].

ЕОК нет (УУР А, УДД 3).

Комментарии: *У пациентов с сердечной недостаточностью целесообразно прибегнуть к консервативной терапии с использованием диуретиков, β -адреноблокаторов, ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента. Лечение не должно быть длительным и используется до хирургической коррекции ВПС.*

- Антикоагулянтная терапия **не рекомендуется** взрослым пациентам с ДМЖП и ЛГ при отсутствии фибрилляции предсердий, механических клапанов*** или сосудистых протезов*** [24,39].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

Комментарии: *У больных с ДМЖП при трепетании/фибрилляции предсердий целевое международное нормализованное отношение (МНО) составляет 2–2,5; наличии механического клапана - 2–3. У пациентов с ДМЖП имеется повышенный риск*

тромбозов, однако отмечается и повышенный риск кровотечений. При развитии ЛГ часто отмечаются пристеночные тромбы в расширенных, часто аневризматически, частично кальцинированных легочных артериях [40]. Женский пол, низкая сатурация венозной крови кислородом, пожилой возраст, бивентрикулярная дисфункция и расширенные легочные артерии являются факторами риска тромботических осложнений у больных с ДМЖП [40]. Цереброваскулярные нарушения могут быть обусловлены парадоксальными эмболиями, реологическими факторами (микроцитоз), эндотелиальной дисфункцией и атеросклеротическими изменениями. Роль выраженности вторичного эритроцитоза, как возможного фактора риска, не установлена [41]. Микроцитоз, вызванный дефицитом железа по причине флеботомии, является независимым предиктором цереброваскулярных событий [42].

- Назначение антиагрегантов **не рекомендуется** пациентам с ДМЖП и ЛГ в связи с повышенным риском кровотечений и недоказанной эффективностью [39].

ЕОК ПаВ (УУР А, УДЦ 3).

Комментарии: Рандомизированные контролируемые исследования с целью изучения эффективности/безопасности терапии антиагрегантами у пациентов с ДМЖП, в том числе с ЛГ, не проводились. Антиагреганты применяются при наличии показаний для лечения сопутствующей патологии.

Сердечная недостаточность – наиболее частая проблема взрослых пациентов с персистирующими ДМЖП или после хирургической коррекции порока. Терапия в таких случаях осуществляется с использованием принятых рекомендаций по лечению сердечной недостаточности [33,38].

- Петлевые диуретики **рекомендуются** пациентам с ДМЖП с сердечной недостаточностью для купирования отечного синдрома [25].

ЕОК нет (УУР А, УДЦ 2).

Комментарии: Рандомизированные контролируемые исследования по применению диуретиков при ДМЖП отсутствуют, однако 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. В условиях выраженной системной гипотонии и анасарки

*целесообразно внутривенное капельное введение фуросемида** под контролем системного АД, центрального венозного давления и почасового диуреза. При наличии показаний следует рассматривать инотропную поддержку под контролем гемодинамики в условиях реанимационного отделения. 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 [45].

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 ПЖ у больных с ЛГ, при патологии легких и бивентрикулярной хронической сердечной недостаточности.

- **Рекомендуется** назначение инотропных препаратов у пациентов с ДМЖП при декомпенсации НК для улучшения сократительной способности желудочков сердца и поддержания перфузионного давления [46].

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**. Выбор в пользу #добутамина** (off-label у детей до 18 лет) предпочтителен при высокой ЛГ, учитывая влияние препарата на величину ЛСС [43].

- **Не рекомендуется** назначение пациентам с ДМЖП и ЛГ ингибиторов АПФ, антагонистов рецепторов ангиотензина II, блокаторов кальциевых каналов, β -адреноблокаторов или #ивабрадина** (off-label у детей до 18 лет) при отсутствии сопутствующей артериальной гипертензии, ИБС, дисфункции левого желудочка [19; 43].

ЕОК ШС (УУР А, УДД 2).

Комментарии: Убедительные данные в пользу эффективности и безопасности ингибиторов АПФ, антагонистов рецепторов ангиотензина II, блокаторов кальциевых каналов, β -адреноблокаторов или #ивабрадина** (off-label у детей до 18 лет) у пациентов с ДМЖП и ЛГ отсутствуют. Назначение вышеперечисленных классов препаратов обосновано при наличии сопутствующей патологии, с оценкой соотношения пользы и рисков снижения сердечного выброса, развития системной гипотонии и брадикардии.

- **Рекомендуется** проводить длительную оксигенотерапию пациентам с ДЖМП и ЛГ при стойком снижении парциального давления кислорода в крови менее 8 кПа (менее 60 мм рт.ст.) или насыщении крови кислородом < 91% по данным пульсоксиметрии [19; 43].

ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 3).

Комментарии: У пациентов с ЛАГ на фоне ВПС отмечается рефрактерная к кислородотерапии 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 синдрома Эйзенменгера [25;44]. Поддержание необходимого уровня оксигенации >89% при наличии шунтов является сложной задачей. Обычный режим оксигенотерапии составляет 2–4 л/мин., в ряде случаев требуется до 20 л/мин с помощью систем для домашнего применения [43]. Специфическая терапия ЛАГ не обеспечивает клинического улучшения при сохранении гипоксемии. Возможно ухудшение газового обмена при назначении специфической терапии, что требует контроля газового состава крови на фоне лечения.

Специфическая терапия

Современная специфическая терапия применяется при ЛАГ, осложняющей течение ДМЖП. Она направлена на облегчение симптомов, улучшение качества жизни больных, предупреждение прогрессирования заболевания, насколько это возможно, и увеличение продолжительности жизни. Она воздействует на три ключевые мишени патогенеза - активацию системы эндотелина-1 (ЭТ-1); дефицит простациклина (ПЦ) и оксида азота (NO) - эндогенных вазодилататоров, обладающих антипролиферативными и противовоспалительными свойствами [18,25,50].

В клиническую практику внедрены следующие классы лекарственных препаратов:

- 1. антагонисты рецепторов эндотелина блокируют негативные эффекты ЭТ-1 (#бозентан** (off-label у детей до 2-х лет), #мацитентан** (off-label у детей до 18 лет));*
- 2. аналоги ПЦ — простаноиды восполняют его дефицит (ингаляционный илопрост);*
- 3. агонисты рецепторов ПЦ – #селексипаг** (off-label у детей до 18 лет) подобно ПЦ высокоселективно активирует IP-рецепторы;*
- 4. ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5 увеличивают синтез вторичного мессенджера эндогенного NO– цГМФ (#силденафил (off-label у детей до 18 лет));*
- 5. стимуляторы растворимой гуанилатциклазы за счет активации и повышения сенситизации фермента к эндогенному NO значительно увеличивают синтез цГМФ (#риоцигуат** (off-label у детей до 18 лет) [35, 51, 52,53].*

- Рекомендуется** назначение #бозентана** (off-label у детей до 18 лет) пациентам с синдромом Эйзенменгера при наличии функционального класса III (ВОЗ) для улучшения переносимости физических нагрузок и гемодинамических показателей [51, 54].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

Комментарии: *В рандомизированном, плацебо-контролируемом исследовании с участием 54 пациентов с синдромом Эйзенменгера BREATHE-5 отмечалось достоверное улучшение дистанции в тесте 6-минутной ходьбы и параметров гемодинамики к 16 неделям лечения, что обосновывает назначение #бозентана** пациентам с синдромом Эйзенменгера III ФК [55]. При длительном наблюдении за пациентами (более 24 недель) в открытой фазе исследования BREATHE-5 OLE достигалось достоверное улучшение функционального класса у пациентов с синдромом Эйзенменгера как в группе предшествующей терапии #бозентаном**, так и в предшествующей группе плацебо: отмечался достоверный прирост дистанции в тесте 6-минутной ходьбы в среднем на 61м [56].*

- Рекомендуется** назначение #мацитентана**, #силденафила, #риоцигуата**, илопроста, #селексипага** пациентам с ДМЖП в сочетании ЛАГ, синдромом Эйзенменгера при наличии функционального класса III (ВОЗ) для улучшения переносимости физических нагрузок и гемодинамических показателей [35].

ЕОК IVaB (УУР В, УДД 3).

Комментарии: Назначение #мацитентана** пациентам с синдромом Эйзенменгера в РКИ MAESTRO не привело к улучшению дистанции в тесте 6-минутной ходьбы к 16-й неделе терапии [57]. Следует отметить, что популяция пациентов была весьма разнородной: допускалось включение пациентов в возрасте до 16 лет, различной расовой принадлежности, предшествующей специфической терапией, пациентов со сложными ВПС, синдромом Дауна, что вероятно и стало причиной досрочного завершения исследования по причине недостаточной эффективности #мацитентана**. В небольшом исследовании у 10 пациентов с синдромом Эйзенменгера показано, что #силденафил оказывает благоприятное влияние на функциональный и гемодинамический статус больных, аналогичные результаты наблюдались в неконтролируемых сериях [58].

- **Рекомендуется** назначение комбинированной специфической терапии пациентам с ДМЖП и ЛАГ, синдромом Эйзенменгера при наличии функционального класса III (ВОЗ) и недостаточной эффективности специфической монотерапии для улучшения переносимости физических нагрузок и гемодинамических показателей [59].

ЕОК IIaB (УУР B, УДД 3).

3.2 Хирургическое лечение

- Хирургическое лечение **рекомендуется** пациентам с ДМЖП при соотношении объемов кровотока по малому и большому кругам кровообращения (Q_p/Q_s) более 1,5 при величине систолического давления в лёгочной артерии менее 50% от системного давления и ЛСС не более 1/3 от системного [4,15,28,33].

ЕОК IC (УУР C, УДД 5).

- Хирургическая коррекция ВПС **рекомендуется** пациентам с ДМЖП и пролапсом аортального клапана с прогрессирующей аортальной регургитацией [33].

ЕОК IIaC (УУР C, УДД 5).

- Хирургическая коррекция ДМЖП **рекомендуется** пациентам с ИЭ в анамнезе [33].

ЕОК IIaC (УУР C, УДД 5).

- У детей первых шести месяцев жизни первичная коррекция ДМЖП **рекомендуется** при наличии больших (нерестриктивных) дефектов в сочетании с сердечной недостаточностью, неподдающейся медикаментозной терапии [4,15,60].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- У бессимптомных пациентов с малыми (рестриктивными) ДМЖП старше одного года оперативное вмешательство **рекомендуется** для предупреждения развития недостаточности аортального клапана, при наличии эпизода бактериального эндокардита в анамнезе, увеличении объёмов левого желудочка [4,15,16,23,33,60-62].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5).

- Суживание легочной артерии **рекомендуется** при невозможности выполнения радикальной коррекции: множественных ДМЖП, ДМЖП с коарктацией аорты или бивентрикулярным прикреплением трехстворчатого клапана [4,15].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарий: *В настоящее время суживание легочной артерии применяют только при наличии сопутствующих пороков и аномалий, затрудняющих первичную коррекцию ДМЖП.*

- Операцию по поводу изолированного ДМЖП **рекомендуется** выполнять путем ушивания или закрытия любым сертифицированным материалом (медицинским устройством, имеющее регистрационное удостоверение: заплата***, окклюдер***) [4,15,16,23,60-62].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- Хирургическое закрытие ДМЖП **рекомендуется** пациентам с развившейся легочной гипертензией с ОЛС $>3-5$ единиц Вуда и сохраняющимся гемодинамически значимым лево-правым сбросом ($Q_p/Q_s > 1,5$) [33].

ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5).

- У пациентов с легочной гипертензией при ОЛС ≥ 5 единиц Вуда закрытие ДМЖП может быть **рекомендовано** при сохраняющемся гемодинамически значимом лево-правым сбросе ($Q_p/Q_s > 1,5$), однако, в каждом случае решение следует принимать индивидуально в экспертном центре [33].

ЕОК ПьС (УУР С, УДД 5).

- Хирургическая коррекция ДМЖП **не рекомендуется** при синдроме Эйзенменгера и выраженной легочной гипертензии, которая сопровождается десатурацией, вызванной физической нагрузкой [33].

ЕОК ШС (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Клинические данные не позволяют точно определить пороговые значения десатурации, однако, по опыту большинства исследователей, за пороговые значения принимается сатурация кислорода в артериальной крови менее 90% [33].

Персистенция ДМЖП сопряжена со следующими рисками у взрослых пациентов:

1. развитие синдрома Эйзенменгера при недооценке размера ДМЖП;
 2. риск парадоксальных тромбоэмболий при венозных тромбозах или трансвенозной электрокардиостимуляции;
 3. риск развития аритмий, в том числе жизнеугрожающих аритмий, при синдроме Эйзенменгера;
 4. риск развития и прогрессирования НК, чаще - правожелудочковой [63].
- **Рекомендуется** трансплантация легких с коррекцией ДМЖП или трансплантация комплекса сердце-легкие пациентам с ЛАГ при неэффективности комбинированной специфической терапии [64,65].

ЕОК ПьС (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Трансплантация легких с коррекцией ВПС или комбинированная трансплантация комплекса сердце–легкие показана пациентам с синдромом Эйзенменгера при наличии предикторов неблагоприятного прогноза – прогрессирующее ухудшение функционального и гемодинамического статуса, рефрактерная НК. Согласно данным регистра Международного общества трансплантации сердца и легких, при синдроме Эйзенменгера вследствие простых пороков изолированная трансплантация легкого с одновременной коррекцией порока может быть методом выбора. Однако при ДМЖП лучшие исходы наблюдаются при трансплантации комплекса сердце–легкие [66]. За последнее годы улучшились результаты лечения: 5- и 10-летняя выживаемость достигла 52-75% и 45-66% соответственно [67].

3.3 Эндоваскулярные вмешательства

- Заккрытие ДМЖП окклюдером*** **рекомендуется** при расположении дефекта на достаточном расстоянии от трехстворчатого и аортального клапанов [62,68-70].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Чрескожное закрытие ДМЖП представляет собой альтернативу хирургическому лечению у пациентов с факторами высокого риска оперативного вмешательства, неоднократными предшествующими хирургическими вмешательствами, плохо доступными мышечными ДМЖП и ДМЖП типа «швейцарский сыр».

- Закрытие мышечных ДМЖП различными устройствами **рекомендуется** у грудных детей весом более 5 кг, у детей раннего возраста и подростков с гемодинамически значимыми (объемная перегрузка левого желудочка или левого предсердия, или отношение легочного/системного кровотока $Q_p/Q_s \geq 2:1$) мышечными ДМЖП [71].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Показания к эндоваскулярному закрытию мышечных и перимембранозных ДМЖП основываются на наличии признаков перегрузки левого желудочка, подтвержденных данными ЭхоКГ и ЭКГ, кардиомегалии, выявленной при рентгенографии грудной клетки. При наличии мышечных ДМЖП, расположенных в центре межжелудочковой перегородки, закрытие ДМЖП окклюдером*** рассматривается в качестве альтернативы хирургическому вмешательству. При перимембранозных ДМЖП риск полной атриовентрикулярной блокады и ущемления ткани трикуспидального клапана с развитием трикуспидальной или аортальной регургитации, который наблюдался у детей, еще предстоит выяснить у взрослых.

- У новорожденных, детей грудного возраста с массой тела менее 5 кг и детей с гемодинамически значимыми (объемная перегрузка левого желудочка или левого предсердия, или отношение легочного/системного кровотока $Q_p/Q_s \geq 2:1$) мышечными ДМЖП и/или сопутствующими пороками сердца, требующими коррекции в условиях ИК, **рекомендуется** рассмотреть возможность выполнения гибридной чрезжелудочковой коррекции ДМЖП на работающем сердце с последующей хирургической коррекцией остальных дефектов или установкой окклюдера*** во время ИК [71].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- Новорожденным, детям грудного возраста и детям с гемодинамически значимыми (объемная перегрузка левого желудочка или левого предсердия, или отношение легочного/системного кровотока $\geq 2:1$) ДМЖП приточного отдела с неадекватным расстоянием между дефектом и атриовентрикулярными или полулунными клапанами **не рекомендуется** закрытие ДМЖП окклюдерами*** (как гибридное, так и чрескожное) [71].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Оптимальными для закрытия являются перимембранозные ДМЖП небольших и средних размеров (до 18 мм), у которых расстояние между верхним краем дефекта и фиброзным кольцом аортального клапана равно двум и более миллиметрам. Противопоказаниями для закрытия перимембранозных ДМЖП являются: 1) сочетание дефекта с другими врожденными пороками сердца, требующих выполнения операции на открытом сердце; 2) расстояние между верхним краем дефекта и фиброзным кольцом аортального клапана менее 2 мм, либо его отсутствие; 3) пролабирование створки аортального клапана в дефект; 4) аномальное крепление хорд атриовентрикулярных клапанов к краям дефекта.

3.4 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 [72-74].

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**, анксиолитики, натрия оксибутират**, ингаляционные анестетики в возрастных дозировках. Предпочтительным является проведение комбинированной анестезии с применением ингаляционных анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [72-74].

ЕОК нет (УРР 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 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 [72-74].

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 [72-74].

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 [72-74].

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 [72-74].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

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

*Первые сутки после операции – тримепердин**, 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 тримепердин**/морфин**/фентанил** по показаниям [76].*

- Взрослым пациентам с ДМЖП и сопутствующими суправентрикулярными аритмиями при наличии показаний **рекомендуется** антиаритмическая терапия и/или интервенционное лечение аритмий [47, 48].

ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 3).

- Профилактическая антиаритмическая терапия **не рекомендуется** пациентам с ДМЖП при бессимптомной желудочковой экстрасистолии [47, 48].

ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 3).

- **Рекомендуется** инвазивная оценка гемодинамики и проведение электрофизиологического исследования взрослым пациентам со спонтанной устойчивой желудочковой тахикардией [49].

ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 3).

Комментарии: *Аритмии являются основной причиной госпитализации взрослых пациентов с ДМЖП, частой причиной смертности [77]. Появление аритмий обычно связано с гемодинамической декомпенсацией, риск их развития значительно возрастает при наличии НК.*

- **Рекомендуется** катетерная абляция для устранения устойчивой желудочковой тахикардии у взрослых пациентов [33,47-49].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Комментарии: *Результаты катетерной абляции у взрослых пациентов с ДМЖП улучшаются за последние годы. Катетерная абляция должна рассматриваться при симптоматических тахиаритмиях. Часто назначается антиаритмическая лекарственная терапия, которая обычно плохо переносится из-за отрицательного инотропного эффекта и побочных явлений. Следует отметить очевидный дефицит данных об эффективности и безопасности антиаритмических препаратов.*

- **Рекомендуется** катетерная абляция взрослым пациентам с устойчивой мономорфной желудочковой тахикардией при условии выполнения в опытных центрах [33,47-49].

ЕОК IIaC (УУР В, УДД 3).

- Имплантация ИКД **рекомендуется** выжившим после остановки сердца или при наличии устойчивой желудочковой тахикардии пациентам с ДМЖП после исключения обратимых причин [33,47-49].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Комментарии: *Внезапная сердечная смерть вызывает особую озабоченность у взрослых пациентов с ДМЖП. Алгоритмы для оценки риска и показаний к имплантации кардиовертера-дефибриллятора до настоящего времени не установлены.*

- Имплантация ИКД **рекомендуется** пациентам с дисфункцией ПЖ (фракция выброса <35%) при наличии дополнительных факторов риска [33,47-49].

ЕОК IIbC (УУР В, УДД 3).

- **Рекомендуется** назначение препаратов железа для лечения анемии при наличии дефицита железа (MCV < 80 мкл) под тщательным наблюдением для профилактики прогрессирования ЛГ у взрослых больных с ДМЖП [78].

ЕОК нет (УУР А, УДД 5).

Комментарии: Дефицит железа регистрируется у 56% пациентов с синдромом Эйзенменгера [78]. Показано, что дефицит железа может привести к ухудшению переносимости физических нагрузок и, вероятно, повышению смертности независимо от тяжести анемии.

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 ДМЖП в условиях искусственного кровообращения пациенту с осложнённым течением послеоперационного периода (резидуальная ЛГ, НК, инфекционные осложнения, повторные хирургические вмешательства в течение одной госпитализации) **рекомендуется** пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [16,76,79].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: После коррекции ДМЖП могут встречаться следующие состояния:

- *Остаточный сброс или реканализация ДМЖП могут встречаться в 30% случаев после коррекции порока. В подобных случаях реоперация показана только при гемодинамически значимом сбросе [80].*
- *Персистенция ЛГ может наблюдаться и после успешной коррекции ВПС. Персистирующая ЛГ после коррекции ДМЖП относится к 1-ой группе [81]. При наличии клинических проявлений, её лечение осуществляется в соответствии с имеющимися рекомендациями [19].*
- *Аортальная регургитация. Может явиться следствием исходной анатомии дефекта (пролапс створки при подаортальном или перимембранозном ДМЖП), либо вовлечением в шов створки аортального клапана. Её частота достигает 5-20% [82,83,84]. 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 [85]. Хотя взгляды на оптимальное время и способ коррекции остаются противоречивыми [84].

- *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 [80,86].*
- **Рекомендуется** ограничить физическую нагрузку в течение трех месяцев с момента выписки из стационара [87, 88].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Через 6 месяцев после устранения ДМЖП пациенты могут быть допущены к занятиям всеми соревновательными видами спорта при отсутствии: 1) признаков легочной артериальной гипертензии; 2) симптомных тахиаритмий или АВ блокады II или III степени; 3) признаков дисфункции миокарда; 4) желудочковой или предсердной тахикардии.*

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

Прогноз после хирургической или эндоваскулярной коррекции ДМЖП благоприятный при условии своевременной коррекции ВПС. Продолжительность жизни и физическая работоспособность могут быть ограничены при наличии лёгочной гипертензии. В наибольшей степени это выражено у пациентов с синдромом Эйзенменгера. У пациентов с не оперированными гемодинамически незначимыми ДМЖП прогноз благоприятный в отсутствии риска развития осложнений (бактериальный эндокардит, недостаточность аортального клапана) [15,20].

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение за пациентами с ДЖМП после хирургического или эндоваскулярного вмешательства [28,60].

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, тесты с дозированной физической нагрузкой и пульсоксиметрия. Дальнейшее наблюдение пациентов осуществляется с интервалом 3-36 месяцев [28, 60].*

После выполнения операции (открытой/эндоваскулярной) рекомендуется находиться на диспансерном учёте в течение года, далее по показаниям. Пациенты с дисфункцией ЛЖ, остаточным шунтом, ЛАГ, аортальной регургитацией, обструкцией выносящего тракта желудочков сердца должны наблюдаться ежегодно в специализированных центрах. У пациентов с небольшим врожденным или остаточным ДМЖП при сохранной функции ЛЖ, отсутствии ЛГ и других поражений возможно рассматривать визиты наблюдения с интервалом 3-5 лет. После эндоваскулярного вмешательства необходимо регулярное наблюдение в течение первых 2 лет, далее в зависимости от результата - каждые 2–4 года.

При определении кратности наблюдения следует руководствоваться наличием симптомов сердечной недостаточности, состоянием гемодинамики, наличием нарушений ритма сердца, гипоксемии и др. В зависимости от этих факторов всех пациентов с ВПС можно разделить на четыре группы (A,B,C,D):

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 ($Qp/Qs \geq 1,5$);
- 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 скорректированным или некорректированным 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 нагрузкой (ТШХ, при необходимости кардиопульмональный	36	24	12-24	6-12

нагрузочный тест)				
-------------------	--	--	--	--

- **Рекомендуется** проводить пульсоксиметрию всем пациентам на визитах наблюдения [87].

ЕОК ПьВ (УУР В, УДД 3).

- **Рекомендуется** проведение ЭхоКГ всем пациентам с ДМЖП на визитах наблюдения [87].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

Комментарии: ЭхоКГ позволяет установить наличие аортальной или трикуспидальной регургитации, остаточного шунта, дисфункции желудочков, повышение давления в легочной артерии, развитие субаортального стеноза.

- **Рекомендуется** выполнение ЭКГ всем пациентам с ДМЖП на визитах наблюдения [89].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

Комментарии: Риск развития полной атриовентрикулярной блокады требует особого внимания у пациентов после закрытия ДМЖП в случае развития бифасцикулярной блокады или транзиторной трехпучковой блокады.

- При наблюдении пациентов после эндоваскулярного (транскатетерного) закрытия ДМЖП **рекомендуется** применение антиагрегантов в течение 6 месяцев [60,90].

ЕОК ПаВ (УУР В, УДД 3).

Комментарии: В качестве антиагрегантов используются #ацетилсалициловая кислота** (off-label у детей до 15 лет) в дозе 5 мг/кг/сутки в один приём (не более 325 мг/сутки) или #клопидогрел** (off-label у детей до 18 лет) в дозе 0,2-1,0 мг/кг/сутки в один приём [60,90].

- Детям, перенесшим операцию по коррекции ДМЖП, **рекомендуется** выполнять вакцинацию не ранее, чем через три месяца [23].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- При наблюдении пациентов после хирургического или эндоваскулярного (транскатетерного) закрытия ДМЖП **рекомендуется** профилактика инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев [91].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

Комментарии: 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 прокаиин** или ампициллин** используется #клиндамицин** (off-label у детей 8-ми лет) в дозе 20 мг/кг, но не более 600 мг) [36].

6. Организация медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) наличие симптомов сердечной недостаточности;
- 2) наличие лёгочной гипертензии;
- 3) плановое оперативное лечение.

Показания для экстренной госпитализации:

- 1) ухудшение функционального статуса пациента в связи с прогрессированием симптомов недостаточности кровообращения, нарушениями ритма сердца;
- 2) инфекционный эндокардит;
- 3) лёгочная гипертензия, требующая подбора/коррекции терапии.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- 1) отсутствие значимого сброса на межжелудочковой перегородке после хирургической коррекции порока;
- 2) отсутствие/компенсация симптомов недостаточности кровообращения.

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

- Пациентам с ДМЖП и ЛГ **рекомендуется** избегать избыточной физической активности, которая провоцирует возникновение таких потенциально опасных симптомов, как выраженная одышка и слабость, головокружение, синкопе, боли в груди [18,87].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

- **Рекомендуется** регионарная анестезия при плановых хирургических вмешательствах у пациентов с ДМЖП и ЛГ для предупреждения осложнений [92].

ЕОК ПаА (УУР В, УДД 2).

- **Рекомендуется** иммунизация против вируса гриппа и пневмококковой инфекции пациентам с ДМЖП и ЛГ для предупреждения прогрессирования заболевания на фоне интеркуррентной инфекции [18,45].

ЕОК нет (УУР В, УДД 2).

- У пациентов с инфекционным эндокардитом в анамнезе, а также с некорригированным ДМЖП или резидуальным шунтом, **рекомендуется** профилактика инфекционного эндокардита [93].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1).

- **Рекомендуется** дополнительное назначение кислорода при авиаперелетах пациентам с ДМЖП и ЛГ III–IV функционального класса (ВОЗ) с напряжением кислорода в артериальной крови < 8 кПа (60 мм рт.ст.) [18,19,25].

ЕОК ПаА (УУР В, УДД 2).

Комментарии: *Авиаперелеты на высоте до 1500 м обычно хорошо переносятся пациентами [18,25]. Следует предпринимать меры по профилактике тромбоза глубоких вен нижних конечностей.*

Беременность и роды

Беременность и роды обычно хорошо переносятся [93]:

- на фоне корригированного ДМЖП;
- у пациентов с сохраненной функцией ЛЖ;
- при I–II функциональных классах NYHA;
- при отсутствии значимой легочной гипертензии и значимой обструкции выводного отдела правого желудочка;
- при малых ДМЖП.
- **Не рекомендуется** беременность пациенткам с ДМЖП при наличии цианоза и ЛГ [93; 94].

ЕОК ПВВ (УУР А, УДД 2).

Комментарии: *Беременность абсолютно противопоказана при синдроме Эйзенменгера в связи с высокой материнской и младенческой смертностью [93]. Беременность у пациенток с цианозом, при отсутствии ЛГ сопряжена со значительным риском для матери и плода. SpO₂ < 85% и гемоглобин >200 г/л перед наступлением беременности*

являются наиболее важными предикторами материнской летальности [94].

- При наступлении беременности пациенткам с ДМЖП при наличии цианоза и ЛГ **рекомендуется** искусственное прерывание [93].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	ЕОК	УУР	УДД
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента на этапе постановки диагноза и при контрольном визите.	нет	С	5
2	Выполнена электрокардиография на этапе постановки диагноза и при контрольном визите.	нет	С	5
3	Выполнена эхокардиография с применением режима цветного доплеровского картирования на этапе постановки диагноза и при контрольном визите.	IC	А	2
4	Выполнено зондирование камер сердца при наличии показаний	IC	А	2
Этап консервативного и хирургического лечения				
1	Назначены диуретики при наличии симптомов сердечной недостаточности	нет	А	2
2	Назначена антиаритмическая терапия при наличии показаний	ПаВ	А	3
3	Выполнено хирургическое лечение по устранению дефекта межжелудочковой перегородки при наличии медицинских показаний	IC	А	2
Этап послеоперационного контроля				
1	Выполнена электрокардиография перед выпиской из стационара	нет	С	5
2	Выполнена эхокардиография перед выпиской из	нет	С	5

Список литературы

1. Андреева Н. С., Реброва О. Ю., Зорин Н. А., др. Системы оценки достоверности научных доказательств и убедительности рекомендаций: сравнительная характеристика и перспективы унификации. Медицинские технологии. Оценка и выбор 2012; 4: 10–24.
2. Hoffman JJ, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002; 39:1890–900.
3. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Теремок; 2005.
4. Купряшов А.А. Дефект межжелудочковой перегородки. В кн.: Бокерия Л.А., Шаталов К.В. (ред.). Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. ФГБУ "НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева" МЗ РФ, 2016.
5. Tudor RM, Abman SH, Braun T, et al. Development and pathology of pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 2009; 54:S3–S9.
6. Oechslin E, Kiowski W, Schindler R, et al. Systemic endothelial dysfunction in adults with cyanotic congenital heart disease. Circulation 2005; 112:1106–1112.
7. Keith JD, Rose V, Collins G, Kidd BSL. Ventricular septal defect. Incidence, morbidity, and mortality in various age groups. Br Heart J 1971; 33(Suppl): 81–7.
8. Duffels MG, Engelfriet PM, Berger RM, et al. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: an epidemiologic perspective from a Dutch registry. Int J Cardiol 2007; 120:198–204.
9. Du ZD, Roguin N, Wu XJ. Spontaneous closure of muscular ventricular septal defect identified by echocardiography in neonates. Cardiol Young. 1998; 8:500–5; 277.
10. Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, et al. /Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age.//Pediatr Int. 2008; 50(5): 632-5.
11. Miyake T, Shinohara T, Inoue T, Marutani S, Takemura T. Spontaneous closure of muscular trabecular ventricular septal defect: comparison of defect positions. Acta Paediatr. 2011, 100(10): e158-62.
12. Diller GP, Dimopoulos K, Broberg CS, et al. Presentation, survival prospects, and predictors of death in Eisenmenger syndrome: a combined retrospective and case–control study. Eur Heart J 2006; 27: 1737–1742.

13. Daliento L, Somerville J, Presbitero P, et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J* 1998; 19: 1845–1855.
14. Soto B, Becker AE, Moulaert AJ et al.// Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J*. 1980; 43(3): 332–343.
15. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Hanley F.L., Kirklin J.K. *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications.* – 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.
16. Нохрин А.В., Кокорин С.Г., Кидун Т.А., др. Диагностические критерии наиболее часто встречающихся врожденных пороков сердца и сосудов: тактика ведения и показания к хирургическому лечению. *Мать и дитя в Кузбассе*. 2007. № 2. С. 19-28.
17. Silversides CK, Marelli A, Beaulac S, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 consensus conference on the management of adults with congenital heart disease: executive summary. *Can J Cardiol*. 2010;26: 143–50.
18. Galie N., Hoes M.M., Humbert M., et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2009. 30:2493-2537.
19. Galie N., Humbert M., Vachiery J.L. et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur. Heart J*. 2016. 37:67–119.
20. Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, et al. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1066–1071.
21. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J* 1998; 19: 1573–1582.
22. Soufflet V, Van de BA, Troost E, et al. Behavior of unrepaired perimembranous ventricular septal defect in young adults. *Am J Cardiol* 2010; 105: 404–407.
23. Myung K. Park. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. Mosby; 6 edition, 2014. -688 p.
24. Broberg CS, Ujita M, Prasad S, et al. Pulmonary arterial thrombosis in Eisenmenger syndrome is associated with biventricular dysfunction and decreased pulmonary flow velocity. *J Am Coll Cardiol* 2007;50: 634–642.

25. Чазова И. Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. Евразийский кардиологический журнал 2020; 1: 78-122.
26. Perloff J.K. Systemic complications of cyanosis in adults with congenital heart disease. Hematologic derangements, renal function, and urate metabolism. *Cardiol Clin* 1993;11:689–699.
27. Mauritz G.J., Rizopoulos D., Groepenhoff H. et al. Usefulness of serial N-terminal pro-B-type natriuretic peptide measurements for determining prognosis in patients with pulmonary arterial hypertension. *Am J Cardiol*. 2011. 108(11):1645-50.
28. Stout K., Daniels C., Aboulhosn J. et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019; 139 (14): e698-e800.
29. Debl K, Djavidani B, Buchner S, et al. Quantification of left-to-right shunting in adult congenital heart disease: phase-contrast cine MRI compared with invasive oximetry. *Br J Radiol*. 2009; 82(977):386-91.
30. Горбачевский С.В. Легочная гипертензия при дефекте межжелудочковой перегородки. *Кардиология*, 1990, 30 (3):116-9.
31. Клинические рекомендации: Легочная гипертензия. <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/136> (дата обращения 22.03.2020г.).
32. Engelfriet PM, Duffels MG, Möller T, et al. //Pulmonary arterial hypertension in adults born with a heart septal defect: the Euro Heart Survey on adult congenital heart disease.// *Heart*. 2007; 93 (6): 682-7.
33. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan S.V. et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC)//*European Heart Journal* (2020) 00, 1-83.
34. Knuuti J, Wijns W, Saraste A, et al. ESC Scientific Document Group. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of chronic coronary syndromes. *Eur Heart J* 2019 Aug 31. pii: ehz425.
35. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Respir J*. 2015; 46(4): 903-75.

36. Inuzuka R., Diller G., Borgia F., et al. Comprehensive Use of Cardiopulmonary Exercise Testing Identifies Adults With Congenital Heart Disease at Increased Mortality Risk in the Medium Term. *Circulation*. 2012; 25: 250–259.
37. Inohara T., Ichihara N, Kohsaka S., et al. The effect of body weight in infants undergoing ventricular septal defect closure: A report from the Nationwide Japanese Congenital Surgical Database *J Thorac Cardiovasc Surg* 2019; 157: 1132-41.
38. Dickstein K. et al. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2008: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2008 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association of the ESC (HFA) and endorsed by the European Society of Intensive Care Medicine (ESICM). *Eur Heart J* 2008;29:2388–2442.
39. Kaemmerer H, Apitz C, Brockmeier K, et al. Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *Int J Cardiol*. 2018; 272S:79-88.
40. Broberg CS, Ujita M, Prasad S, et al. Pulmonary arterial thrombosis in Eisenmenger syndrome is associated with biventricular dysfunction and decreased pulmonary flow velocity. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50: 634–642.
41. Perloff JK, Marelli AJ, Miner PD. Risk of stroke in adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1993;87:1954–1959.
42. Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 768–772.
43. Чазова И.Е., Авдеев С.Н., Царева Н.А., др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. *Евразийский кардиологический журнал*. 2014; 4: 4-24.
44. Sandoval J, Aguirre JS, Pulido T, et al. Nocturnal oxygen therapy in patients with the Eisenmenger syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164:1682–1687.
45. Grünig, E., Benjamin, N., Krüger, U., et al. General measures and supportive therapy for pulmonary arterial hypertension: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018.
46. Jentzer, J. C., Mathier, M. A. Pulmonary Hypertension in the Intensive Care Unit. *Journal of Intensive Care Medicine*. 2015; 31(6): 369–385.
47. Brugada J., Blom N., Sarquella-Brugada G. et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *European Heart Rhythm*

- Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology. *Europace*. 2013 Sep; 15 (9):1337-82.
48. Ревишвили А.Ш., Бойцов С.А., Покушалов Е.А., др. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств. Всероссийское научное общество специалистов по клинической электрофизиологии, аритмологии и кардиостимуляции (ВНОА), 2017 год.
 49. Priori S.G., Blomström-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). ESC Scientific Document Group. *Eur Heart J*. 2015 Nov 1; 36 (41): 2793-2867.
 50. Чазова И.Е., Авдеев С.Н., Царева Н.А., др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. *Тер.архив* 2014; 9: 4–23.
 51. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., др. Диагностика и лечение легочной гипертензии. Российские рекомендации. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика* 2007; 6: Приложение 2.
 52. Galie N, Manes A, Branzi A. Prostanoids for pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Med* 2003; 2:123-137.
 53. Galie` N, Ghofrani HA, Torbicki A, et al, the Sildenafil Use in Pulmonary Arterial Hypertension (SUPER) Study Group. Sildenafil citrate therapy for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2005; 353:2148–2157.
 54. Евтушенко А.В. Оценка фармакологических параметров препарата мацитентан – нового антагониста рецепторов эндотелина для лечения легочной артериальной гипертензии. *Кардиология* 2015; 3: 81-83.
 55. Galie N, Beghetti M, Gatzoulis MA, et al. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation* 2006;114(1): 48–54.
 56. Gatzoulis MA, Beghetti M, Galie N, et al. Longer-term bosentan therapy improves functional capacity in Eisenmenger syndrome: Results of the BREATHE-5 open-label extension study. *Int J Cardiol* 2008; Vol.127 (1): 27-32.

57. Gatzoulis M.A. Landzberg M., Beghetti M., et al. Evaluation of Macitentan in Patients with Eisenmenger Syndrome: Results from the Randomized, Controlled MAESTRO Study. *Circulation* 2019; Vol.139 (1): 51–63.
58. Singh TP, Rohit M, Grover A, et al. A randomized, placebocontrolled, double-blind, crossover study to evaluate the efficacy of oral sildenafil therapy in severe pulmonary artery hypertension. *Am Heart J* 2006; 151: 851.e1–851.e5.
59. Mukhopadhyay S, Sharma M, Ramakrishnan S, et al. Phosphodiesterase-5 inhibitor in Eisenmenger syndrome: a preliminary observational study. *Circulation* 2006; 114: 1807–1810.
60. Jochen Weil. Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. *Cardiology in the Young*. 2017; 27(Suppl. 3): S1–S105.
61. Tomita H, Arakaki Y, Ono Y, Yamada O. et al. Severity indices of right coronary cusp prolapse and aortic regurgitation complicating ventricular septal defect in the outlet septum: which defect should be closed? *Circ J*. 2004, 68(2):139-43.
62. Tweddell JS, Pelech AN, Frommelt PC. Ventricular septal defect and aortic valve regurgitation: pathophysiology and indications for surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2006 :1, 47-52.
63. Popelová J., Oechslin E., Kaemmerer H., Sutton M. *Congenital Heart Disease in Adults* 2008 Informa UK Ltd.- 183p. ISBN 13: 978 1 84184 584 5.
64. Bartolome S.D., Torres F. Severe pulmonary arterial hypertension: stratification of medical therapies, mechanical support, and lung transplantation. *Heart Fail Rev*. 2016; Vol. 21 (3): 347–356.
65. Gatzoulis M.A., Beghetti M., Landzberg M.J., Galiè N. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: recent advances and future directions // *Int. J. Cardiol*. 2014; Vol. 177 (2): 340–347.
66. Christie J.D., Edwards L.B., Kucheryavaya A.Y. et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: 29th official adult lung and heart-lung transplant report 2012. *J. Heart Lung Transplant*. 2012; 31:1073–1086.
67. Fadel E, Mercier O, Mussot S, et al. Long-term outcome of double-lung and heart-lung transplantation for pulmonary hypertension: a comparative retrospective study of 219 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; 38:277–284.
68. Dua JS, Carminati M, Lucente M, et al. Transcatheter closure of postsurgical residual ventricular septal defects: early and mid-term results. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010, 1; 75(2):246-55.

69. Lim DS, Forbes TJ, Rothman A, et al. Transcatheter closure of high-risk muscular ventricular septal defects with the CardioSEALoccluder: initial report from the CardioSEAL VSD registry. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007; 70(5):740-4.
70. Holzer R, Balzer D, Cao QL, et al. Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and mid-term results of a US registry. *J Am Coll Cardiol.* 2004; 43:1257–63.
71. Chessa M, Butera G, Negura D, et al. Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects in adult: mid-term results and complications. *Int J Cardiol.* 2009; 133(1):70-3.
72. Timothy F. Feltes, Emile Bacha, Robert H. Beekman, John P. Cheatham, Jeffrey A. Feinstein, Antoinette S. Gomes, Ziyad M. Hijazi et al. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. // *Circulation* 2011; 123 (22):2607-52.
73. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., др. 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.
74. 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
75. Williams R, Houser L, Miner P, Aboulhosn J. Efficacy and safety of bosentan in adults with simple and complex Eisenmenger's syndrome. *Congenit Heart Dis.* 2012; 7(1):12-5.
76. 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.
77. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, et al. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000;86:1111–1116.
78. Rhodes CJ, Wharton J, Howard L, et al. Iron deficiency in pulmonary arterial hypertension: a potential therapeutic target. *Eur Respir J.* 2011; 38(6):1453–1460.

79. BolRaap G, Meijboom FJ, Kappetein AP, et al. Long-term follow-up and quality of life after closure of ventricular septal defect in adults. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007 32(2):215-9.
80. Moller JH, Patton C, Varco RL, Lillehei CW. Late results (30 to 35 years) after operative closure of isolated ventricular septal defect from 1954 to 1960. *Am J Cardiol* 1991; 68: 1491–7.
81. Simonneau G et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*; 2013; 62: D34–D41.
82. Brauner R, Birk E, Sahar L, Vidbe BA. Surgical management of ventricular septal defect with aortic valve prolapse: Clinical considerations and results. *Eur J Cardiothorac Surg* 1995; 9: 315–19.
83. Otterstad JE, Nitter-Hague S, Myrhe E. Isolated ventricular septal defect in adults. Clinical and haemodynamic findings. *Brit Heart J* 1983; 50: 343–8.
84. Perloff JK. *The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease*, 4th edn. Philadelphia, PA: WB Saunders Company, 1994.
85. Falk V. et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease//*European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 52 (2017) 616–664.
86. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1999; 87(Suppl I): I-38–I-51.
87. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
88. Бойцов С.А. Смоленский А.В., Земцовский Э.В., др. Рекомендации по допуску спортсменов с отклонениями со стороны сердечно-сосудистой системы к тренировочно-соревновательному процессу. Конференция «СПОРТМЕД-2011». 2011, 8 декабря, Экспоцентр, Москва.
89. Van Hare G., Ackerman M., Evangelista J. et al. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 4: Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. // *Circulation*. 2015; 132: e281–e291.
90. Giglia T., Massicotte M., Tweddell J. et al. Prevention and Treatment of Thrombosis in Pediatric and Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2013;128:2622-2703.

91. Habib G., Lancellotti P., Antunes M.J. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* Volume 36, Issue 44, 21 November 2015, Pages 3075–3128.
92. Stepan J., Diaz-rodriguez N., Barodka V. M., et al. Focused Review of Perioperative Care of Patients with Pulmonary Hypertension and Proposal of a Perioperative Pathway. *Cureus* 2018 10(1): e2072.
93. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al. 2018 ESC guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2018; 39: 3165–3241.
94. Sliwa K, van Hagen IM, Budts W, et al. Pulmonary hypertension and pregnancy outcomes: data from the Registry Of Pregnancy and Cardiac Disease (ROPAC) of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail.* 2016; 18 (9): 1119–28.
95. Фальковский Г.Э., Крупянко С.М. Сердце ребенка: книга для родителей о врожденных пороках сердца. – М.: Никая, 2011.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Авраменко А.А., (Самара)
2. Алекян Б.Г., академик РАН, "Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению", (Москва)
3. Белов В.А., (Калининград)
4. Богданов В.Н., (Челябинск)
5. Бокерия Л.А., академик РАН, "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
6. Борисков М.В., д.м.н., (Краснодар)
7. Борисова Н.А., "Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению", (Санкт-Петербург)
8. Бродский А.Г., к.м.н., (Сургут)
9. Волков С.С., к.м.н., (Москва)
10. Гаврилов Р.Ю., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Волгоград)
11. Григорян А.М., к.м.н., "Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению», (Москва)
12. Гладышев И.В., (Челябинск)
13. Горбатиков К.В., д.м.н., (Тюмень)
14. Горбатов Ю.Н., д.м.н., (Новосибирск)
15. Гуляев Ю.В., (Москва)
16. Евтушенко А.В., "Российское кардиологическое общество" (Кемерово)
17. Зеленикин М.А., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
18. Зеленикин М.М., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
19. Иртюга О.Б., к.м.н., (Санкт-Петербург) РКО
20. Ким А.И., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
21. Ковалёв И.А., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
22. Комиссаров М.И., (Санкт-Петербург)
23. Кривошеков Е.В., д.м.н., (Томск)
24. Крупянко С.М., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
25. Купряшов А.А., д.м.н., (Москва)
26. Левченко Е.Г., (Москва)
27. Лежнев А.А., (Москва)

28. Мартынюк Т.В., "Российское кардиологическое общество", (Москва)
29. Мовсесян Р.Р., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Санкт-Петербург)
30. Налимов К.А., (Хабаровск)
31. Никифоров А.Б., (Москва)
32. Петрушенко Д.Ю., (Казань)
33. Плотников М.В., к.м.н., (Астрахань)
34. Подоксенов А.Ю., (Томск)
35. Пурсанов М.Г., д.м.н., (Москва)
36. Свободов А.А., д.м.н., (Москва)
37. Синельников Ю.С., д.м.н., (Пермь)
38. Теплов П.В., (Красноярск)
39. Трунина И. И., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
40. Черногринов А.Е., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Пенза)
41. Шехмаметьев Р.М., (Пермь)
42. Шляхто Е.В., академик РАН (Санкт-Петербург) РКО
43. Яковлева А.Н., (Санкт-Петербург)

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 данных 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).

Класс рекомендаций ЕОК	Определение	Предлагаемая формулировка
I	Доказано или общепризнанно, 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 Можно применять
IIa	Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения	
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).

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

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

УДД	Расшифровка
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)
---	---

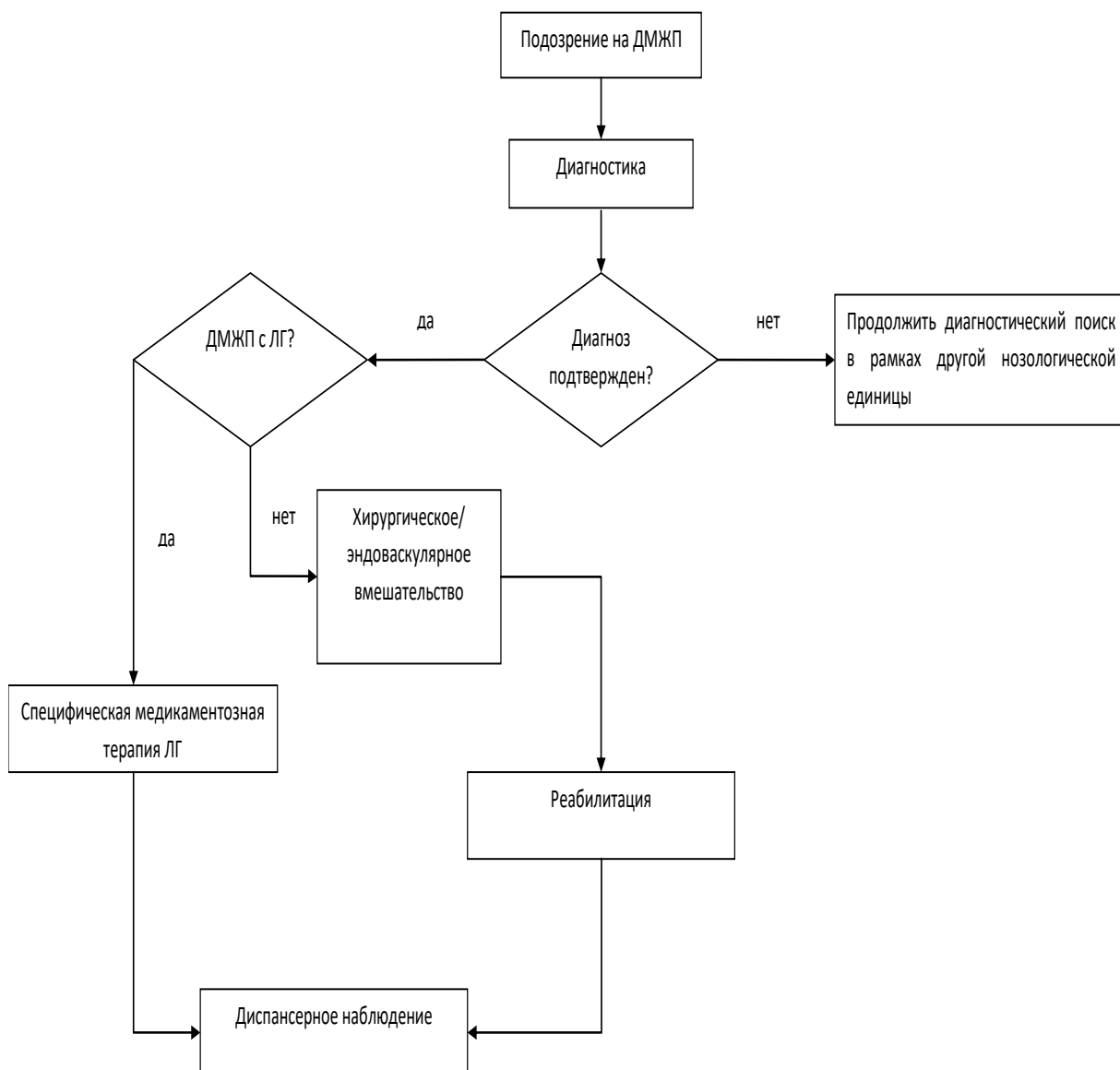
Порядок обновления клинических рекомендаций.

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



Приложение В. Информация для пациента

Дефект межжелудочковой перегородки - самый частый врожденный порок сердца. Дефект, т.е. отверстие в перегородке, разъединяющий правый и левый желудочки, бывает единственным нарушением нормального развития сердца, или частью другого, более сложного порока.

Межжелудочковая перегородка - это мощная мышечная преграда, образующая внутренние стенки как правого, так и левого желудочка, и в каждом - составляющая примерно 1/3 их общей площади. Она так же участвует в процессе сокращения и расслабления сердца при каждом цикле, как и остальные части желудочковых стенок. У плода она образуется из трех составных частей. На 4-5 неделе беременности все эти составные части должны точно сопоставиться и соединиться друг с другом. Если же этого по каким-то причинам не происходит, в перегородке остается отверстие, или дефект. Вскоре после рождения и установления нормального кровотока в обоих кругах кровообращения возникает значительная разница в давлении между левым и правым желудочками. И тогда кровь из левого желудочка начинает нагнетаться одновременно и в аорту, т.е. туда, куда и следует, и через дефект - в правый желудочек, где ее быть не должно. То есть при каждом сокращении сердца происходит сброс крови слева направо. В такой ситуации правый желудочек вынужден работать с увеличенной нагрузкой, чтобы перекачать этот лишний объем, да к тому же уже окисленной крови, снова в легкие и в левые отделы.

Дефекты межжелудочковой перегородки могут быть "типичными", т.е. наиболее часто встречающимися, и занимать участок верхней части перегородки. Они могут быть мышечными, т.е. располагаться ближе к верхушке, и, наконец, высокими, под клапанами легочной артерии, единичными или множественными (т.е. больше одного). Запомните: чем громче "шум в сердце", тем меньше дефект. В большинстве случаев, примерно в 65-75%, такие дефекты закрываются сами, спонтанно, и, если не появились дополнительные симптомы, можно спокойно ждать 4-5 и даже более лет. Но если ребенок достиг школьного возраста, оставаясь бессимптомным, то вам тем не менее могут операцию предложить. Дело в том, что при заболевании ребенка какой-либо детской инфекцией или даже при простом удалении испорченного зуба при наличии дефекта межжелудочковой перегородки возможно развитие эндокардита, т.е. воспалительного процесса внутренней оболочки сердечных камер. И, хотя такая вероятность очень мала - всего 1-2% случаев, она существует. В таком случае дефект закрывают скорее из профилактических, чем клинических соображений [95].

Большие дефекты - это уже другая история, гораздо более опасная. Сразу после первого вдоха ребенка поток крови из левого желудочка делится на два - в аорту и в дефект, и они равны по объему. В тяжелой ситуации оказывается не только сердце, но и сосуды легких: правые отделы и сосуды легких переполняются возросшим объемом лишней крови, поступающей через дефект. Важнейшими показателями такого развития событий являются давление в легочной артерии и величина сброса. Эти данные дает сегодня ультразвуковое исследование (УЗИ) и зондирование полостей сердца. Повышение давления в малом круге говорит о легочной гипертензии - самом грозном последствии большого сброса слева направо. Включаются многочисленные механизмы компенсации: увеличивается мышечная масса желудочков, приспособляются и сосуды легких, вначале принимая в себя излишний объем крови, потом - утолщая стенки артерий и артериол, делая их более плотными и менее эластичными. Этот период - опасный, т.к. состояние ребенка может клинически существенно улучшиться, но это улучшение обманчиво, и момент оперативного вмешательства может быть упущен. Если эта ситуация продолжается довольно долго - несколько месяцев или лет, то в какой-то момент давления в правом и левом желудочках сравниваются во все фазы сердечного цикла и сброса через дефект уже не происходит. А потом давление в правом желудочке может оказаться выше, чем в левом, и тогда начинается так называемый "обратный сброс", и венозная кровь будет через дефект поступать в артериальную систему - в большой круг. Больной "синееет". Мы описали эту картину, чтобы было понятно, что такой порок, как дефект межжелудочковой перегородки, который очень просто и безопасно закрыть на ранних стадиях, становится пороком, при котором закрытие теряет свой смысл, и оперировать уже поздно. Речь тут идет, напомним, только о больших дефектах или о тех случаях, когда отверстий в перегородки - несколько [95].

На что же нужно обращать внимание, чтобы вовремя избежать такого развития событий?

Главный показатель периода новорожденности - прибавка веса. У детей постарше на этом фоне случаются частые простуды, которые становятся длительными и могут переходить в воспаления легких. Так может продолжаться несколько месяцев, и, если причина - ДМЖП, такой ребенок должен быть под постоянным наблюдением кардиолога, а если явления не проходят, вероятно, будут назначены препараты для купирования признаков сердечной недостаточности.

На фоне лекарственной терапии симптомы могут пройти или значительно уменьшиться. Но если ничего не меняется, если размеры сердца увеличиваются и размеры дефекта на УЗИ остаются прежними - надо обращаться к хирургам.

В первые несколько месяцев жизни дефекты межжелудочковой перегородки, даже большие, могут уменьшиться или закрыться самостоятельно. Если ребенку лучше не становится - ждать нельзя, поскольку ситуация может перейти в ту, которая была описана выше, и оперировать будет уже поздно.

Самые лучшие результаты хирургии бывают после устранения больших ДМЖП в возрасте до двух - двух с половиной лет, когда у ребенка есть признаки сердечной недостаточности. Тогда еще все процессы - обратимы. Сердце быстро уменьшается в размерах и кровоток в обоих кругах нормализуется [95].

Хирургическое лечение является единственным методом и позволяет полностью устранить порок и его последствия. Операция устранения дефекта межжелудочковой перегородки относится к открытым, поскольку нужно вскрыть полости сердца, и поэтому она делается с применением искусственного кровообращения. Дефекты межжелудочковой перегородки закрывают ушиванием отверстия или чаще всего с помощью заплаты из синтетического материала, который быстро покрывается собственной тканью сердца. Сейчас применяют и рентгенхирургические методы закрытия дефектов, но это не всегда возможно, зависит от анатомической локализации дефекта и квалификации рентгенхирурга.

ДМЖП при отсутствии хирургического лечения приводит к повышению давления в сосудах легких - ЛГ, при наличии дополнительных гемодинамических признаков – ЛАГ. Больные обычно жалуются на одышку, головокружение и усталость, слабость, и выраженность этих признаков обычно усугубляется с развитием болезни. Имеется множество тестов и методов обследования, используемых для установления диагноза, о которых Вам расскажет лечащий врач.

Большинство пациентов отмечают, что им становится не по силам тот активный образ жизни, к которому они привыкли. Следует пересмотреть ритм повседневной активности и адаптироваться к тому уровню физических нагрузок, который не причиняет дискомфорта. При осложнении ЛГ развитием сердечной недостаточности следует ограничить объем выпитой жидкости: не рекомендуется выпивать более 1,5 литров в день, а также снизить употребление поваренной соли, в которой содержится натрий, регулирующий баланс жидкости в организме. Когда содержание жидкости в тканях увеличивается, объем крови также увеличивается, что повышает нагрузку на Ваше сердце. Один из самых эффективных способов снизить нагрузку на сердце – это уменьшение количества соли, употребляемой в пищу. Диета с низким содержанием соли окажет большее влияние на Ваше здоровье, если она будет сочетать продукты, богатые кальцием, магнием, калием, и фосфором.

Для нормализации водного баланса измерьте количество жидкости, которую Вы пьете каждый день, по крайней мере, в течение первых нескольких недель. Учитывайте воду, которой Вы запиваете таблетки, а также супы, свежие овощи и фрукты мороженое, желе. Взвешивайтесь ежедневно. Увеличение веса – один из первых знаков, что Вы задерживаете жидкость. Если Вы отмечаете увеличение веса при прежнем режиме питания, необходимо уведомить об этом своего врача.

Если Вы вели до болезни спортивный образ жизни, посоветуйтесь со своим врачом, насколько целесообразны для Вас занятия спортом. Занятие необходимо остановить при появлении дурноты, усталости, ощущения сдавливания в груди, учащенного сердцебиения или усиления одышки. Избегайте физической активности на улице при низкой температуре, высокой влажности.

В настоящее время нет лекарства, излечивающего ЛГ. Однако имеются другие лекарственные препараты, способствующие улучшению и помогающие больным улучшать физическое состояние. Врач подберет адекватное лечение и объяснит достоинства и преимущества различных его вариантов. Подбор терапии осуществляется индивидуально, помните, что все пациенты разные, и Ваш доктор подберет Вам вариант лечения, лучший при вашем случае. Пациенту с установленным диагнозом ЛГ показано тщательное амбулаторное наблюдение с визитами к врачу каждые 6-12 мес.

Всем пациентам, совершающим авиаперелеты в другие страны, рекомендуется иметь при себе медицинские документы о диагнозе, местонахождении ближайшего местного центра ЛГ, контактной информации с ним.

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

Нет.