



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Тетрада Фалло

МКБ 10: Q 21.3

Возрастная категория: Дети

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

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

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

Утверждены

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

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации
_____ 202_ г.

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений	3
Термины и определения	4
1. Краткая информация.....	Error! Bookmark not defined.
1.1. Определение	5
1.2. Этиология и патогенез	Error! Bookmark not defined.
1.3. Эпидемиология.....	Error! Bookmark not defined.
1.4. Кодирование по МКБ 10	Error! Bookmark not defined.
1.5. Классификация	Error! Bookmark not defined.
1.6. Клиническая картина	Error! Bookmark not defined.
2. Диагностика	Error! Bookmark not defined.
2.1. Жалобы и анамнез	7
2.2. Физикальное обследование.....	7
2.3. Лабораторная диагностика.....	Error! Bookmark not defined.
2.4. Инструментальная диагностика.	Error! Bookmark not defined.
3. Лечение.....	Error! Bookmark not defined.
3.1. Консервативное лечение.....	11
3.2. Хирургическое лечение	13
3.3. Иное лечение	15
4. Реабилитация.....	16
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	Error! Bookmark not defined.
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	23
7. Организация медицинской помощи	Error! Bookmark not defined.
Критерии оценки качества медицинской помощи	Error! Bookmark not defined.
Список литературы	25
Приложение А1. Состав рабочей группы	27
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	29
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов	33
Приложение В. Информация для пациента	35

Список сокращений

- АВ – артерио-венозный
АКГ – ангиокардиография
БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные сосуды
ВА – вено-артериальный
ВПС – врожденный порок сердца
ДЛА – давление в легочной артерии
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
КТ – компьютерная томография
ЛА – легочная артерия
ЛГ – легочная гипертензия
МРТ – магнитно-резонансная томография
ОАП – открытый артериальный проток
ОЛС – общелегочное сопротивление
ОПС – общепериферическое сопротивление
ПП – правое предсердие
ПЖ – правый желудочек
СИБКК – сердечный индекс большого круга кровообращения
ТФ – тетрада Фалло
ЭКГ – электрокардиография
ЭхоКГ - эхокардиография
Sat O₂ – насыщение крови кислородом
СИМКК – сердечный индекс малого круга кровообращения
ИЭЛК- индекс эффективного легочного кровотока
QRS – желудочковый комплекс электрокардиограммы

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

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

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

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

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

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

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

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Тетрада Фалло (ТФ) – врожденный порок сердца, который состоит из четырех компонентов: это инфундибулярный стеноз правого желудочка (ПЖ), большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), смещение аорты к ПЖ (декстропозиция менее 50%), гипертрофия ПЖ. При тетраде Фалло происходит ротация артериального конуса против часовой стрелки, что приводит к появлению декстропозиции аорты, которая «сидит верхом» над ДМЖП, к невозможности соединения перегородки артериального конуса с межжелудочковой перегородкой и бульбо-вентрикулярной складкой, что становится причиной возникновения ДМЖП. Помимо этого переднее смещение перегородки артериального конуса обуславливает сужение ЛА [1, 2].

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

Тетрада Фалло является врожденным пороком сердца, при этом состояние ребенка, в основном, зависит от степени стеноза ЛА, величины ОАП, наличия больших аорто-легочных коллатеральных артерий. С прогрессированием стеноза ЛА, закрытием ОАП, коллатеральных артерий состояние ребенка резко ухудшается и становится критическим.

По степени тяжести клиники и морфологическому спектру порок весьма вариабелен. Имеется единственный ДМЖП больших размеров, как правило субаортальный. Клапан легочной артерии (ЛА) обычно гипоплазирован и стенозирован. Часто присутствуют гипоплазия, стеноз ствола и ветвей ЛА. Редко наблюдается агенезия одной из ветвей ЛА, чаще левой.

Сопутствующие аномалии могут включать ДМПП, атриовентрикулярную коммуникацию (чаще у пациентов с синдромом Дауна), право расположенную дугу аорты. Возможны аномалии развития коронарных артерий, часто это конусные ветви от правой коронарной артерии, пересекающие выводной тракт ПЖ [3,4,5].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Тетраду Фалло диагностируют у 8-13% всех пациентов с врожденным пороком сердца. Среди пороков, требующих хирургического лечения в раннем детском возрасте, на долю тетрады Фалло приходится 15%. Частота порока у новорожденных колеблется от 4 до 7%. Средняя продолжительность жизни пациентов с тетрадой Фалло составляет 12–13 лет и зависит от степени стеноза ЛА. Смертность в течение первого года жизни - 25%, к 3 годам -

40%, к 10 годам - 70% , к 40 годам жизни – 95%. При «бледных» формах порока продолжительность жизни несколько больше, чем при цианотической форме. Обычно тяжелые неоперированные пациенты умирают от тромбоэмболии сосудов головного мозга с образованием абсцессов, развитием сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита [6].

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

Q 21.3 Тетрада Фалло

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

- Тяжелая форма
- Классическая форма
- Тяжелая форма с одышно-цианотическими приступами
- Позднее появление цианоза
- Бледная форма

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

Первыми клиническими признаками порока, на которые еще в XVIII в. обратили внимание, являются одышка, синюшность губ и кончиков пальцев при кормлении и крике ребёнка. Течение болезни может быть чрезвычайно разнообразным и зависит от исходной выраженности и степени сужения стеноза легочной артерии. Примерно у 70–80% детей цианоз появляется к концу первого – началу второго года, когда возрастает физическая активность ребёнка и происходит полная облитерация открытого артериального протока. Обычно к этому времени отчетливо выявляется отставание детей в физическом развитии. В течение последующих 5–7 лет жалобы на одышку и цианоз нарастают, а состояние пациентов, которые без остановки могут делать всего лишь несколько шагов, ухудшается.

При бледных формах порока продолжительность жизни больше, чем при цианотической форме. Выраженный цианоз в большинстве случаев появляется, когда ребенок начинает ходить. Именно в это время появляется характерный только для тетрады Фалло признак – присаживание на корточки. Как правило, цианоз прогрессивно усиливается и достигает максимальной интенсивности в начале школьного возраста. К моменту полового созревания состояние пациентов несколько улучшается и длительное время может оставаться без ухудшения. Трудоспособность пациентов, достигших совершеннолетия, значительно

снижена, к физическому труду они обычно мало пригодны.

Средняя продолжительность жизни пациентов с тетрадой Фалло равна приблизительно 7–8 лет и зависит от степени стеноза легочной артерии.

Течение основного заболевания может внезапно ухудшиться в результате различных осложнений, которые нередко становятся причинами гибели пациентов. Наиболее типичные осложнения, в частности, нарушение мозгового кровообращения в виде тромбоза или кровоизлияний, вызваны гипоксемией, эмболией, полицитемией и повышением вязкости крови.

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

2.1. Жалобы и анамнез

- Рекомендуется сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов с тетрадой Фалло [4,5].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

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

2.2 Физикальное обследование

- У всех пациентов с тетрадой Фалло **рекомендуется** проводить физикальный осмотр с определением формы грудной клетки и пальпацией области сердца [4,5].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

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

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнить аускультацию сердца [4,5].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Аускультативно по левому краю грудины во втором-третьем

межреберье выслушивается грубый систолический шум, обусловленный током крови через стеноз. II тон на легочной артерии ослаблен, I тон усилен. Если у пациента выполнен системно-легочный анастомоз, то выслушивается систолодиастолический шум. После выполнения подключично-легочного анастомоза по Блелоку–Тауссиг плечевой и радиальный пульс отсутствует на стороне анастомоза [7,8].

2.3 Лабораторные диагностические исследования

У пациентов с тетрадой Фалло не имеет специфичности.

- **Рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа крови у всех пациентов с тетрадой Фалло при первичном обследовании и динамическом наблюдении каждые 6–12 месяцев. **Рекомендуется** всем пациентам исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или с помощью пульс-оксиметра [4,5].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

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

- **Рекомендуется** проведение биохимического анализа крови (креатинин, глюкоза, натрий, калий, АСТ, АЛТ, общий и прямой билирубин, железо, мочевая кислота) у всех пациентов с тетрадой Фалло при первичном обследовании и динамическом наблюдении каждые 6–12 месяцев [4,5].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

- **Рекомендуется** выполнение коагулограммы (МНО, активированное частичное тромбопластиновое время, D-димер, фибриноген) для оценки состояния и эффективности функционирования различных звеньев таких систем крови, как свертывающая, противосвертывающая и фибринолитическая, особенно у пациентов со стенозом легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки [4,5].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

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

2.4 Инструментальные диагностические исследования

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

верификации диагноза, с целью диагностики нарушений проводимости миокарда, гипертрофии правого предсердия и правого желудочка, отклонения электрической оси сердца [4,5,6].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Для тетрады Фалло характерно отклонение электрической оси сердца вправо (от $+100$ до $+180^\circ$), гипертрофия миокарда ПЖ, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки перегрузки правого предсердия.

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнение рентгенографии органов грудной клетки всем пациентам для оценки состояния легких, размеров полостей сердца, определения анатомических особенностей данного ВПС [4,5].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: При данной патологии визуализируется *повышение прозрачности легочных полей, которое появляется за счет уменьшения кровотока в легких, представленности легочных сосудов узкими тяжами, уменьшения корней легких. Поперечник тени сердца остается нормальным или несколько расширен влево за счет увеличения ПЖ. Верхушка сердца приподнята и закруглена. Талия сердца подчеркнута за счет западения дуги легочной артерии. Форма сердца напоминает «деревянный башмачок». Во 2-й косой проекции отчетливо видно увеличение ПЖ, который оттесняет кзади и приподнимает небольшой ЛЖ («шапочка»). Декстراпозиция аорты лучше видна в боковой проекции.*

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования для детальной оценки внутрисердечной анатомии и гемодинамики [4,5].
- **ЕОК IC (УУР А, УДД 2).**

Комментарии: Эхо-КГ необходима для оценки размеров правых и левых отделов сердца, расположения и размера ДМЖП, степени декстрапозиции аорты, выраженности гипертрофии ПЖ, протяженности и степени сужения выводного тракта ПЖ, сочетания подклапанного и клапанного стенозов, размеров клапанного кольца и ствола ЛА. Наличие стеноза ЛА и величину градиента между ПЖ и ЛА рекомендуется определять с помощью доплер-эхокардиографии.

- **Рекомендуется** катетеризация камер сердца и ангиокардиография всем

пациентам для определения внутрисердечной анатомии, изменений ветвей легочной артерии и степени гемодинамических нарушений [4,5].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Комментарии: *Исследование необходимо для выявления гемодинамических нарушений, имеющиеся у пациентов с тетрадой Фалло: высокое давление в ПЖ, равное давлению в ЛЖ и аорте, систолическое давление в ЛА низкое, большой градиент систолического давления между ПЖ и ЛА. В аорте насыщение крови кислородом снижено соответственно величине веноартериального сброса. При правой вентрикулографии одновременно контрастируются ЛА и восходящая аорта, отмечается комбинированный стеноз ЛА. Выявляются особенности анатомии коронарных артерий, ход и распределение ветвей коронарных артерий в выводном тракте ПЖ. После паллиативных вмешательств с помощью АКГ рекомендуется оценить степень подготовки пациентов к выполнению радикальной коррекции, степень развития системы ЛА, деформацию ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ. С помощью эндоваскулярных вмешательств до радикальной операции рекомендуется корригировать стенозы ветвей ЛА, устранять системно-легочные анастомозы, БАЛКА.*

- **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 [4,5].

ЕОК IIaC (УУР С, УДД 5).

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

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии сердца и магистральных сосудов взрослым пациентам с тетрадой Фалло для оценки их структурно-функциональных изменений [4,5].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: *MPT сердца улучшает возможности визуализации, особенно для оценки перегрузки желудочков сердца и количественного определения шунта. Метод позволяет получить трехмерные анатомические реконструкции с высоким пространственным и*

временным разрешением, проводить объемные измерения, оценку сосудов и фиброзных изменений миокарда. МРТ применяется у взрослых в следующих клинических ситуациях:

- как дополнительный метод, когда получены неоднозначные или пограничные данные ЭхоКГ, например, объемы и фракция выброса ЛЖ, что может иметь решающее значение в тактике лечения взрослых пациентов при оценке объема перегрузки и клапанных регургитаций;*
- МРТ более информативна в сравнении с ЭхоКГ при количественной оценке объемов и фракции выброса ПЖ, обструкции выносящего тракта ПЖ, легочной регургитации, оценке стенозов легочных артерий и аорты; коллатералей и артериовенозных мальформаций, при ишемической болезни сердца (ИБС), количественной оценке массы миокарда (ЛЖ и ПЖ), выявление и количественная оценка фиброза миокарда/рубца (при исследовании с гадолинием выявляется улучшение в отсроченную фазу); характеристика ткани (фиброз, жир и т.д.) [4,5].*

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства рекомендуется выполнить электрокардиографию [4,5].**

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства рекомендуется выполнить эхокардиографию [4,5].**

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

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

3.1. Консервативное лечение

Поддерживающая терапия

Консервативное лечение неоперированных пациентов является индивидуальным и проводится опытным кардиологом [4,5]. Тактика лечения определяется гемодинамической значимостью стеноза легочной артерии. Для детей, поддающихся терапии, возможно отсрочить проведение оперативного вмешательства.

- При отсутствии прогрессирования явлений НК, снижения насыщения крови кислородом и удовлетворительном наборе массы тела ребенком, хирургическое вмешательство **рекомендуется** проводить по достижению массы тела 3 кг [4,5].

ЕОК нет (УУР А, УДД 3).

- У детей первых недель жизни при признаках гиповолемии малого круга кровообращения и явлениях недостаточности кровообращения **рекомендуется** симптоматическая терапия [4,5].

ЕОК нет (УУР А, УДД 3).

- **Рекомендуется** проводить длительную оксигенотерапию пациентам при стойком снижении парциального давления кислорода в крови менее 7 кПа (менее 50 мм рт.ст.) или насыщении крови кислородом < 70% по данным пульсоксиметрии [4,5].

ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 3).

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

- Петлевые диуретики **рекомендуются** пациентам с сердечной недостаточностью для купирования отечного синдрома [4, 5].

ЕОК нет (УУР А, УДД 2).

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

*#эплеренон** (off-label у детей до 18 лет)), при необходимости – с ингибиторами карбоангидразы (ацетазолamid**).*

- **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 [4,5].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

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

- **Рекомендуется** назначение инотропных препаратов у пациентов при декомпенсации НК для улучшения сократительной способности желудочков сердца и поддержания перфузионного давления [4, 5].

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**[4,5].*

3.2. Хирургическое лечение

Радикальная коррекция

- Радикальную коррекцию тетрады Фалло **рекомендуется** выполнять пациентам при следующих условиях:
 1. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние пациентов:
 - а) уровень гемоглобина менее 180–190 г/л (при показателях менее указанных значений можно выполнять радикальную коррекцию порока у детей)
 - б) насыщение крови кислородом в аорте более 70–75%
 2. Анатомические критерии операбельности порока:
 - а) удовлетворительное развитие системы легочной артерии: $(A1+B1)/nAo$ более 1,5, легочно-артериальный индекс более 250
 - б) отсутствие гипоплазии ПЖ и ЛЖ (КДО ЛЖ более 40 мл/м²)
 - в) фракция выброса желудочков более 50%
 - г) отсутствие множественных, крупных коллатеральных артерий

3. Гемодинамические критерии:

а) отношение СИМКК/СИБКК более 0,65

б) отношение ИЭЛК/СИМКК более 0,55 [9,10-13].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5).

Комментарий: Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния пациента, изучения анатомии и гемодинамики. Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни пациента или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния пациентов указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [12, 13].

- При проведении радикальной коррекции порока **рекомендуется** устранять все выявленные дефекты врожденного порока сердца [10].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- Паллиативные операции при тетраде Фалло **рекомендуется** пациентам выполнять при:

1. Насыщении артериальной крови кислородом менее 70%
2. Уровне гемоглобина более 190 г/л
3. Частых одышечно-цианотические приступы (2–3 р/д)
4. Длительной терапии бета-блокаторами
5. Сопутствующей патологии
6. врожденных внесердечных аномалиях (ЦНС, легкие, печень, почки);
7. инфекционных осложнениях;
8. острым нарушении мозгового кровообращения [10, 13].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5).

Комментарий: Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, увеличивается объем ЛЖ (более 40 мл/м²), происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока.

-

- Следующие типы паллиативных операций **рекомендуются** пациентам с тетрадой Фалло:

1. Создание системно-легочных анастомозов
2. Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП
3. Стентирование ОАП,
4. Транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза ЛА [10-14]

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

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

3.3 Иное лечение

Обезболивающая терапия у детей

- **Рекомендуется пациентам** для премедикации, с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности перед транспортировкой в операционную, применять снотворные и седативные средства и/или анксиолитики в возрастных дозировках [7-9].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

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

Рекомендуется пациентам для индукции в наркоз и поддержания анестезии использовать: фентанил**, пропофол**, бензоадиазепины, натрия оксибутират**, фторсодержащие газовые анестетики в возрастных дозировках. Предпочтительным является проведение комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих

газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [7-9].

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 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 [7-9].

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 [7-9].

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 тримепердин** 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 [7-9].

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 [7-9].

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 [7-9].*

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 тетрады Фалло в условиях искусственного кровообращения пациенту с осложнённым течением послеоперационного периода (резидуальные ДМЖП, стенозы легочных артерий, НК, инфекционные осложнения, повторные хирургические вмешательства в течение одной госпитализации) **рекомендуется** пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [10, 14].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

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

- *Остаточный сброс или реканализация ДМЖП могут встречаться в 10% случаев после коррекции порока. В подобных случаях реоперация показана при гемодинамически значимом сбросе [10, 14].*
- *Остаточный стеноз легочной артерии может встречаться в 15% случаев после коррекции порока. В подобных случаях реоперация показана при гемодинамически значимом стенозе [10, 14].*
- *Недостаточность трикуспидального клапана может встречаться в 18% случаев после коррекции порока. В подобных случаях реоперация показана при гемодинамически значимой недостаточности [10, 14].*
- *Аортальная регургитация. Может явиться следствием исходной анатомии дефекта (пролапс створки при подартериальном или перимембранозном ДМЖП), либо вовлечением в шов створки аортального клапана. Её частота достигает 5-20% [10, 14]. 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 [10, 14].*

- *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 [10, 14].*
- **Рекомендуется** ограничить физическую нагрузку в течение трех месяцев с момента выписки из стационара [10, 14].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

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

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

Прогноз после хирургической коррекции тетрады Фалло благоприятный при условии своевременной коррекции ВПС. Продолжительность жизни и физическая работоспособность могут быть ограничены при наличии ятрогенных остаточных осложнений [10, 14].

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение за пациентами после хирургического вмешательства [10, 14].

ЕОК ПаВ (УУР А, УДД 3).

Комментарии: *Частота диспансерного наблюдения у детского кардиолога/кардиолога - через месяц, 3, 6 и 12 месяцев после операции. В комплекс диспансерного наблюдения включаются ЭКГ и ЭхоКГ, а также при необходимости, пульсоксиметрия. Дальнейшее наблюдение пациентов осуществляется с интервалом 3-36 месяцев [10, 14].*

После выполнения операции рекомендуется находиться на диспансерном учёте в течение года, далее по показаниям. Пациенты с дисфункцией ПЖ, остаточным шунтом, обструкцией

выводного отдела ПЖ, аортальной регургитацией, должны наблюдаться ежегодно в специализированных центрах.

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

Группа А

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

Группа В

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

Группа С

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

Группа D

- сердечная недостаточность ФК IV;
- значительная дилатация аорты;
- выраженная гипоксемия ($Sa_{p}O_2 < 85\%$);
- 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 нескорректированным 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 нагрузочный тест)	36	24	12-24	6-12

- Рекомендуется проводить пульсоксиметрию всем пациентам в раз в год [7].

ЕОК ПьВ (УУР В, УДД 3).

- Рекомендуется выполнение ЭКГ всем пациентам с ДМЖП в раз в год [10, 14].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

Комментарии: ЭКГ должна выполняться для оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. У пациентов, перенесших радикальную коррекцию чрезжелудочковым доступом, почти всегда имеется блокада правой ножки пучка Гиса, а продолжительность комплекса QRS отражает степень расширения ПЖ.

Продолжительность комплекса QRS 180 мс или более является фактором риска внезапной сердечной смерти. Выявление трепетания или фибрилляции предсердий, приступов желудочковой тахикардии косвенно свидетельствует о выраженных нарушениях гемодинамики.

- **Рекомендуется** проведение ЭхоКГ всем пациентам с ДМЖП в раз в год [10, 14].

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

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

- **Не рекомендуется** катетеризация сердца и ангиокардиография у пациентов, которым выполнена радикальная операция, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении [10, 14].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** всем пациентам с целью оценки состояния внутрисердечной гемодинамики и выявления остаточных осложнений после коррекции тетрады Фалло выполнять МРТ грудной клетки 1 раз в 2–3 года [10, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарий: Исследование может быть полезным для оценки объема ПЖ, его систолической функции и в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты [15, 16].

- **Рекомендуется** исследование толерантности к физической нагрузке (велозргометрическая проба, тредмил-тест) у пациентов с остаточными осложнениями после коррекции тетрады Фалло [10, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарии: Исследование необходимо для объективной оценки функциональной способности сердца и наличия потенциальных аритмий. Исследование проводится с

использованием велоэргометрической пробы, тредмил-теста.

- При наблюдении пациентов после хирургического лечения **рекомендуется** профилактика инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев [10, 14].

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) [10, 14].

- Детям, перенесшим операцию по коррекции ДМЖП, **рекомендуется** выполнять вакцинацию не ранее, чем через три месяца [10, 14].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

6. Организация медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) Наличие цианоза, одышки;
- 2) Наличие одышечно-цианотических приступов.

Показания для экстренной госпитализации:

- 1) Резкое усиление цианоза, одышки;
 - 2) Частые одышечно-цианотические приступы
 - 3) Появление признаков выраженной сердечной недостаточности
- 3) Показания к выписке пациента из медицинской организации:
- 1) Устранение всех дефектов,
 - 2) Послеоперационный период без осложнений;
 - 3). Отсутствие сердечной недостаточности;

4). Синусовый ритм сердца.

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

- Пациентам с тетрадой Фалло **рекомендуется** избегать избыточной физической активности, которая провоцирует возникновение таких потенциально опасных симптомов, как выраженная одышка и слабость, головокружение, синкопе, боли в груди [10, 14].

ЕОК IB (УУР А, УДД 2).

- **Рекомендуется** иммунизация против вируса гриппа и пневмококковой инфекции для предупреждения прогрессирования заболевания на фоне интеркуррентной инфекции [10, 14].

ЕОК нет (УУР В, УДД 2).

- У пациентов с инфекционным эндокардитом в анамнезе, а также с некорригированным пороком или резидуальным шунтом, **рекомендуется** профилактика инфекционного эндокардита [10, 14].

ЕОК IA (УУР А, УДД 1).

Беременность и роды

Беременность и роды обычно хорошо переносятся [10, 14]:

- на фоне корригированного порока;
- у пациентов с сохраненной функцией ПЖ;
- при I-II функциональных классах NYHA;
- при отсутствии значимой реканализации ДМЖП, значимой обструкции выводного отдела правого желудочка, выраженной недостаточности трикуспидального клапана;
- **Не рекомендуется** беременность пациенткам при наличии цианоза при некоррегированном пороке и остаточных осложнениях после радикальной коррекции [10, 14].

ЕОК IIIВ (УУР А, УДД 2).

Комментарии: *Беременность абсолютно противопоказана при некоррегированном пороке в связи с высокой материнской и младенческой смертностью [10, 14]. Беременность у пациенток с цианозом, при отсутствии ЛГ сопряжена со значительным риском для матери и*

плода.

- При наступлении беременности пациенткам с тетрадой Фалло при наличии цианоза и выраженных остаточных осложнениях радикальной коррекции **рекомендуется** искусственное прерывание [10, 14].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	ЕОК	УУР	УДД
Этап постановки диагноза				
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента	нет	С	5
2	Выполнена аускультация сердца	нет	С	5
3	Выполнена электрокардиография	нет	С	5
4	Выполнена рентгенография органов грудной клетки	нет	С	5
5	Выполнена эхокардиография с применением режима цветного доплеровского картирования	IC	А	2
6	Выполнено зондирование камер сердца при наличии показаний	IC	А	2
Этап консервативного и хирургического лечения				
1	Назначены диуретики при наличии симптомов сердечной недостаточности	нет	А	2
3	Назначена антиаритмическая терапия при наличии показаний	IIaB	А	3
4	Выполнено хирургическое лечение по радикальной коррекции порока	IC	А	2
Этап послеоперационного контроля				
1	Выполнена электрокардиография перед	нет	С	5

	выпиской из стационара			
2	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара	нет	С	5

Список литературы

1. Becker A.E., Connor M., Anderson R.H. Tetralogy of Fallot a. Morphometric and geometric study. Am. J. Cardiol. 1975; 35: 402–12.
2. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия // М., 2016.
3. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Cardiac surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. 4rd ed. N.Y.; 2013.
4. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Cardiac Surgery. N.Y.: Churchill Livingstone; 2013.
5. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996
6. Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A. et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet. 2000; 356: 975–81.
7. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Лобачева Г.В., Ведерникова Л.В. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2014.
8. 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.
9. 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.

10. Подзолков В.П., Кокшенев И.В. Тетрада Фалло. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2008.
11. Mavroudis C. Pediatric cardiac surgery. Mosby; 2012.
12. Kirklin J.W., Bargeron L.M.J., Pacifico A.D. et al. Management of the tetralogy of Fallot with large aorto-pulmonary collateral arteries. In: Godman M.J. (ed.). Pediatric cardiology. Edinburg: Churchill Livingstone. 1981; 4: 483–91.
13. Van Straten A., Vliegen H.W., Hazekamp M.G., de Roos A. Right ventricular function late after total repair of tetralogy of Fallot. Eur. Radiol. 2005; 15: 702–7.
14. Подзолков В.П., Алесян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.
15. Stark J., deLeval M., Tsang V.T. Surgery for congenital heart defects. John Wiley, Sons, Ltd; 2006.
16. Hoffman JI, Kaplan S. //The incidence of congenital heart disease. //J Am Coll Cardiol. 2002;39:1890–900.

Приложение А1. Состав рабочей группы

1. Арнаутова И.В., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",
(Москва)
2. Белов В.Н., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",
(Калининград)
3. Бокерия Л.А., академик РАН "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",
(Москва)
4. Борисков М.В., д.м.н. (Краснодар)
5. Волков С.С., к.м.н. (Москва)
6. Горбатиков К.В., д.м.н. (Тюмень)
7. Горбатов Ю.Н., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",
(Новосибирск)
8. Горбачевский С.В., проф "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",
(Москва)
9. Гуцин Д.К. к.м.н. (Москва)

10. Ермоленко М.Л., д.м.н. "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
11. Зеленикин М.А., проф. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
12. Зеленикин М.М., проф. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
13. Ким А.И., проф. (Москва) "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",
14. Кокшенев И.В., проф. (Москва) "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",
15. Кривошеков Е.В., д.м.н. (Томск)
16. Крупянко С.М., д.м.н. "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
17. Купряшов А.А. д.м.н "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
18. Метлин С.Н., к.м.н. (Москва)
19. Мовсесян Р.Р., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (С-Петербург)
20. Никифоров А.Б., м.н.с. (Москва)
21. Петрушенко А.В., к.м.н. (Казань)
22. Плотников М.В., к.м.н. (Астрахань)
23. Подзолков В.П. академик РАН "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
24. Пурсанов М.Г., д.м.н., "Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению", (Москва)
25. Сабиров Б.Н., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
26. Свободов А.А., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
27. Синельников Ю.А., д.м.н. (Пермь)
28. Трунина И. И., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
29. Туманян М.Р., проф. "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
30. Черногринов А.Е., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Пенза)
31. Шаталов К.В., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)

32. Шмальц А.А., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
Конфликт интересов отсутствует.

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

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

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

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

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

Класс рекомендаций ЕОК	Определение	Предлагаемая формулировка
I	Доказано или общепризнано, что диагностическая процедура, вмешательство/ лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
II IIa IIb	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	Целесообразно применять Можно применять
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)

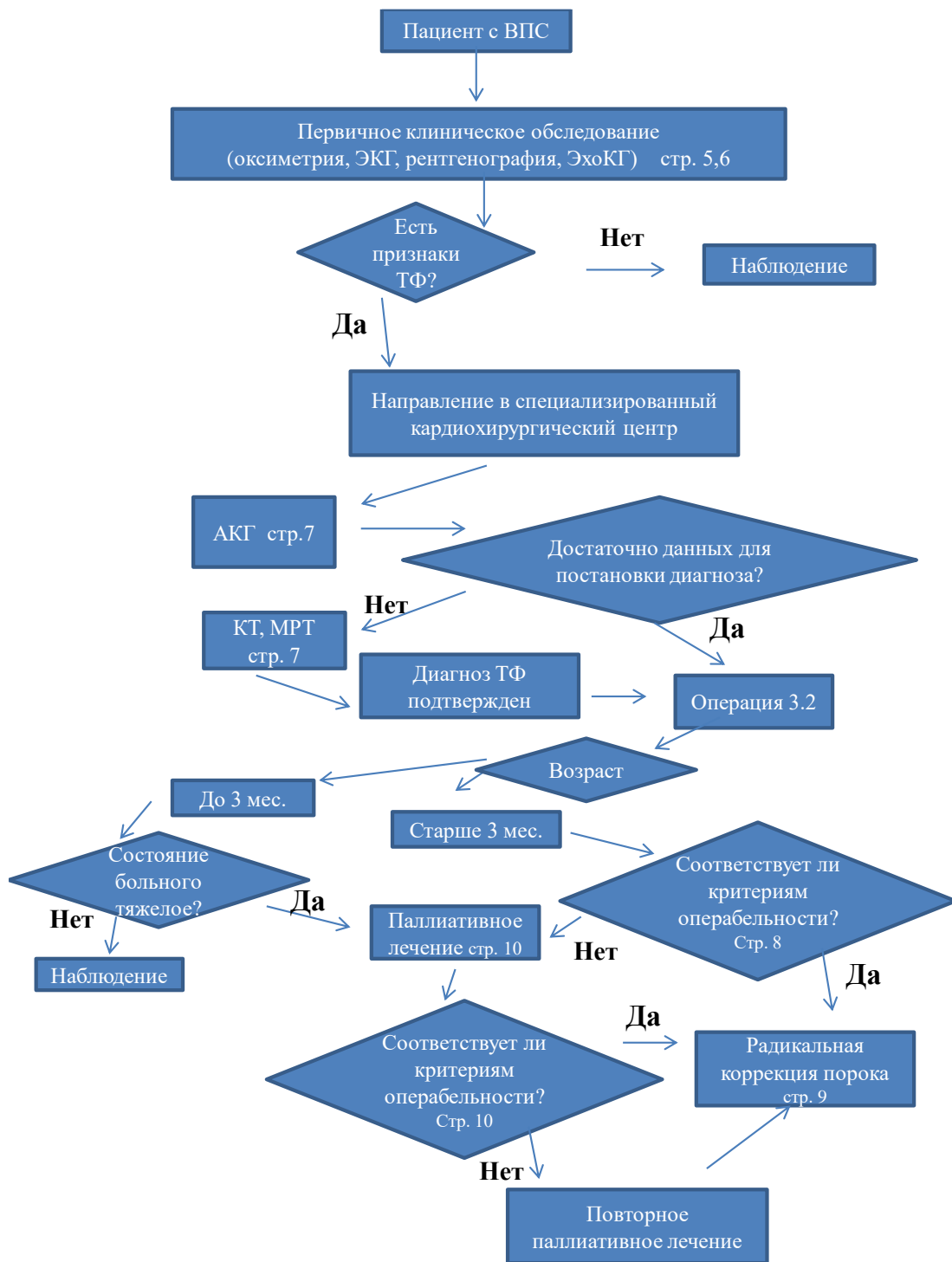
Порядок обновления клинических рекомендаций

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 утверждённому КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

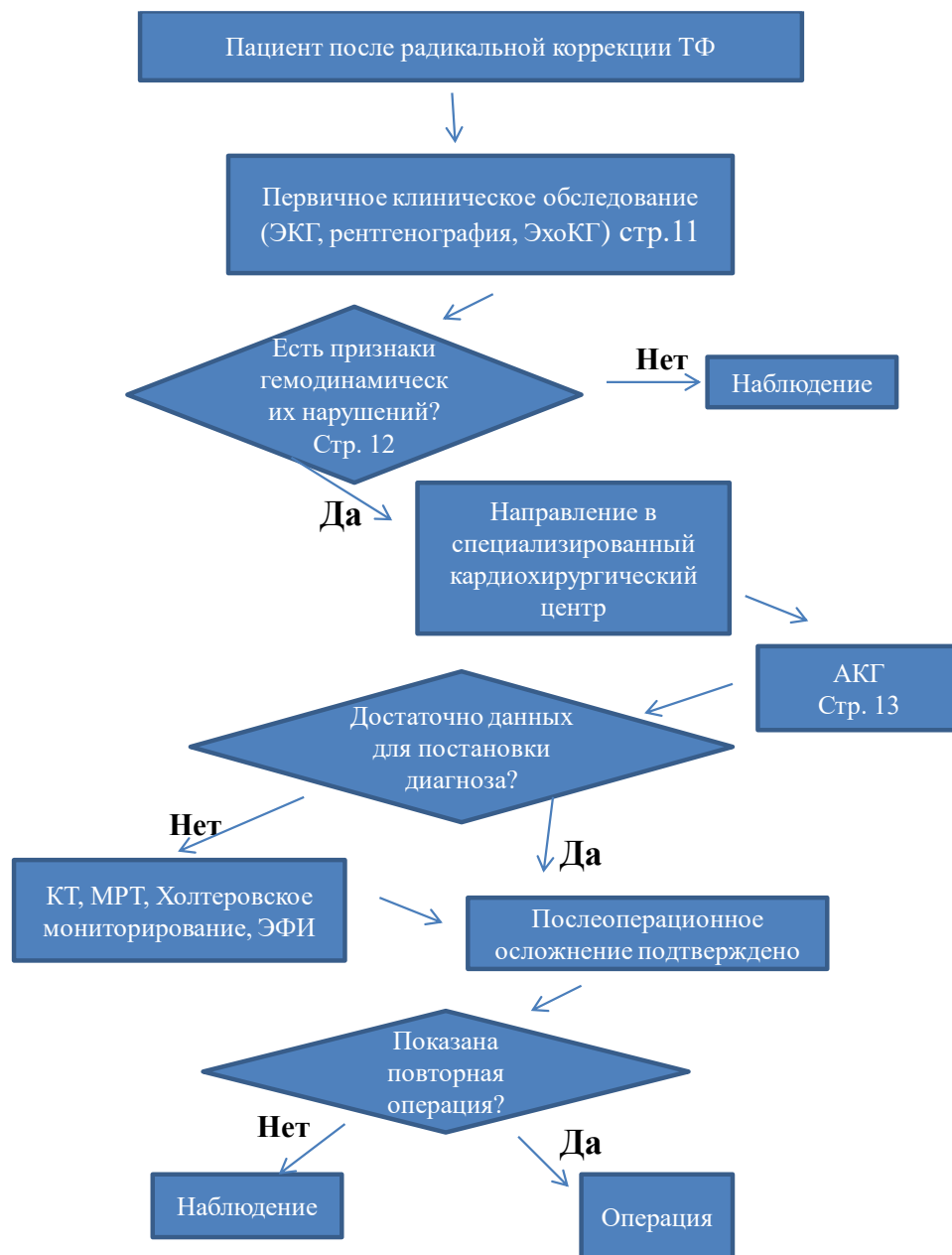
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

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

Приложение Б Алгоритмы действий врача по ведению пациентов
А. Алгоритм первичной диагностики и хирургического лечения ТФ



Б. Алгоритм обследования пациента после радикальной коррекции ТФ



Приложение В. Информация для пациента

Тетрада Фалло – сложный врожденный порок сердца, который состоит из четырех компонентов: это инфундибулярный стеноз правого желудочка, большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), смещение аорты к ПЖ (декстрапозиция менее 50%), гипертрофия ПЖ. В основе формирования сердца при тетраде Фалло лежит ротация артериального конуса против часовой стрелки. Это приводит к появлению декстрапозиции аорты, которая «сидит верхом» над ДМЖП, к невозможности соединения перегородки артериального конуса с межжелудочковой перегородкой и бульбо-вентрикулярной складкой, что становится причиной возникновения ДМЖП. Помимо этого переднее смещение перегородки артериального конуса обуславливает сужение ЛА.

По степени тяжести клиники и морфологическому спектру порок весьма вариабелен. Имеется единственный ДМЖП больших размеров, как правило субаортальный. Клапан легочной артерии (ЛА) обычно гипоплазирован и стенозирован. Часто присутствуют гипоплазия, стеноз ствола и ветвей ЛА. Редко наблюдается агенезия одной из ветвей ЛА, чаще левой.

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

- После выписки из специализированного центра рекомендуется строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз).
- Наблюдение у кардиолога по месту жительства рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения.
- Рекомендуется наблюдение кардиолога в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес.
- При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические, прочие процедуры, предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) рекомендуется обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита.
- Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций рекомендуется обязательно согласовывать с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом по месту жительства.
- Изменение доз и схем тех или иных лекарственных препаратов, а также

назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач.

- При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов рекомендуется в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом.
- Рекомендуется избегать чрезмерных физических нагрузок.
- При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки рекомендуется внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, цианоз, отеки, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания, неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.

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

Нет.