

Утверждено:

Ассоциация сердечно-сосудистых
хирургов России (АССХ)

Президент АССХ,

академик РАН

Букаткина Л.А.



Клинические рекомендации

Утверждено:

Всероссийская общественная
организация «Ассоциация

детский кардиологов России»

Президент АДКР,

профессор

Ковалев И.А.



Врожденный стеноз клапана легочной артерии

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем **Q22.1**

Возрастная группа: **Дети**

Год утверждения: **2022**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**
- **Ассоциация детских кардиологов России**

«Одобрено на заседании Научно-практического совета Министерства здравоохранения Российской Федерации (протокол от 18.03.2022 г № 20)»

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).....	7
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)	8
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	9
Диагноз клапанного стеноза легочной артерии устанавливается на основании данных:	9
Обязательные:.....	9
1. Электрокардиографии,.....	9
2. Трансторакальной эхокардиографии,.....	9
Дополнительные:.....	9
3. Компьютерной томографии сердца с контрастированием	9
2.1 Жалобы и анамнез	9
2.2 Физикальное обследование	9
2.3 Лабораторные диагностические исследования.....	10
2.4 Инструментальные диагностические исследования	10
2.5 Иные диагностические исследования.....	13
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.....	13
3.1 Консервативное лечение	13
3.2 Хирургическое лечение	14
3.3 Эндovasкулярные вмешательства	15
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	15
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	16
6. Организация оказания медицинской помощи	19

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	19
Критерии оценки качества медицинской помощи	20
Список литературы.....	21
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	29
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	30
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	33
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	34
Приложение В. Информация для пациента	35
Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	36

Список сокращений

ВПС — врожденные пороки сердца
ВОПЖ — выводной отдел правого желудочка
ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП — дефект межпредсердной перегородки
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
ТЛБВП — транслюминальная баллонная вальвулопластика
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.

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].

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)

Стеноз клапана легочной артерии (сЛА) – врожденный порок сердца, характеризующийся наличием препятствия тока крови между правым желудочком и легочной артерией на уровне клапана легочной артерии.

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

Изолированный клапанный стеноз легочной артерии формируется в результате сращения створок без нарушения развития выводного отдела ПЖ. Створки клапана обычно сращены в области основания и сохраняют минимальную степень подвижности. Однако чаще они срастаются по всему периметру, образуя мембрану с отверстием. При легком течении заболевания диаметр отверстия более 1 см, при тяжелом – менее 3-4 мм. Нередко встречается двустворчатое или воронкообразное строение клапана легочной артерии. Такая анатомия клапана встречается у 20% пациентов с данной патологией. [1-3]

Также стеноз может быть обусловлен изменением структуры створок ЛА, а именно его дисплазией, при котором створки представлены эластичной тканью с прорастанием коллагеновых волокон и фиброзной ткани. [2]

Нарушение гемодинамики при стенозе легочной артерии обусловлено нарушением оттока крови из ПЖ в ЛА. Повышение давления в ПЖ является главным механизмом компенсации нарушения гемодинамики. Кроме повышенного давления определенное значение в поддержании необходимого объема выброса оказывает изменение структуры сердечного цикла в сторону увеличения периода изгнания. Во время систолы выброс крови достигает максимума, но в конце сокращения в полости желудочка сохраняется остаточный объем крови, вследствие чего ее выброс продолжается и во вторую фазу систолы. [3-5]

Основная гемодинамическая характеристика данного порока – градиент систолического давления между ПЖ и ЛА. При этом систолическое давление в ЛА в большинстве случаев остается в пределах нормальных значений.

Возникающая гипертрофия ПЖ приводит к увеличению ригидности ПЖ, уменьшению его полости, что обуславливает повышение диастолического давления, параллельно с ростом которого возрастает систолическое давление в правом предсердии, что вызывает дилатацию и гипертрофию ПП. Данные условия гемодинамики могут

вызвать дилатацию овального окна, поэтому у ряда пациента обнаруживается значимое сообщение на уровне предсердий, шунтирующее часть крови в левые отдела сердца. [5]

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Стеноз клапана легочной артерии является одним из самых распространенных врожденных пороком сердца (ВПС). Стеноз клапана ЛА – обычно изолированный порок, который встречается в 7 до 12% всех ВПС и составляет от 80 до 90% всех стенозов пути оттока ПЖ. Около 20% пациентов с клапанным стенозом ЛА имеют диспластичные створки клапана ЛА. При синдроме Noonan этот признак наследуется по аутосомно-доминантному типу, связанному с 12-й хромосомой. Данная группа ВПС часто сочетается с синдромами Вильямса и Алажеля. [6]

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

Q 22.1 — Врожденный стеноз клапана легочной артерии

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Большинство существующих классификаций изолированного стеноза ЛА разработано с учетом величины систолического давления в правом желудочке и градиента давления на уровне клапана легочной артерии, которые отражают не только степень нарушения внутрисердечной гемодинамики, но и коррелируют с клиническими проявлениями порока. С учетом этого признака E.W.Nugent выделил следующие группы:

1. Умеренный стеноз – градиент систолического давления между ПЖ и ЛА менее 25 мм.рт.ст.;
2. Стеноз средней степени тяжести – градиент систолического давления от 25 до 49 мм.рт.ст.;
3. Выраженный стеноз - градиент систолического давления от 50 до 79 мм.рт.ст.;
4. Тяжелый стеноз – градиент систолического давления более 80 мм.рт.ст.

В.И.Пипия предложил классификацию по стадиям заболевания:

I стадия – умеренный стеноз; в этой стадии отмечается повышенное систолическое давление в ПЖ до 60 мм.рт.ст, у пациентов отсутствуют жалобы, а по данным ЭКГ имеются лишь минимальные признаки перегрузки ПЖ;

II стадия – выраженный стеноз; систолическое давление в ПЖ колеблется в пределах 61 – 100 мм.рт.ст., клинически определяется выраженная картина порока;

III стадия – резкий стеноз с давлением более 100 мм.рт.ст., тяжелое клиническое течение порока, признаки нарушения кровообращения;

IV стадия – стадия декомпенсации, в этой степени доминирующей является дистрофия миокарда с тяжелой степенью нарушения кровообращения, при этом могут определяться невысокие значения давления в ПЖ.

Клапанный стеноз ЛА [7-10]:

1.1. Дисплазия клапана;

1.2. Моно- или двухстворчатый клапан;

1.3. Воронкообразный клапан.

По данным И.И. Беришвили, стеноз ЛА с интактной МЖП включает в себя: сужение на одном из уровней на пути кровотока из ПЖ в малый круг кровообращения, интактную межжелудочковую перегородку, нормальное геометрическое строение конуса, гипертрофия миокарда ПЖ (возможно развитие концентрической гипертрофии ВОПЖ).

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

Для клапанного стеноза легочной артерии характерно длительное бессимптомное течение. Тяжесть течения порока зависит, в первую очередь, от степени сужения фиброзного кольца клапана легочной артерии. У детей с изолированным клапанным стенозом ЛА в 25% случаев не выявляются признаки сердечной недостаточности [8-14].

При наличии клинических проявлений характерной жалобой является наличие одышки, возникающей при физической нагрузке, а в тяжелых случаях наблюдаемой даже в покое.

Резко выраженный стеноз в сочетании с открытым овальным окном у новорожденных проявляется цианозом и симптомами недостаточности кровообращения. Состояние таких пациентов может быть крайне тяжелым, требующим неотложного хирургического вмешательства.

Пациенты среднего школьного возраста нередко имеют жалобы на боли в области сердца, связанные с недостаточностью коронарного кровотока гипертрофированного миокарда ПЖ.

Цианоз не является патогномичным признаком данного стеноза, однако может присутствовать в случае сохранения овального окна или сочетания стеноза ЛА с другими ВПС.

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

Диагноз клапанного стеноза легочной артерии устанавливается на основании данных:

Обязательные:

1. **Электрокардиографии,**
2. **Трансторакальной эхокардиографии,**

Дополнительные:

3. **Компьютерной томографии сердца с контрастированием**

2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов с сЛА [3,4,15,16,23].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: *В зависимости от степени нарушения гемодинамики наблюдается значительная вариабельность клинического течения порока. Состояние пациента зависит от степени стеноза ЛА, гипертрофии ПЖ и их изменений с возрастом. Следует уточнять наличие у пациентов одышки, сердцебиений, ухудшения переносимости физических нагрузок; плохой прибавки массы тела у детей первого года жизни и грудного возраста, наличие болевого синдрома в области сердца у более старшей возрастной группы: расширенные легочные артерии в редких случаях могут вызывать боль за грудиной, сдавливая ствол левой коронарной артерии. [3,4,15,16,23].*

2.2 Физикальное обследование

- У всех пациентов со сЛА **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: *Характерно формирование сердечного горба, развивающегося в результате длительного давления увеличенных отделов сердца на переднюю стенку грудной клетки. При осмотре пациента отмечается набухание и пульсаций шейных вен. В проекции ЛА определяется систолическое дрожание.*

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

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: *при аускультации у пациентов со сЛА определяется:*

- грубый систолический шум во II-III межреберье, имеющий луч иррадиации в сторону левой ключицы и межлопаточное пространство;
- II тон над ЛА часто не выслушивается или резко ослаблен;
- Может определяться нежный диастолический шум при недостаточности клапана ЛА, вызванной деформацией створок.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

У пациентов с изолированным поражением ЛА не имеет специфичности.

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Всем пациентам **рекомендуется** регистрация электрокардиограммы (ЭКГ) для определения перегрузки и гипертрофии правых отделов сердца, оценки сердечного ритма и проводимости [3,4,15,16,23-25].

ЕОК нет (УУР С, УДД 4).

Комментарии: При умеренной степени стеноза изменения на ЭКГ могут отсутствовать. При невысоких цифрах градиента ПЖ/ЛА электрическая ось сердца сохраняется нормальной, и лишь в правых грудных отведениях регистрируется увеличение амплитуды зубца Р. У пациентов со средней и выраженной степенью стеноза определяются ЭКГ-признаки гипертрофии ПЖ, иногда сочетающиеся с дилатацией и гипертрофией ПП. Электрическая ось сердца отклоняется вправо. Может наблюдаться депрессия сегмента ST и инверсия зубца Т в правых грудных отведениях, свидетельствующие о крайней степени перегрузки ПЖ и недостаточности коронарного кровотока.

- 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 степени стеноза на уровне ЛА и длительности существования порока. [19]. Обычно тень сердца увеличена. В переднезадней проекции происходит расширение тени сердца вправо за счет гипертрофии и дилатации правого предсердия, влево – за счет гипертрофии правого желудочка, который смещает ЛЖ кверху и кзади. По левому контуру сердца отмечается резкое выбухание и удлинение дуги легочной артерии. Сосудистый рисунок легких остается без изменений. Расширение ствола ЛА в сочетании

с нормальным или обедненным легочным рисунком являются характерными признаками изолированного стеноза ЛА, особенно на уровне клапана.

- **Всем пациентам рекомендуется** выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением доплерографии, что является основным диагностическим инструментом, особенно для выявления сопутствующих ВПС, таких как ДМПП или ДМЖП[19].

ЕОК IC (УУР А, УДД 2).

Комментарии: Эхокардиография (ЭхоКГ) - ключевой метод диагностики для установления диагноза стеноза легочной артерии и оценки тяжести пациентов: позволяет получить информацию о локализации (уровне стеноза), выраженности объемной перегрузки правых отделов сердца. ЭхоКГ в проекции по короткой оси на уровне аортального клапана (одномерная эхокардиография легочного клапана) или субкостальный доступ по длинной оси ВОПЖ позволяют детализировать анатомию и функцию ЛА. При одномерной эхокардиографии ЛА визуализируется клапан легочной артерии с измененными створками: утолщенными и/или удлинненными, десинхронизация коаптации створок во время систолы (ограничение систолического движения), дополнительно постстенотическое расширение ствола ЛА. Признаками дисплазии клапана являются утолщенные неподвижные створки, гипоплазированное легочное кольцо клапана, подклапанное сужение и отсутствие постстенотической дилатации ЛА. ЭхоКГ позволяет дифференцировать классический клапанный стеноз ЛА от дисплазии створок ЛА. В режиме цветного доплеровского картирования определяется турбулентный поток, степень тяжести стеноза можно определить в режиме непрерывно-волнового доплера. Степень гипертрофии правого желудочка и регургитации на трехстворчатом клапане определяют в апикальной 4-ех камерной позиции или паратеральной позиции по короткой оси на уровне аортального клапана.

- **Рекомендуется** выполнение компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием пациентам для уточнения данных ЭхоКГ (если есть в этом необходимость, либо результаты ЭхоКГ неубедительны), для диагностики сопутствующих ВПС, а также при планировании хирургического лечения [3,4,15,16,23,24,29].

ЕОК IIaC (УУР С, УДД 2).

Комментарии: КТ играет все более важную роль в диагностике ВПС: 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 пациентам со стенозом легочной артерии для оценки их структурно-функциональных изменений [29].

ЕОК нет (УУР С, УДД 4).

Комментарии: МРТ сердца улучшает возможности визуализации, особенно для оценки перегрузки желудочков сердца. Метод позволяет получить трехмерные анатомические реконструкции с высоким пространственным и временным разрешением, проводить объемные измерения, оценку сосудов и фиброзных изменений миокарда.

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].

- Для постановки диагноза клапанного стеноза ЛА **не рекомендуется** катетеризация сердца и магистральных сосудов, если только одновременно не будет выполняться эндоваскулярное вмешательство на клапане [3,4,15,16,23,29-32].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Если есть признаки повышения систолического давления в ЛА по данным ЭхоКГ, следует принять во внимание возможное наличие дополнительных причин, таких как периферические стенозы легочных артерий и необходимость проведения пульмонографии. [12-15].

- Рекомендуется проведение коронарографии пациентам со стенозом ЛА, сочетающейся с обструкцией выводного отдела ПЖ, для исключения аномалий коронарных артерий или пересечения коронарной артерией выводного отдела правого желудочка [28,34].

ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5).

- В качестве альтернативы коронарографии **рекомендуется** рассматривать компьютерно-томографическую коронарографию [28].

ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5).

2.5 Иные диагностические исследования

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства **рекомендуется** выполнение регистрации электрокардиограммы [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 пациентов с данной патологией определяется значимостью степени стеноза легочной артерии. Для детей, поддающихся терапии, возможно отсрочить проведение оперативного вмешательства.

Большинство асимптомных пациентов не нуждаются в медикаментозной терапии.

- При наличии динамической обструкции выводного тракта ПЖ пациентам **рекомендовано** назначение препаратов, снижающих частоту сердечных сокращений и увеличивающих время диастолического наполнения желудочка (например, бета-адреноблокаторы), а также препаратов, которые могут снизить систолический градиент давления и увеличить диаметр инфундибулярного отдела ПЖ (например, блокаторы кальциевых каналов). [16, 17]

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- При развитии отеков и асцита, в том числе в послеоперационном периоде, рекомендовано назначение тиазидов, «петлевых» диуретиков и антагонистов альдостерона [19,20]. Данных, свидетельствующих об эффективности дигоксина** в данной ситуации, нет.

ЕОК нет (УУР В, УДД 3).

- У пациентов с недостаточностью кровообращения **рекомендовано** прибегнуть к консервативной терапии с использованием диуретиков, бета-адреноблокаторов, ингибиторов АПФ. Лечение не должно быть длительным и используется до хирургической коррекции ВПС. *Целесообразно* сочетание «петлевых» диуретиков (фуросемид** *максимальная суточная доза 6 мг/кг/сут (твердая лекарственная форма off-label у детей младше 3-х лет)*), с калийсберегающими диуретиками (*спиронолактон** 1-3 мг/кг/сут (твердая лекарственная форма off-label у детей младше 3-х лет)*). [17, 18, 19].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

3.2 Хирургическое лечение

- Хирургическое лечение **рекомендуется** пациентам со стенозом клапана легочной артерии при градиенте систолического давления между ПЖ и ЛА равным или более 50 мм.рт.ст [4,15,28,33].

ЕОК IC (УУР С, УДД 5).

Комментарии: *в период новорожденности показания к устранению порока в первую очередь определяются клиническим состоянием пациента и степенью выраженности стеноза ЛА [4,15,60].*

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- В периоде новорожденности при отсутствии нормального восстановления эластичности ПЖ **рекомендуется** наложение системно-легочного анастомоза. [8,15,33].

ЕОК нет (УУР С, УДД 4).

- При наличии сопутствующей гипоплазии ПЖ и ТК пациентам **рекомендовано** выполнение полуторожелудочковой коррекции или операции Фонтена в более старшем возрасте. [63,64]

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

3.3 Эндоваскулярные вмешательства

- Первым этапом всем пациента при отсутствии противопоказаний **рекомендовано** выполнение транслюминальной баллонной вальвулопластики для снижения градиента давления между правым желудочком и легочной артерией. [62,68-70].

ЕОК нет (УУР С, УДД 4).

Комментарии: *Противопоказания к транслюминальной баллонной вальвулопластики являются: гипоплазия фиброзного кольца легочной артерии (Z-score менее – 3), моностворчатый клапан легочной артерии, подклапанный стеноз легочной артерии. При критическом стенозе ЛА баллонную вальвулопластику проводят на фоне внутривенного непрерывного введения простагландинов для улучшения эластичности ПЖ. [10,12,44].*

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 3 месяцев после выполнения хирургической коррекции клапанного стеноза легочной артерии в условиях искусственного кровообращения всем пациентам **рекомендуется** пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [16,76,79].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

Комментарии: *После коррекции стеноза легочной артерии могут встречаться следующие состояния:*

- Резидуальный стеноз на ВОПЖ может встречаться в 30% случаев после коррекции порока. В подобных случаях реоперация показана только при его нарастании более 50 мм.рт.ст [80].
- 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 стеноза ЛА пациенты могут быть допущены к занятиям всеми соревновательными видами спорта при отсутствии противопоказаний.

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

Прогноз после хирургической или эндоваскулярной коррекции стеноза легочной артерии благоприятный при условии своевременной коррекции ВПС. Продолжительность жизни и физическая работоспособность могут быть восстановлены в полном объеме. У пациентов с не оперированными гемодинамически незначимыми стенозами прогноз для жизни благоприятный [15,20].

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение за пациентами со стенозом ЛА после хирургического или эндоваскулярного вмешательства [28,60].

ЕОК ПаВ (УУР С, УДД 5).

Комментарии: Частота диспансерного наблюдения у врача-детского кардиолога/врача-педиатра - 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 ПЖ, остаточным градиентом, ЛАГ должны наблюдаться ежегодно в специализированных центрах. У пациентов с небольшим врожденным или остаточным градиенте давления между ЛА и ПЖ при сохранной функции ПЖ, отсутствии сопутствующих ВПС 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 ($Q_p/Q_s \geq 1,5$);
- 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 ($SaO_2 < 85\%$);
- 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 на визитах наблюдения [87].

ЕОК ПЬВ (УУР С, УДД 5).

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

ЕОК IV (УУР С, УДД 5).

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

ЕОК IV (УУР А, УДД 2).

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

ЕОК нет (УУР С, УДД 5).

- При наблюдении пациентов после хирургического лечения подклапанного стеноза с проведением реконструкции пути оттока из ПЖ рекомендуется профилактика инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев [91].

ЕОК ІВ (УУР А, УДД 5).

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 за 30-60 минут до процедуры амоксициллина** в дозе 50 мг/кг/сутки в 2-3 приема (при аллергии на бензилпенициллин** или ампициллин** используется #клиндамицин** в парентеральной форме (off-label у детей до 3-х лет) в дозе 20 мг/кг) [36].

6. Организация оказания 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) лёгочная гипертензия, требующая подбора/коррекции терапии.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- 1) отсутствие значимого градиента между ПЖ и ЛА;
- 2) отсутствие/компенсация симптомов недостаточности кровообращения.

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

Беременность и роды

Беременность и роды обычно хорошо переносятся [93]:

- на фоне корригированного стеноза ЛА;
- у пациентов с сохраненной функцией ПЖ;
- при I-II функциональных классах NYHA;
- при отсутствии значимой легочной гипертензии и значимой обструкции выводяного

отдела правого желудочка;

- при некоррегированном стенозе и градиенте давления менее 30 мм.рт.ст.
- **Не рекомендуется** беременность пациенткам со стенозом ЛА при наличии цианоза и ЛГ [93; 94].

ЕОК ШВ (УУР А, УДД 2).

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

ЕОК ІС (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 регистрация электрокардиограммы	нет	С	5
4	Выполнена рентгенография органов грудной клетки	нет	С	5
5	Выполнена эхокардиография с применением режима цветного доплеровского картирования и определением давления в ЛА	ІС	А	2
Этап консервативного и хирургического лечения				
1	Назначены диуретики при наличии симптомов сердечной недостаточности	нет	А	2
2	Выполнено хирургическое лечение по устранению ВПС при градиенте давления между ПЖ и ЛА равным или более 50 мм.рт.ст.	ІС	А	2
Этап послеоперационного контроля				
1	Выполнена регистрация электрокардиограммы перед выпиской из стационара	нет	С	5
2	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара	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. Russo G., Folino A.F., Mazzotti E., Rebellato L., Daliento L. Comparison between QRS duration at standard ECG and signal-averaging ECG for arrhythmic risk stratification after surgical repair of tetralogy of Fallot. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2005; 16: 288–92
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, Moulart 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. Idrizi S. et al. Interventional treatment of pulmonary valve stenosis: a single center experience //Open Access Macedonian Journal of Medical Sciences. – 2015. – T. 3. – №. 3. – C. 408.
17. Kantor P.F., Loughheed J., Dancea A., McGillion M., Barbosa N., Chan C., Dillenburg R., Atallah J., Buchholz H., Chant-Gambacort C., Conway J., Gardin L., George K., Greenway S., Human D.G., Jeewa A., Price J.F., Ross R.D., Roche S.L., Ryerson L., Soni R., Wilson J., Wong K., Children's Heart Failure Study Group. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. *Can. J. Cardiol.* 2013; 29 (12): 1535-52. DOI: 10.1016/j.cjca.2013.08.008.
18. Moffett B.S., Price J.F. National Prescribing Trends for Heart Failure Medications in Children. *Congenit. Heart. Dis.* 2015; 10 (1): 78-85. DOI: 10.1111/chd.12183.
19. Foote HP, Hornik CP, Hill KD, Rotta AT, Chamberlain R, Thompson EJ. A systematic review of the evidence supporting post-operative diuretic use following cardiopulmonary bypass in children with Congenital Heart Disease. *Cardiol Young.* 2021 May;31(5):699-706.
20. Faris RF, Flather M, Purcell H, Poole-Wilson PA, Coats AJ. Diuretics for heart failure. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;2:CD003838.
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. Scherlis L., KOENKER R. J., Lee Y. Pulmonary stenosis: Electrocardiographic, vectorcardiographic, and catheterization data //Circulation. – 1963. – T. 28. – №. 2. – C. 288-305.

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. Le Roy J, Vernhet Kovacsik H, Zarqane H, Vincenti M, Abassi H, Lavastre K, Mura T, Lacampagne A, Amedro P. Submillisievert Multiphasic Coronary Computed Tomography Angiography for Pediatric Patients With Congenital Heart Diseases. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2019 Feb;12(2):e008348..
29. Voges I. et al. Adverse results of a decellularized tissue-engineered pulmonary valve in humans assessed with magnetic resonance imaging //European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. – 2013. – Т. 44. – №. 4. – С. e272-e279.
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. Sachweh J. et al. Pulmonary artery stenosis after systemic-to-pulmonary shunt operations //European Journal of cardio-thoracic Surgery. – 1998. – Т. 14. – №. 3. – С. 229-234..
34. Angelini P. Imaging Approaches for Coronary Artery Anomalies: Purpose and Techniques. *Curr Cardiol Rep*. 2019 Jul 29;21(9):101.
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. Dajani A. S. et al. Prevention of bacterial endocarditis: recommendations by the American Heart Association //Circulation. – 1997. – Т. 96. – №. 1. – С. 358-366.
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, Aplitz 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 AEPCC-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. Zhu ZQ, Hong HF, Chen HW, Zhang HB, Lu ZH, Zheng JH, Shi GC, Liu JF. Intraatrial conduit Fontan procedure: indications, operative techniques, and clinical outcomes. *Ann Thorac Surg.* 2015 Jan;99(1):156-61.
64. Rao PS. Fontan Operation: Indications, Short and Long Term Outcomes. *Indian J Pediatr.* 2015 Dec;82(12):1147-56. doi: 10.1007/s12098-015-1803-6.
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. Cianfrocca C, Pelliccia F, Nigri A, Critelli G. Resting and ambulatory ECG predictors of mode of death in dilated cardiomyopathy. *J Electrocardiol* 1992;25:295-303 .
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. Алекаян 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. Горбатилов 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. Иванов С.Н., д.м.н., "Российское кардиологическое общество", (Новосибирск)
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. Моисеева О.М., д.м.н., "Российское кардиологическое общество", (Санкт-Петербург)
30. Налимов К.А., (Хабаровск)
31. Петрушенко Д.Ю., (Казань)
32. Плотников М.В., к.м.н., (Астрахань)
33. Подоксенов А.Ю., (Томск)
34. Пурсанов М.Г., д.м.н., (Москва)
35. Свободов А.А., д.м.н., (Москва)
36. Синельников Ю.С., д.м.н., (Пермь)
37. Теплов П.В., (Красноярск)
38. Трунина И. И., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
39. Черногринов А.Е., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
40. Шехмаметьев Р.М., (Пермь)
41. Щербак А.В., (Москва)
42. 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 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

В	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
С	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)

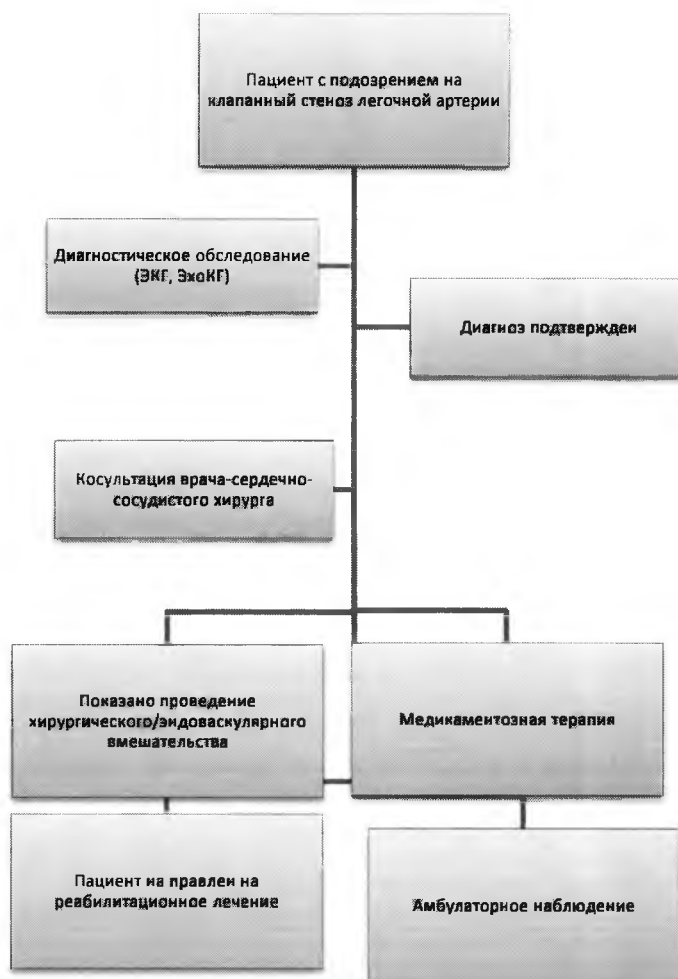
Порядок обновления клинических рекомендаций.

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)

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Стеноз клапан легочной артерии является довольно частым врожденным пороком сердца. Наличие препятствия току крови (стенозу) из правого желудочка в легочную артерию бывает единственным нарушением нормального развития сердца, или частью другого, более сложного порока.

Данные структуры начинают свое внутриутробное формирование на 4-5 неделе. По некоторым причинам во время внутриутробного развития во время разделения единого сосуда на легочную артерию и аорту может происходить нарушение развития клапана легочной артерии. Вскоре после рождения и установления нормального кровотока в обоих кругах кровообращения возникает разница в давлении между правым желудочком и легочной артерией. И тогда при нагнетании крови из правого желудочка в легочную артерию поток крови встречает препятствие в виде стеноза, что ведет к недостаточному попаданию объема крови в легочную артерию (легкие пациента). То есть при каждом сокращении сердца часть крови остается в правом желудочке. В такой ситуации правый желудочек вынужден работать с увеличенной нагрузкой, чтобы преодолеть преграду для прохождения крови в легочную артерию.

Клапанный стеноз легочной артерии может протекать бессимптомно. В большинстве случаев, примерно в 55-65%, стенозы легкой степени тяжести, не нуждаются в оперативном лечении. Но если ребенок достиг школьного возраста, оставаясь бессимптомным, то вам тем не менее могут предложить операцию. Дело в том, что при заболевании ребенка какой-либо детской инфекцией или даже при простом удалении испорченного зуба, при наличии измененных створок клапана легочной артерии, возможно развитие эндокардита, т.е. воспалительного процесса внутренней оболочки сердечных камер. И, хотя такая вероятность очень мала - всего 1-2% случаев, она существует. [95].

Стенозы средней и тяжелой степени тяжести - уже совершенно другая ситуация, гораздо более опасная. В тяжелой ситуации оказывается не только сердце, но и сосуды легких: правый желудочек переполняется возросшим объемом лишней крови, в то время как в легочную артерию поступает недостаточное количество крови для оксигенации организма. Важнейшими показателями такого развития событий являются градиент давления между легочной артерией и правым желудочком. Эти данные дает сегодня ультразвуковое исследование (УЗИ). Включаются многочисленные механизмы компенсации: увеличивается мышечная масса правого желудочка, приспособляются и сосуды легких. [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 может отсутствовать выраженная симптоматика. Главным способом диагностики данного заболевания является своевременная диспансеризация с проведением аускультации сердца, а также ультразвукового исследования при подозрении на наличие ВПС.

На фоне лекарственной терапии симптомы могут пройти или значительно уменьшиться. Но если ничего не меняется, если размеры сердца увеличиваются и степень стеноза прогрессирует - надо обращаться к хирургам.

Самые лучшие результаты хирургии бывают после устранения ВПС в возрасте до двух - двух с половиной лет, когда у ребенка есть признаки сердечной недостаточности. Тогда еще все процессы - обратимы. Сердце быстро уменьшается [95].

**Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные
инструменты состояния пациента, приведенные в клинических
рекомендациях**

Нет.