



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем **Q22.0**

Возрастная группа: **Дети**

Год утверждения: **2023**

Разработчик клинической рекомендации:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Ассоциация детских кардиологов России
- Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению
- Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»

Утверждены

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

Одобрены

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации
_____ 202_ г.

Оглавление

Список сокращений.....	4
Термины и определения	5
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	8
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	9
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	9
2.1 Жалобы и анамнез.....	9
2.2 Физикальное обследование	10
2.3 Лабораторные диагностические исследования	10
2.4 Инструментальные диагностические исследования	11
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	15
3.1 Консервативное лечение.....	15
3.2 Хирургическое лечение.....	16
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	22
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	23
6. Организация медицинской помощи	27
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	28
Критерии оценки качества медицинской помощи	28
Список литературы	30
Приложение А1. Состав рабочей группы	33
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	36

Приложение АЗ. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	39
Приложение Б Алгоритмы действий врача	46
Приложение В. Информация для пациента.....	48
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	51

Список сокращений

АВ – артерио-венозный
АКГ – ангиокардиография
АЛА – атрезия легочной артерии
АЛТ- аланинаминотрансфераза
АСТ - аспартатаминотрансфераза
ВА – вено-артериальный сброс
ВОПЖ – выводной отдел правого желудочка
ВПС – врожденный порок сердца
ДЛА – давление в легочной артерии
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
КТ – компьютерная томография
КВ – контрастное вещество
ЛА – легочная артерия
ЛГ – легочная гипертензия
ЛЖ – левый желудочек
ЛП – левое предсердие
МРТ – магнитно-резонансная томография
ОАП – открытый артериальный проток
ОЛС – общелегочное сопротивление
ОПС – общепериферическое сопротивление
ПП – правое предсердие
ПЖ – правый желудочек
ТК – трикуспидальный клапан
ТФ – тетрада Фалло
ФК – фиброзное кольцо
ЦДК – цветное доплеровское картирование
ЭКГ – электрокардиография
ЭхоКГ - эхокардиография
Sat O₂ – насыщение крови кислородом
QRS – желудочковый комплекс электрокардиограммы
РК- радикальная коррекция

Термины и определения

Атрезия легочной артерии – отсутствие сообщения между правым желудочком и системой легочной артерии.

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

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

Компьютерная томография (КТ) – неинвазивный метод лучевой диагностики, позволяющий получить серию послойных субмиллиметровых аксиальных изображений органов и структур тела человека, основанный на измерении и сложной компьютерной обработке разности ослабления рентгеновского излучения различными по плотности тканями; для улучшения дифференцировки органов друг от друга, а также нормальных и патологических структур. Применяются различные методики контрастного усиления/контрастирования, с использованием йодсодержащих рентгеноконтрастных препаратов. Для визуализации структур сердечно-сосудистой системы применяют КТ-ангиографию – методику внутривенного болюсного введения рентгеноконтрастного препарата в кровоток с помощью системы внутрисосудистого введения контрастного вещества, с установленной скоростью и временем введения препарата. На основе полученных данных посредством компьютерной постобработки с 3D-реконструкцией строится трехмерная модель сердца и сосудов.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) – неинвазивный метод получения томографических медицинских изображений без ионизирующего излучения для исследования внутренних органов и тканей, основанный на явлении ядерного магнитного резонанса и на измерении электромагнитного отклика атомных ядер, находящихся в сильном постоянном магнитном поле, в ответ на возбуждение их определенным сочетанием электромагнитных волн; такими ядрами являются ядра атомов водорода, присутствующие в теле человека в составе воды и других веществ. МР-ангиография – метод получения изображения просвета сосудов при помощи магнитно-резонансного томографа. Метод позволяет оценивать как анатомические, так и функциональные особенности кровотока. МР-ангиография основана на отличии сигнала от перемещающихся протонов (крови) от окружающих неподвижных тканей,

что позволяет получать изображения сосудов без использования каких-либо контрастных средств – бесконтрастная ангиография (например: фазово-контрастная МР-ангиография). В ряде случаев применяется внутривенное болюсное контрастирование с использованием контрастных препаратов на основе парамагнетиков (гадолиний).

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)

Морфология атрезии лёгочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой характеризуется отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА и включает:

- атрезию клапана лёгочной артерии (изолированная мембранозная атрезия – 75-80%; мембранозную атрезию в сочетании с инфундибулярной атрезией – 18-25%;
- гипоплазию фиброзного кольца трикуспидального клапана, полости ПЖ и ствола лёгочной артерии гип;
- значительную гипертрофию ПЖ, дилатацию правого предсердия;
- различные аномалии коронарных артерий (стенозы, синусоиды, свищи) выраженность которых коррелирует со степенью гипоплазии ПЖ.

В 5-10% случаев при выраженной трикуспидальной регургитации ПЖ и трикуспидальное кольцо расширены, систолическая функция ПЖ при этом значительно снижена. В 8-9% случаев отмечается наблюдается Эбштейно-подобная мальформация трёхстворчатого клапана [1, 2, 3].

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

Возникновение порока связывают с нарушением развития миокарда ПЖ и аномальным слиянием прилегающих эндокардиальных валиков, являющихся зачатками полулунных клапанов ЛА. В результате слияния полулунных заслонок клапана ЛА нарушается нормальное поступление венозной крови из ПЖ в ЛА, резко возрастает систолическое давление в ПЖ и увеличивается наполнение эмбриональных синусоидно-коронарных сообщений в ПЖ. Это является причиной их патологического сохранения в сердце после рождения ребенка [1, 2].

Гемодинамика при данном пороке определяются отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, при этом прямое поступление венозной крови из ПЖ в ЛА невозможно. Венозная кровь из правого предсердия через открытое овальное окно частично поступает в ПЖ, а также в левое предсердие, смешиваясь в нём с артериальной кровью из лёгочных вен. Во время систолы из ПЖ венозная кровь вновь возвращается в правое предсердие. Смешанная кровь из левого предсердия поступает в левый желудочек (ЛЖ) и аорту. Часть объёма крови из аорты направляется через открытый артериальный проток в лёгочную артерию [1, 2, 4]. Таким образом, гемодинамику в малом круге кровообращения при данном пороке можно охарактеризовать как проток-зависимую.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Атрезия лёгочной артерии с интактной межжелудочковой перегородки встречается у 30-45 детей на 10000 живорождённых. В структуре всех ВПС доля атрезии клапана лёгочной артерии с интактной межжелудочковой перегородки составляет 0.8-1.0%. Прогноз жизни пациента зависит от функционирования и размера артериального протока. Риск внутриутробной гибели плода составляет 4% и резко возрастает при наличии выраженной недостаточности трикуспидального клапана. При естественном течении медиана выживаемости находится на уровне 2 лет, к 4 годам жизни умирает более 90% пациентов [2, 5, 6].

Ведущими причинами смерти является критическая гипоксемия на фоне обтурации ОАП или ишемия миокарда.

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

Q22.0 Атрезия легочной артерии.

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Классификация атрезии створок клапана ЛА [1, 7, 8]:

- I. Клапан ЛА представлен мембраной;
- II. Створки клапана присутствуют, но являются полностью сросшимися по комиссурам.

Классификация морфологического типа гипоплазии ПЖ по С. Bull [9].

- I. Наличие всех отделов ПЖ (приточного, трабекулярного, выводного),
- II. Отсутствие трабекулярного отдела ПЖ, сохранены приточный и выводной отделы.
- III. Отсутствие трабекулярного и инфундибулярного отделов. Сохранен только приточный отдел.

Классификация степени гипоплазии ПЖ [2, 10, 11].

- I. Легкая степень гипоплазии, объем ПЖ составляет 70% от нормы,
- II. Средняя, объем ПЖ составляет 50-70% от нормы,
- III. Тяжелая, объем ПЖ составляет менее 50% от нормы.

Классификация степени гипоплазии трикуспидального клапана с использованием Z-фактора [12, 13], который представляет собой оценку отличия изменяемой величины от среднего арифметического, выраженного в стандартных отклонениях и рассчитывается по формуле: Z-фактор = (Измеренное значение – среднее значение в популяции) / Среднее квадратичное отклонение.

- I. степень – лёгкая гипоплазии трикуспидального клапана – Z - фактор от > -2,5

II. степень –умеренная гипоплазии трикуспидального клапана – Z - фактор от -2,5 до > - 5.

III. степень - тяжёлая гипоплазии трикуспидального клапана - Z - фактор \leq - 5.

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

В клинической картине преобладают признаки артериальной гипоксемии и сердечной недостаточности, однако, одышечно-цианотические приступы отсутствуют, что отличает этот порок от тетрады Фалло.

Цианоз появляется с момента рождения ребенка, имеет различную степень интенсивности в зависимости от размера открытого артериального протока. Сердечная недостаточность (по правожелудочковому типу) носит застойный характер, наиболее выражена у больных со значительной недостаточностью трикуспидального клапана. Одышка наблюдается у всех больных [2, 11, 14].

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 [11, 15].

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

Диагноз атрезии ЛА устанавливается на основании данных:

1. Электрокардиографии,
2. Эхокардиографии,
3. Чрезвенозной катетеризации камер сердца и ангиокардиографии,
4. Компьютерной томографии сердца с контрастированием,
5. Магнитно-резонансной томографии.

2.1. Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор жалоб и анамнеза у всех пациентов с атрезией ЛА [2, 15].
(УУР С, УДД 5).

Комментарии: При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется акцентировать внимание на наличии цианоза кожных покровов и слизистых оболочек, отставании пациентов в

физическом развитии, утомляемости, одышке как в покое, так и при физической нагрузке. При нарастании одышки и цианоза состояние пациентов ухудшается.

2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** у всех пациентов с атрезией ЛА проводить физикальный осмотр с определением наличия и выраженности цианоза, формы грудной клетки и пальпацией области сердца, подсчетом частоты сердечных сокращений и дыхания [4, 16, 17].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *пациенты с атрезией ЛА, как правило, гипостеники. Грудная клетка обычно цилиндрической формы и не имеет сердечного горба. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные. При длительно существующей артериальной гипоксемии характерно формирование «барабанных пальцев» и «часовых стекол».*

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнить аускультацию сердца [2, 15].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Аускультативно отмечается очень скудная симптоматика. II тон в проекции легочной артерии ослаблен. Над областью сердца определяется характерный систоло-диастолический шум ОАП. Систолический шум недостаточности трикуспидального клапана выслушивается над мечевидным отростком грудины. При значительной степени недостаточности трикуспидального клапана над мечевидным отростком определяется систолическое дрожание [1, 2]. Если у пациента выполнен системно-легочный анастомоз, то выслушивается систоло-диастолический шум в проекции анастомоза.*

2.3 Лабораторные диагностические исследования

У пациентов с атрезией ЛА не имеют специфичности.

- **Рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа крови у всех пациентов с атрезией клапана ЛА [2, 17].

(УУР С, УДД 5).

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

- **Рекомендуется** всем пациентам исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или выполнить пульсоксиметрию [2, 15].

(УУР С, УДД 5).

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

- **Рекомендуется** у всех пациентов проведение общетерапевтического биохимического анализа крови (креатинин, глюкоза, натрий, калий, АСТ, АЛТ, белок, альбумин, мочевины), исследование уровня общего билирубина в крови, свободного и связанного билирубина в крови, N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (pro-BNP), уровня молочной кислоты в крови, рН крови [2, 11, 18, 19].
(УУР С, УДД 5).

Комментарий: *Повышение уровня молочной кислоты (лактата) более 2,2; признаки метаболического ацидоза - снижение рН крови – до 4,0; pro-BNP более 125 нг/мл являются предикторами необходимости экстренного выполнения хирургического вмешательства.*

- **Рекомендуется** у всех пациентов выполнение коагулограммы (ориентировочного исследования системы гемостаза), определение международного нормализованного отношения (МНО, активированное частичное тромбопластиновое время, исследование уровня фибриногена в крови для оценки состояния и эффективности функционирования различных звеньев таких систем крови, как свертывающая, противосвертывающая, особенно у пациентов выраженным цианозом [2, 18, 20].

(УУР С, УДД 5).

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнение электрокардиографии (ЭКГ) для верификации диагноза, с целью диагностики нарушений проводимости миокарда, гипертрофии правого предсердия и правого желудочка [1, 2, 5, 11, 16].

(УУР С, УДД 5).

Комментарий: *Для атрезии ЛА характерно отклонение электрической оси сердца вправо, гипертрофия миокарда ПЖ, признаки перегрузки и гипертрофии правого предсердия.*

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять прицельную рентгенографию органов грудной клетки по строгим показаниям. При выполнении рентгенографии органов грудной клетки обращать внимание на состояние легких, наличие очаговых и инфильтративных изменений, признаков изменений кровообращения в малом круге, наличие жидкости в плевральных полостях (с указанием ее примерного объема), оценку размеров и конфигурации тени сердца магистральных сосудов и структур средостения, наличия дополнительных

рентгенконтрастных теней в проекции органов грудной полости на всех этапах диагностики и лечения [2, 11, 17].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Для атрезии ЛА характерно повышенная прозрачность легочных полей за счет уменьшения кровотока в легких. Выявляют умеренно увеличенную в поперечнике тень сердца, западение дуги ЛА, увеличение правого предсердия со смещением вверх атриовазального угла, IV дуга по левому контуру сердца в прямой проекции представлена ЛЖ. В косых проекциях определяют увеличение правых отделов сердца.

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнение эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования для детальной оценки внутрисердечной анатомии и гемодинамики [15, 21, 22].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Эхокардиография является методом выбора у детей, устанавливает первичный диагноз атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, а полученная детальная морфометрия сердца и сосудов, в большинстве случаев позволяет выбрать оптимальный метод хирургического лечения для пациента. Сегментарный подход к анатомической диагностике обеспечивает наилучшую основу для получения всеобъемлющей оценки порока сердца и связанных с ним поражений [23].

Для атрезии ЛА необходимо оценивать размеры правых и левых отделов сердца, размер открытого овального окна, ОАП, выраженность гипертрофии ПЖ. Оценивают морфологию трикуспидального клапана: определяют степень дисплазии или смещения створок, степень регургитации. Измеряют диаметр фиброзного кольца и рассчитывают Z-фактор. Необходимо оценить общий размер ПЖ, степень его трабекулярности, количество отделов. Определяют тип атрезии клапана ЛА: мембранозная (клапан ЛА представлен мембраной), сочетанная (мембранозная атрезия в сочетании с инфундибулярной атрезией). Определяют размеры клапанного кольца, ствола и ветвей ЛА, источники коллатерального кровотока. Особенности коронарного кровообращения, наличие коронарноправожелудочковых фистул/синусоидов миокарде ПЖ. Z-фактор диаметра фиброзного кольца трикуспидального клапана менее -3 часто сочетается с выраженными синусоидами ПЖ. На наличии ПЖ-зависимого коронарного кровообращения указывают следующие признаки: большие коронарные свищи или синусоиды, стенозы или разрывы крупных коронарных артерий, коронарная перфузия участков левого желудочка обеспечивается правым желудочком. Необходимо оценить структуру и функцию

(глобальную и регионарную) ЛЖ, т.к. сниженная сократимость ЛЖ является противопоказанием к выполнению одножелудочковой коррекции.

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять чрезвенозную катетеризацию сердца и ангиокардиографию легочной артерии избирательную для определения внутрисердечной анатомии, изменений коронарного русла, ветвей легочной артерии, наличия коллатеральных артерий в легких и степени гемодинамических нарушений только после проведения ЭхоКГ экспертного уровня в условиях специализированного медицинского учреждения, по строгим показаниям [15, 22, 24, 25].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Исследование не является методом первой линии, поскольку несет в себе лучевую нагрузку на пациента. Основная задача – выявление особенностей легочного артериального и коронарного русла (диагностика стенозов и гипоплазии ствола и ветвей ЛА, стенозов и перерыва коронарных артерий, наличие синусоид, коронарно-сердечных фистул, оценка параметров легочной и внутрисердечной гемодинамики).*

Исследование проводится для выявления гемодинамических нарушений, имеющиеся у пациентов с атрезией клапана ЛА. При катетеризации полостей сердца выявляется повышенное давление в правом предсердии. При небольшом диаметре межпредсердного сообщения имеется градиент давления между предсердиями. Давление в ПЖ повышено и равно системному артериальному давлению или превышает его. Определяется вено-артериальный сброс на уровне предсердий со снижением насыщения артериальной крови кислородом до очень низкого уровня. Провести катетер в ЛА можно лишь через ОАП.

Ангиокардиографическое исследование позволяет оценить важные для хирургического лечения признаки порока: тип порока, степень гипоплазии ПЖ, наличие и величину ОАП, степень недостаточности трикуспидального клапана.

Протокол АКГ исследования пациентов с атрезией клапана ЛА должен включать выполнение правой вентрикулографии в передне-задней проекции с краниальной ангуляцией (для визуализации анатомии ветвей легочной артерии) и боковой проекции (для визуализации степени выраженности гипоплазии ПЖ и наличия его отделов), а также аортографию (для определения размеров ствола и ветвей ЛА, наличия дополнительных источников легочного кровотока). При правой вентрикулографии контрастируют окклюзированный выводной тракт ПЖ.

При введении контрастного вещества в правое предсердие часть контрастного вещества

поступает в ЛЖ и возвращается обратно в правое предсердие. Большая часть контрастного вещества через межпредсердное сообщение поступает в левое предсердие, ЛЖ и аорту, далее через ОАП – в ствол ЛА и малый круг кровообращения.

После паллиативных вмешательств с помощью АКГ рекомендуется проведение оценки степени подготовки пациентов к выполнению последующей коррекции. Оценивают степень развития системы ЛА, возможную деформацию ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ.

- **Рекомендуется** всем пациентам проводить расчет следующих показателей: 1. Индекс D. McGoon - отношение суммы диаметров устьев легочных артерий к диаметру нисходящей аорты $((A1+B1)/nAo)$ – норма 1,5, 2. Легочно-артериальный индекс (индекс Nakata) - отношение суммы площадей поперечного сечения правой и левой легочных артерий к площади поверхности тела норма 330 ± 30 [2, 17, 26].

(УУР С, УДД 5).

Комментарий: Для определения возможности выполнения радикальной операции рекомендуется проводить расчет показателей размеров ЛА, оценить показания к коррекции стенозов ветвей ЛА, устранению системно-легочных анастомозов с помощью различных эндоваскулярных вмешательств.

- **Рекомендуется** выполнение компьютерной томографии сердца с контрастированием всем пациентам при планировании хирургического лечения и при необходимости детализации фистул [2, 17].

(УУР С, УДД 5).

Комментарий: Исследование необходимо выполнять только в рамках подготовки к оперативному лечению или в случаях, когда результаты трехмерной ЭхоКГ, при условии проведения в специализированном учреждении, не позволяют получить информацию о легочной артерии и ее магистральных ветвях.

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии сердца и магистральных сосудов для оценки их структурно-функциональных изменений, если есть в этом необходимость, либо результаты инструментальных методов не вполне убедительны [2, 15].

(УУР С, УДД 5).

Комментарий: МРТ сердца обладает хорошими возможностями для оценки анатомии и функции камер сердца и магистральных сосудов, особенно для оценки перегрузки ЛЖ и

гипоплазии ПЖ сердца. Метод позволяет получить трехмерные анатомические реконструкции с высоким пространственным и временным разрешением, проводить объемные измерения, оценку сосудов и фиброзных изменений миокарда. МРТ применяется в следующих клинических ситуациях:

- как дополнительный метод, когда получены неоднозначные данные ЭхоКГ (при условии проведения в медицинской организации экспертного уровня), для уточнения объемов и фракции выброса ЛЖ, что может иметь решающее значение в тактике лечения при оценке объема перегрузки и клапанных регургитаций;
- МРТ более информативна в сравнении с двухмерной ЭхоКГ при количественной оценке объемов и фракции выброса ПЖ, легочной регургитации, оценке стенозов легочных артерий и аорты, количественной оценке массы миокарда (ЛЖ и ПЖ)
- МРТ имеет наилучшую тканевую контрастность среди всех методов лучевой диагностики, что позволяет дифференцировать ткани, например, выявлять и количественно оценивать фиброзные изменения миокарда [2, 11].

2.5 Другие диагностические исследования

- **Рекомендуется** перед окончанием основного этапа коррекции всем пациентам с целью контроля качества выполненного оперативного вмешательства выполнить внутривидеографию эхокардиографию [4, 16].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства выполнить электрокардиографию [2, 5, 16].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства выполнить эхокардиографию [2, 5, 16].

(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 новорожденных пациентов является индивидуальным и проводится опытным врачом-детским кардиологом [2, 15, 32]. Тактика лечения определяется выраженностью гипоксемии.

- **Рекомендуется** всем новорожденным с *атрезией ЛА* и закрывающимся ОАП проводить терапию алпростадилом** для поддержания проходимости ОАП [27-31].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Алпростадила** применяется при проток-зависимой гемодинамике малого круга кровообращения и позволяет продлить период функционирования артериального протока, способствует снижению общего легочного сопротивления, что приводит к увеличению легочного кровотока, повышению насыщения артериальной крови кислородом, снижению метаболического ацидоза.

- **Рекомендуется** на фоне терапии алпростадилом** проводить контроль жизненноважных показателей (ЧСС, ЧД, АД, насыщение периферической крови кислородом) [27-31].

(УУР С, УДД 5).

3.2. Хирургическое лечение

Любой из анатомических вариантов атрезии ЛА является абсолютным показанием к оперативному вмешательству, которое проводится в максимально ранние сроки, чаще в первые дни и недели жизни ребенка.

3.2.1. Радикальная (двужелудочковая) коррекция

- **Рекомендуется** радикальную коррекцию (создание выхода из ПЖ в систему ЛА, перевязку ОАП) выполнять в качестве первичной операции при благоприятной анатомии ПЖ и ЛА, отсутствии выраженной патологии коронарных артерий и синусоидов миокарда ПЖ обычно в первые дни жизни пациента или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния пациента указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [2, 15, 17].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** при планировании радикальной атрезии ЛА учитывать следующие показания:

1. I тип гипоплазии ПЖ по С.Bull [9],

2. Z-фактор трикуспидального клапана более -2,5,
3. Недостаточность трикуспидального клапана менее 3 степени,
4. Отсутствие коронарно-правожелудочковых фистул [2, 13, 16].
(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния пациента, изучения анатомии и гемодинамики. Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ПЖ, ЛА, коронарных артерий, умеренной недостаточности трикуспидального клапана или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния пациентов указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику. Awori M.N. и соавт [13] провели анализ результатов 13 исследований включивших 1392 пациента (492 из которых выполнена бивентрикулярная хирургическая коррекция порока. Ни в одном из исследований не сообщалось о среднем значении z-фактора размера кольца трикуспидального клапана $< -2,8$ у пациентов с бивентрикулярной коррекцией, а в 83,3% случаев исследований среднее значение z-фактора было $> -1,7$.

- **Рекомендуется** при подозрении на гипоплазию системы ЛА развитие системы легочной артерии: соотношение суммы диаметров устьев легочных артерий к диаметру нисходящей аорты $((A1+B1)/nAo)$ более 1,5, отношение суммы площадей поперечного сечения правой и левой легочных артерий к площади поверхности тела (легочно-артериальный индекс) более $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ [2, 13, 16].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** оперативное пособие определять с учетом анатомического варианта гипоплазии правого желудочка [2, 11, 14].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: При 1 типе порока C.Vull [9] ЛА выполняется радикальная коррекция с трансаннулярной пластикой выводного отдела правого желудочка, ствола ЛА, перевязка ОАП в условиях искусственного кровообращения. Пластику выполнять с помощью ауто- или ксеноперикарда. В некоторых случаях из левостороннего доступа выполняется открытая вальвулотомия клапана ЛА без искусственного кровообращения с перевязкой ОАП.

- **Рекомендуется** всем больным с атрезией клапана ЛА после радикальной коррекции порока при насыщении крови кислородом менее 80% накладывать подключично-легочный анастомоз [2, 5, 16, 17].

(УУР С, УДД 5)

Комментарии: Диаметр сосудистого протеза обычно равен 4 мм. Если масса ребенка меньше 3.5 кг, то диаметр протеза – 3.5 мм.

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

(УУР С, УДД 5).

3.2.2. Паллиативное лечение.

Паллиативное лечение показано пациентам при выраженной гипоплазии ПЖ, трикуспидального клапана, значимых поражениях коронарных артерий.

- **Рекомендуются** паллиативные операции всем пациентам выполнять при:

1. III типе гипоплазии ПЖ по С.Вулл [9],
2. Z-фактор трикуспидального клапана менее -5,
3. Недостаточность трикуспидального клапана 3-4 степени,
4. Наличие небольших коронарно-правожелудочковых фистул
5. Гипоплазии легочно-артериального русла: Отношение суммы диаметров устьев легочных артерий к диаметру нисходящей аорты $((A1+B1)/nAo)$ менее 1.2, Отношение суммы площадей поперечного сечения правой и левой легочных артерий к площади поверхности тела (легочно-артериальный индекс) менее $250 \text{ mm}^2/\text{m}^2$.
6. Сопутствующей патологии: врожденных внесердечных аномалиях (ЦНС, легкие, печень, почки); инфекционных осложнениях; остром нарушении мозгового кровообращения [2, 13, 16].

(УУР С, УДД 5).

Комментарий: Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока или I ½ желудочковой коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока. При некоторых типах паллиативных вмешательств, развития ПЖ и ТК не происходит.

- **Рекомендуются** следующие типы паллиативных операций пациентам с атрезией ЛА:

Создание подключично-легочных анастомозов,

Реконструкция путей оттока ПЖ без перевязки ОАП,

Стентирование ОАП,

Наложение двунаправленного кавапультмонального анастомоза,

Перфорация, транслюминальная баллонная ангиопластика, стентирование мембраны в проекции клапана ЛА [2, 11, 15, 17, 24, 33].

(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 подключично-легочных анастомозов. Реконструкция путей оттока правого желудочка без перевязки ОАП выполняется при гипоплазии ПЖ, системы ЛА и невозможности выполнения какого-либо системно-легочного анастомоза. Стентирование ОАП выполняется у новорожденных детей в критическом состоянии. Перфорация, транслюминальная баллонная ангиопластика, стентирование мембраны в проекции клапана ЛА при I типе порока выполняется у тяжелых пациентов при благоприятной форме порока.*

- **Рекомендуется** наложение двунаправленного кавапультмонального анастомоза у младенцев в возрасте старше 1.5 месяцев [2].

(УУР С, УДД 5).

Комментарий: *наложение двунаправленного кавапультмонального анастомоза возможно только после снижения высокого общелегочного сосудистого сопротивления, которое происходит через 1-1.5 месяца после рождения.*

3.2.3. Полуторажелудочковая коррекция атрезии ЛА.

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять **полуторажелудочковую коррекцию атрезии ЛА** при:

1. II типе гипоплазии ПЖ по С.Bull [9],
2. Z-фактор трикуспидального клапана более -5,
3. Недостаточность трикуспидального клапана более 3 степени,
4. Наличие небольших коронарно-правожелудочковых фистул.

(УУР С, УДД 5).

- **Комментарий:** *Легочный кровоток обеспечивается за счет поступления крови через кавапультмональный анастомоз и антеградного кровотока из ПЖ. В результате операции происходит декомпрессия ПЖ. Следует учитывать развитие системы легочной артерии:*

соотношение суммы диаметров устьев легочных артерий к диаметру нисходящей аорты $((A1+B1)/nAo)$ более 1,5, отношение суммы площадей поперечного сечения правой и левой легочных артерий к площади поверхности тела (легочно-артериальный индекс) более $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ [2, 13, 16].

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять полуторажелудочковую коррекцию атрезии ЛА в возрасте 6-18 мес. [2, 16].

(УУР С, УДД 5).

Комментарий: До выполнения операции среднее систолическое давление в ЛА должно быть менее 15 мм рт ст

3.2.4. Гемодинамическая (одножелудочковая) коррекция атрезии ЛА.

При невозможности выполнения радикальной (двужелудочковой) или полуторажелудочковой коррекции выполняется гемодинамическая коррекция порока по методу Фонтена.

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять **одножелудочковую коррекцию атрезии ЛА** при:

1. III типе гипоплазии ПЖ по С.Вулл [9],
2. Z-фактор трикуспидального клапана менее -5,
3. Недостаточность трикуспидального клапана более 3 степени,
 4. Наличие больших коронарно-правожелудочковых фистул, ПЖ-зависимого коронарного кровообращения.

(УУР С, УДД 5).

Комментарий: Легочный кровоток обеспечивается за счет поступления крови через кавапульмональный анастомоз и антеградного кровотока из ПЖ. В результате операции происходит декомпрессия ПЖ. При планировании операции следует учитывать развитие системы легочной артерии: соотношение суммы диаметров устьев легочных артерий к диаметру нисходящей аорты $((A1+B1)/nAo)$ более 1,5, отношение суммы площадей поперечного сечения правой и левой легочных артерий к площади поверхности тела (легочно-артериальный индекс) более $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ [2, 13, 16].

3.2.5. Хирургические вмешательства в отдаленные сроки после коррекции атрезии клапана ЛА.

- **Рекомендуется** всем пациентам после радикальной коррекции атрезии ЛА при наличии гемодинамически значимых стенозов ствола и ветвей ЛА выполнение транслюминальной баллонной ангиопластики легочных артерий со стентированием [2, 15, 24].
(УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** всем пациентам после радикальной коррекции атрезии ЛА при наличии стеноза выводного отдела ПЖ (пиковый градиент > 80 мм рт ст) выполнение открытой операции с искусственным кровообращением [2, 15, 24, 34].
(УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** всем пациентам после радикальной коррекции атрезии ЛА при наличии большого межпредсердного сообщения выполнение его эндоваскулярного закрытия окклюдером [2, 15, 24].
(УУР С, УДД 5).
Комментарий: Эндоваскулярное закрытие межпредсердного сообщения способствует уменьшению объёма легочного кровотока, снижению систолического давления ЛА и объемной перегрузки ПЖ.
- **Рекомендуется** всем больным после радикальной коррекции атрезии ЛА при наличии симптомов правожелудочковой сердечной недостаточности при недостаточности клапана ЛА и/или трёхстворчатого клапана, а также у асимптомных пациентов при КДО ПЖ индексируемом ≥ 160 мл/м², КСО ПЖ индексируемом $\geq 80-90$ мл/м², фракции регургитации на ЛА > 30%, умеренной или прогрессирующей систолической дисфункции правого желудочка расширением комплекса QRS более 180 мс, выполнять протезирование клапана ЛА и пластику трикуспидального клапана [2, 15, 24, 35].
(УУР С, УДД 5).
- **Рекомендуется** всем больным после радикальной коррекции атрезии клапана ЛА при наличии функционирующего подключично-легочного анастомоза выполнять его эндоваккулярное закрытие [2, 15, 24].
(УУР С, УДД 5).

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

- **Рекомендуется** в течение 6 месяцев после выполнения хирургической коррекции атрезии ЛА в условиях искусственного кровообращения пациенту с осложнённым течением послеоперационного периода (стеноз выводного отдела ПЖ, легочных артерий, НК, инфекционные осложнения, повторные хирургические вмешательства в течение одной госпитализации) пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [2, 15, 32, 36].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии:

После радикальной коррекции порока могут встречаться следующие состояния:

- *Остаточный стеноз легочной артерии в 25% случаев [2, 15, 36, 37].*
- *Недостаточность клапана легочной артерии в 36% случаев [2, 15, 36, 38].*
- *Недостаточность трикуспидального клапана в 18% случаев [2, 15, 36, 38].*
- *Аневризма выводного отдела ПЖ в 2% случаев. При ложной аневризме показана экстренная операция в виду возможности ее разрыва. При истинной аневризме реоперация показана при значительных размерах аневризмы, сопутствующих выраженных стенозах устьев ветвей легочной артерии, недостаточности трикуспидального клапана [2, 15, 36, 38];*
- *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 [37, 38].*
- *Неврологические нарушения - энцефалопатия, судорожный синдром и т.д. встречаются в 0.5-1% случаев и требуют динамического наблюдения невролога по месту жительства [39].*

После паллиативной коррекции могут наблюдаться:

- *Гипофункция анастомоза.*
- *Недостаточное расширение выводного отдела ПЖ – сопровождается гиповолемией малого круга кровообращения, выраженной гипоксемией.*

- **Рекомендуется** ограничить физическую нагрузку всем пациентам после проведения хирургической коррекции в течение трех месяцев с момента выписки из стационара [2].
(УУР С, УДД 5).

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

Прогноз после хирургической коррекции атрезии ЛА благоприятный при условии своевременной коррекции ВПС. Продолжительность жизни и физическая работоспособность могут быть ограничены при наличии ятрогенных остаточных осложнений [2, 4, 36].

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение за пациентами после хирургического вмешательства врачом детским кардиологом, а по достижении 18 лет врачом-кардиологом [2, 19, 36].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Частота диспансерного наблюдения у врача-детского кардиолога - через месяц, 3, 6 и 12 месяцев после операции и далее каждые 6-36 месяцев в зависимости от клинического состояния пациента. В комплекс диспансерного наблюдения включаются ЭКГ, ЭхоКГ, пульсоксиметрию и холтеровское мониторирование ЭКГ при необходимости, а также компьютерную/магнитно-резонансную томографию каждые 2-5 лет. [1, 15, 16, 40].

После выполнения операции рекомендуется находиться на диспансерном учёте в течение года, далее по показаниям. Пациенты с дисфункцией ПЖ, остаточным шунтом, обструкцией выводного отдела ПЖ, 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 физиологической стадии течения врождённого порока сердца, рекомендуется различная кратность наблюдения и объём необходимых при этом исследований [41]:

Кратность наблюдения (мес.) /методы исследования	A	B	C	D
Осмотр врача-детского кардиолога /врача-кардиолога	12-24	12	6-12	3-6
Электрокардиография	24	24	12	12
Эхокардиография	24	12-24	12	6-12
Пульсоксиметрия	при необходимости		при каждом осмотре	
Холтеровское мониторирование ЭКГ	при необходимости		12и н	12и н
КТ/МРТ	36	24/MP	12/MP	12/MP
Нагрузочные тесты (тест 6-минутной ходьбы, эргоспирометрия - кардиопульмональный тест)	36-60	240 0	120 н	12-24
Магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов	36-60	12-24	12-24	12-24

- **Рекомендуется** выполнение ЭКГ всем пациентам после хирургического вмешательства 1 раз в год [2, 16].

(УУР С, УДД 5).

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

блокады правой ножки пучка Гиса выявляется.

- **Рекомендуется** проведение ЭхоКГ и УЗИ плевральной полости всем пациентам через 2 недели после выписки из стационара, если ЭхоКГ не была выполнена при выписке [2, 36].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Цели повторной эхокардиографии варьируются в зависимости от реализуемой стратегии хирургического вмешательства. **Системно-легочный шунт** визуализируют в режиме ЦДК из высокой левой парастернальной проекции, где визуализируются ветви легочной артерии и систоло-диастолический поток с анастомоза. Может использоваться любая доступная проекция с визуализацией ветвей легочной артерии. Если подозревается окклюзия системно-легочного шунта турбулентность и диаметр потока будут снижены, даже при уменьшении предела Найквиста. Рекомендуется оценить с помощью спектрального доплера кровотоков в нисходящей или брюшной аорте для оценки диастолического обкрадывания. УЗИ плевральной полости необходимо проводить для исключения накопления жидкости, для оценки адекватности проводимой консервативной терапии после вмешательства. Полученные данные позволяют своевременно провести коррекцию консервативной терапии или решить вопрос о необходимости повторной операции.

- **Рекомендуется** проведение эхокардиографии всем пациентам на 1 раз в год [9, 15].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Эхокардиография 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 размер правого предсердия, ПЖ. Измерение миокардиального индекса работы ПЖ может быть полезным дополнением к оценке систолической функции ПЖ.

- **Рекомендуется** проведение холтеровского мониторирования ЭКГ всем пациентам 1 раз в 2 года [39, 42].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: Проведение Холтеровского мониторирования необходимо для исключения нарушений ритма сердца, которые являются достаточно частым явлением после радикальной коррекции, самым тяжелым из них является постоянная мономорфная желудочковая тахикардия из выводного отдела правого желудочка.

Пульсоксиметрия проводится для оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и возможного вено-артериального сброса крови.

МРТ/КТ могут быть полезным для оценки объема ПЖ, его систолической функции и оценки выраженности легочной регургитации, диагностики резидуальных стенозов ЛА и её ветвей.

- **Рекомендуется** исследование толерантности к физической нагрузке (велозргометрическая проба, тредмил-тест) у пациентов с остаточными осложнениями после радикальной коррекции [2, 38].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Проведение нагрузочных тестов необходимо для объективной оценки толерантности к физической нагрузке.*

- **Рекомендуется** чрезвенозная катетеризация сердца и ангиокардиография у пациентов после выполнения радикальной операции с целью определения остаточных осложнений при указании клинико-инструментальных данных на формирование стеноза, при условии выполнения ЭхоКГ в специализированном центре [2, 16, 24].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Исследование проводится для оценки обструкции выводного отдела ПЖ, степени развития системы ЛА, возможной деформации ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, легочной регургитации, стенозов легочных артерий; для диагностики коллатеральных артерий и артериовенозных мальформаций.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с целью оценки состояния внутрисердечной гемодинамики и выявления остаточных осложнений после коррекции порока выполнять МРТ сердца и магистральных сосудов и МРТ сердца с контрастированием 1 раз в 2–5 лет [8, 15, 17, 43].

(УУР С, УДД 5).

Комментарий: *Исследование несет объективную информацию в оценке объема ПЖ, его систолической функции и в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты.*

- **Рекомендуется** всем больным после хирургического лечения антибактериальная профилактика инфекционного эндокардита пожизненно [2, 44, 45].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: 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 приеме внутрь или внутривенном введении за 30-60 минут до процедуры амоксициллина** в дозе 50 мг/кг, но не более 2 гр. При наличии аллергии к пенициллинам назначаются клиндамицин 20 мг/кг (не более 600 мг) внутрь за 1 час до процедуры, цефалексин 50 мг/кг (не более 2 г) внутрь за 1 час до процедуры, азитромицин или кларитромицин 15 мг/кг (не более 500 мг) внутрь за 1 час до процедуры. При невозможности дать препарат внутрь используются клиндамицин 25 мг/кг в/в за 30 минут до процедуры, цефазолин 25 мг/кг (не более 1 г) в/м или в/в за 30 минут до процедуры [2, 43].

- **Рекомендуется** детям, перенесшим операцию, выполнять вакцинацию не ранее, чем через три месяца [2].

(УУР С, УДД 5).

6. Организация медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

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

Показания для экстренной госпитализации:

1. Резкое усиление цианоза, одышки;
2. Зависимость от внутривенных инфузий простагландинов у новорожденного;
3. Нарастающая сердечно-сосудистая недостаточность.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

1. Устранение всех дефектов,
2. Нормальный, в соответствии с возрастом показателей, уровень АД, ЧСС;
3. Купирование артериальной гипоксемии;
4. Синусовый ритм сердца;
5. Отсутствие нарушений ритма сердца;

6. Отсутствие сердечной недостаточности;
7. Адекватный уровень диуреза;
8. Повышение толерантности к физическим нагрузкам;
9. ФК СН 1-2 степени на момент выписки.
10. После паллиативных вмешательств: Гемодинамика не зависящая от инфузии простогландинов после этапной коррекции, Уровень сатурации более 75% на воздухе, после этапной коррекции.

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

- **Рекомендуется** пациентам с атрезией клапана ЛА избегать избыточной физической активности, которая провоцирует возникновение таких потенциально опасных симптомов, как выраженная одышка и слабость, головокружение, синкопе, боли в груди [2, 15].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** иммунизация против вируса гриппа и пневмококковой инфекции всем пациентам для предупреждения прогрессирования заболевания на фоне интеркуррентной инфекции [2, 15].

(УУР С, УДД 5).

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	IC	С	5

	режима цветного доплеровского картирования			
6	Выполнена катетеризация камер сердца и ангиокардиография при наличии показаний	IC	C	5
Этап консервативного и хирургического лечения				
1	Назначены диуретики при наличии симптомов сердечной недостаточности	нет	C	5
2	Выполнено хирургическое лечение по радикальной коррекции порока	IC	C	5
Этап послеоперационного контроля				
1	Выполнена электрокардиография перед выпиской из стационара	нет	C	5
2	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара	нет	C	5

Список литературы

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996
2. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия // М., 2016.
3. Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. *Cardiology in the Young* (2017), 27(Suppl. 3), S1–S105.
4. Фальковский Г.Э., Крупянко С.М. Сердце ребенка: книга для родителей о врожденных пороках сердца. – М.: Никая, 2011.
5. Naas N.A., Schirmer K.R. Guidelines for the Management of congenital heart diseases in Childhood and adolescence. // *Cardiolodgy in the young*. 2017. 27 (suppl. 3), S.1-105.
6. Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. *Cardiology in the Young* (2017), 27(Suppl. 3), S1–S105].
7. Фальковский Г.Э., Чернова М.П., Файнберг М.А., Гарибян В.А. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. *Грудная хирургия*. 1981, №5, с. 14-20.
8. E A Braunlin, A G Formanek, J H Moller, J E Edwards. Angio-pathological appearances of pulmonary valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Interpretation of nature of right ventricle from pulmonary angiography. *Br Heart J*. 1982 Mar;47(3):281-9.
9. Bull C., deLeval M.R., Mercanti C., Macartney F.J., Anderson R.Y. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a revised classification. *Circulation*. 1982. 66. 266.
10. Tchervenkov C.I. Roy N. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project. *Ann Thorac Surg*. 2000; 69: S97-S105.
11. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac Surgery*. N.Y.: Churchill Livingstone; 2013.
12. Michael D Pettersen, Wei Du, Mary Ellen Skeens, Richard A Humes. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008 Aug;21(8):922-34.
13. Awori M.N., Mehta N.P., Mitema F.O., Kebba N. Optimal Z-Score Use in Surgical Decision-Making in Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum. *World J. Pediatr. Congenit Heart Surg*. 2017 May;8(3):385-388.
14. Ziemer G., Haverich A. *Herzchirurgie*. Springer-Verlag GmbH, 2010.
15. Mavroudis C. *Pediatric cardiac surgery*. Mosby; 2012.
16. Национальные рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. Ред. Л.А. Бокерия. М., 2014.
17. Stark J., deLeval M., Tsang V.T. *Surgery for congenital heart defects*. John Wiley, Sons, Ltd; 2006.
18. 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.
19. 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.
20. 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.
21. Mcleod G, Shum K, Gupta T, Chakravorty S, Kachur S, Bienvenu L, White M, Shah SB. Echocardiography in Congenital Heart Disease. *Prog Cardiovasc Dis*. 2018 Nov - Dec;61(5-6):468-475.
22. Chikkabyrappa S.M., Loomba R.S., Tretter J.T. Pulmonary Atresia With an Intact Ventricular Septum: Preoperative Physiology, Imaging, and Management. *Semin Cardiothorac Vasc. Anesth*. 2018 Sep;22(3):245-255.

23. Lai WW, Mertens LL, Cohen MS, Geva T. Echocardiography in pediatric and congenital heart disease. From Fetus to Adult. Second Edition. Wiley Blackwell; 2016.
24. Алекаян Б.Г. Рентгенэндоваскулярная хирургия. Национальное руководство в 4-х томах // Под ред. Алекаяна Б.Г. Издательство «Литтерра». 2017.
25. 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.
26. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2003.
27. Емельяничик Е. Ю. и др. Результаты применения препарата простагландина е 1 вазапостана в лечении детей с дуктус-зависимым кровообращением //Сибирское медицинское обозрение. – 2013. – №. 6 (84).
28. Мустафин А. А., Калининчава Ю. Б., Миролюбов Л. М. Оказание первой помощи новорожденным с диагнозом врожденный порок сердца с дуктус-зависимой циркуляцией //Педиатрическая фармакология. – 2005. – Т. 2. – №. 5.
29. 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.
30. 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.
31. Marino P.L. ред. А.И. Мартынов. Интенсивная терапия (перевод с англ.). ГЭОТАР Медицина. Москва. 1998.
32. Tseng S.Y., Truong V.T., Peck D., Kandi S., Brayer S., Jason D.P. J. Am. Heart Assoc. 2022 Jul 5;11(13):e024721.
33. Cohen MS. Assessing the borderline ventricle in a term infant: combining imaging and physiology to establish the right course. Curr Opin Cardiol. 2018 Jan;33(1):95-100.
34. ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. European Heart Journal (2021) 42, 563645
35. Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. Cardiology in the Young (2017), 27(Suppl. 3), S1–S105; 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. European Heart Journal (2021) 42, 563645
36. Подзолков В.П., Алекаян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.
37. Agrawal H, Alkashkari W, Kenny D. Evolution of hybrid interventions for congenital heart disease. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2017 Apr;15(4):257-266.
38. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
39. 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.

40. AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2019;139:e698–e800.
41. AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2019;139:e698–e800.
42. Brugada J., Blom N., Sarquella-Brugada G. et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. European Heart Rhythm Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology. Europace. 2013 Sep; 15 (9):1337-82.
43. 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.
44. Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 1996; 28: 768–772.
45. Hoffman JI, Kaplan S. //The incidence of congenital heart disease. //J Am Coll Cardiol. 2002;39:1890–900.
46. Liava'a M, Brooks P, Konstantinov I, Brizard C, d'Udekem Y. Changing trends in the management of pulmonary atresia with intact ventricular septum: the Melbourne experience. Eur J Cardiothorac Surg 2011; 40:1406–11. DOI: 10.1016/j.ejcts.2011.02.036.
47. Odum J, Laks H, Plunkett MD, Tung TC. Successful management of patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum using a three-tier grading system for right ventricular hypoplasia. Ann Thorac Surg 2006; 81:678–84. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2005.07.060.
48. Калашников С.В., Барышникова И.Ю., Тагаев А.Э., Нефедова И.Е. Стратегия и результаты лечения атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. 2021. Т. 22. № 5. С. 530-543
49. Cantinotti M, Giordano R, Scalese M, Murzi B, Assanta N, Spadoni I et al. Nomograms for two-dimensional echocardiography derived valvular and arterial dimensions in Caucasian children. Journal of Cardiology 69 (2017) 208–215. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jjcc.2016.03.010>.
50. Siassi, Bijan; Noori, Shahab; Wong, Pierre; Acherman R.M.-H.E. Practical Neonatal Echocardiography. 1th ed. Mc Graw Hill Education, 2019.

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. Гушин 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. Крупяно 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", (Москва)
31. Черногринов И.Е., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
32. Шаталов К.В., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
33. Шмальц А.А., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
34. Александрова С.А., к.м.н. Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)
35. Барышникова И.Ю., к.м.н. Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)
36. Берген Т.А., д.м.н. Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Новосибирск)
37. Дорофеев А.В., к.м.н. Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)
38. Рычина И.Е., к.м.н. Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)

39. Синицын В.Е., д.м.н., профессор Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)
40. Юрпольская Л.А., д.м.н. Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (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 ультразвуковой диагностики
5. Врач-педиатр
6. Врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению
7. Врач функциональной диагностики
8. Врач-рентгенолог

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.)
4. Приказ Минздрава России от 28.02.2019 N 103н "Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации" (Зарегистрировано в Минюсте России 08.05.2019 N 54588);
5. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи";
6. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 13 октября 2017 г. № 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг»;
7. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 7 октября 2015 г. № 700н «О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование»; Приказ Минздрава России от 20.12.2012 N 1183н (ред. от 01.08.2014) «Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников»

8. Приказ Минздрава России от 06.06.2012 N 4н (ред. от 25.09.2014) "Об утверждении номенклатурной классификации медицинских изделий".
9. «Об утверждении Правил проведения рентгенологических исследований» (Приказ Минздрава России от 09.06.2020 N 560н (ред. От 18.02.2021))
- 10.«Об утверждении Правил проведения ультразвуковых исследований» (Приказ Минздрава России от 08.06.2020 N 557н).

Технология выполнения трансторакальной эхокардиографии

Требования:

У новорожденных: датчики с частотой 7.5-12 МГц, у взрослых – 2.5-7 МГц.

Противопоказания: нет.

Ограничения: случаи неудовлетворительного акустического окна

Важные показатели при анализе и интерпретации полученных изображений:

Эхокардиография в дооперационном периоде.

В проекции 4-х камер сердца визуализируют предсердно-желудочковую конкордантность. Правое предсердие (ПП) обычно увеличено – качественно и количественно сравнивают с левым предсердием (ЛП). Иногда ПП настолько увеличено, что может подавливать левые отделы сердца снижая сердечный выброс. Анатомия правого желудочка (ПЖ) переменна. Степень гипоплазии правого желудочка субъективно может быть разделена на 3 степени (на основе сопоставления размера правого желудочка по длинной оси к размеру левого желудочка (ЛЖ) по длинной оси в 4-х камерной проекции и степени выраженности гипертрофии ПЖ) [46,47].

- нормальный размер ПЖ: соотношение от 0,8 до 1 (по Z-фактору: от +2 до -2);
- умеренная гипоплазия ПЖ – при соотношении от 0,65 до 0,8 (по Z-фактору: от -2 до -4)
- выраженная гипоплазия ПЖ– при соотношении менее 0,65 (по Z-фактору: менее -4).

Также могут встречаться пациенты, у которых ПЖ больше ЛЖ при нормальных показателях левых отделов сердца (z-фактор ЛЖ ± 2) [23,48].

Оценка критериев гипоплазии ПЖ: визуально оценивается приточный, трабекулярный и отточный отделы. Иногда гипертрофия миокарда и повышенная трабекулярность ПЖ могут имитировать гипоплазию трабекулярного отдела.

Оценку инфундибулярного отдела производят из левой парастернальной позиции в проекции по короткой оси или субкостально по длинной оси оттока ПЖ. Определяют тип атрезии клапана легочной артерии: мембранный (или сформированные, но не перфорированные створки) или мышечный (в зависимости от степени гипертрофии миокарда ПЖ.) При мембранном типе АЛА в режиме цветного или спектрального доплера подтверждают отсутствие антеградного или ретроградного кровотока (для исключения функциональной атрезии). Оценивают линейные размеры ствола и ветвей ЛА и преобразовывают в Z-баллы (<https://zscore.chboston.org>) [49].

Из субкостального доступа в проекции по длинной оси предсердий в режиме цветного доплеровского картирования (ЦДК) визуализируют дефект межпредсердной перегородки (открытое овальное окно). Направление сброса определяется из ПП в ЛП. Рестриктивность дефекта межпредсердной перегородки определяется значением насыщения кислородом крови, а также эхокардиографическим измерением размера межпредсердного сообщения,

турбулентности кровотока через него в режиме ЦДК, степени расширения нижней полой вены и ее колабирования.

В проекции 4-х камер из верхушечного доступа и из левого парастернального доступа по длинной оси притока ПЖ измеряют диаметр фиброзного кольца (ФК) трикуспидального клапана (ТК) и преобразовывают полученное значение в Z-баллы. Но кроме размера ФК ТК на дооперационном этапе важно изучать его морфологию. Так как достаточный по размеру клапан (Z-score) с выраженной дисплазией и аномальным подклапанным аппаратом может привести к невозможности интраоперационного исправления выявленных особенностей, и как следствие, к несостоятельности двухжелудочковой коррекции. Также при данном пороке имеются ограничения методики в измерении отверстия клапана – полученные значения могут быть не истинными особенно при ограничении открытия створок вследствие высокого давления в полости ПЖ и аномальных укороченных утолщенных хорд. В режиме ЦДК оценивают недостаточность ТК по методике отношения площади регургитирующей струи к площади предсердия. При необходимости, измеряют давление в ПЖ и соотносят его с систолическим артериальным давлением.

Источники кровоснабжения малого круга кровообращения. ОАП оценивают из супрастернального или высокого левого парастернального доступов в проекциях по короткой оси [50]. Оптимальным считается получение ультразвукового среза вдоль левой ветви ЛА. Диаметр ОАП измеряют в В-режиме по внутреннему контуру протока в самом узком месте. При «плохом ультразвуковом окне» измерение проводят в режиме ЦДК. При ЦДК оценивают направление сброса крови по ОАП. Особенным признаком ОАП при АЛА является смещение его аортального конца к внутреннему контуру дуги аорты.

Аорто-легочные коллатерали редки при атрезии клапана ЛА. ЭхоКГ не позволяет выполнить адекватный качественный и количественный анализ аорто-легочных коллатералей. При ЦДК коронарных артерии, восходящей аорты, брахиоцефальных сосудов и нисходящей, грудной и брюшной аорты, можно зарегистрировать отходящие сосуды по направлению к легким с систоло-диастолическим потоком - аортолегочные коллатерали. Знание возможной локализации отхождения и впадения ОАП и аорто-лёгочной коллатерали облегчает их дифференциальную диагностику. Характеристики кровотока внутри сосуда не дают дополнительной информации, но при увеличенном диастолическом потоке крови в аорте необходим поиск отходящего от аорты сосуда.

Сложная анатомия коллатеральных сосудов, извитость и перехлест, отхождение с одной стороны от аорты и дальнейший ход впереди нисходящей аорты, невозможность ЭхоКГ исследовать дистальные отделы ЛА, увеличивает вероятность пропуска или гипердиагностики аортолегочных коллатералей. Но, несмотря на то, что во многих случаях можно точно определить количество и место отхождения коллатералей, невозможно определить, сколько из указанных сосудов входят в соответствующий сегмент лёгкого.

Количество *синусоид* увеличивается с повышением давления в ПЖ и коррелирует обратно пропорционально размеру трехстворчатого клапана (Z-балл менее -3) и полости ПЖ. Визуализировать синусоиды возможно в толще межжелудочковой перегородки и свободной стенки ПЖ в режиме ЦДК с низким пределом Найквиста как множественное окрашивание коронарных артерий сообщающихся с полостью ПЖ. Важно оценить типичное отхождение проксимальных сегментов правой и левой коронарной артерии и направление кровотока в них. ЭхоКГ не может ответить на вопрос зависимости коронарного кровотока от давления в ПЖ.

Оценку глобальной и региональной систолической функции ЛЖ и ПЖ следует проводить всеми доступными способами. Систолическую функцию ЛЖ рекомендуется оценивать путем измерения фракции выброса с использованием бипланного метода Simpson. Оценку

фракции выброса или фракции укорочения в М-режиме следует проводить с осторожностью у этой группы больных, потому что может присутствовать дискинез межжелудочковой перегородки, приводящий к недооценке систолической функции. При подозрении на дисфункцию ЛЖ необходимо региональное исследование миокарда. Исследование основывается в первую очередь на визуальной оценке регионарного движения стенки во всех сегментах ЛЖ с использованием различных стандартных эхокардиографических проекций ЛЖ (короткие оси на разных уровнях, апикальные двух-, трех- и четырехкамерные срезы), если нет в доступе других методик оценки систолической функции миокарда. Количественно оценить размеры ЛЖ помогут шкалы Z-score [49] (<https://zscore.chboston.org>). Снижение систолической функции ЛЖ является противопоказанием к одножелудочковой коррекции порока.

Послеоперационная ЭхоКГ после декомпрессии ПЖ должна включать

- оценку межпредсердной перегородки, и при наличии сбросового потока отразить диаметр и направление сброса,
- измерение диаметра ФК ТК в верхушечной 4-камерной и парастернальной проекции по длинной оси притока ПЖ; в режиме ЦДК и спектрального доплера оценку функционирования клапана,
- оценку систолического давления ПЖ по регургитации ТК,
- оценку размера, морфологии и функции ПЖ; при возможности учитывать данные 3D изображения,
- оценку ВОПЖ: исключение подклапанного, клапанного стеноза и недостаточности. Качественно в режиме ЦДК (турбулентный поток при сужении), количественно в режиме спектрального доплера (оценить градиент систолического давления или максимальную скорость потока). Измерение диаметра ВОПЖ для подтверждения/исключения его аневризмы,
- измерение диаметров клапана ЛА, ствола и ветвей ЛА,
- измерение размера и систолической функции ЛЖ.

У пациентов со стратегией одножелудочковой коррекции ЭхоКГ включает:

- детальную оценку размера и функции ЛЖ,
- недостаточность атрио-вентрикулярных клапанов,
- динамику роста ЛА и ее ветвей, диаметр межпредсерного сообщения,
- Оценку кровотока по анастомозу между верхней полой веной и ЛА – ламинарный непрерывный поток; по кондуиту из нижней полой вены к ЛА – скорость кровотока должна превышать 20-30 см/с [23].

Технология проведения КТ сердца с контрастированием и ЭКГ-синхронизацией

Условия проведения

КТ выполняют в медицинских учреждениях, имеющих опыт проведения КТ-исследований сердца и сосудов у детей и взрослых с врожденными пороками сердца. КТ проводится в условиях кабинета КТ с использованием системы внутрисосудистого введения контрастного вещества (КВ).

Специалисты, выполняющие КТ: врач-рентгенолог, рентгенолаборант; врач анестезиолог-реаниматолог при проведении исследования у детей младшего возраста или тяжелых пациентов.

КТ выполняют по назначению лечащего врача. Содержание направления включает четко изложенные цели проведения исследования, показатель скорости клубочковой фильтрации

(СКФ) или креатинина и обязательное указание на наличие или отсутствие у пациента противопоказаний к введению контрастных препаратов.

Требуемые технические параметры

- компьютерный томограф с числом рядов детекторов не менее 64 (предпочтительны аппараты с большим количеством детекторов, двухтрубчатые аппараты),
- система внутрисосудистого введения КВ (предпочтительны двухколбовые модели).

Перед проведением КТ сердца:

- установка периферического венозного катетера,
- отсутствие противопоказаний к введению КВ (аллергия, выраженное нарушение функции почек и т.д.),
- предпочтительно проведение исследования натощак (спустя как минимум 3 часа после приема пищи),
- оценка предыдущих данных рентгенологических или инструментальных исследований,
- наличие результата ЭхоКГ.

Проведение КТ сердца:

Укладка пациента: лежа на спине (с поднятыми вверх руками по возможности).

Область исследования: грудная клетка от уровня ниже диафрагмы (середина печени) до устьев брахиоцефальных сосудов. Минимальная зона исследования: от дуги аорты, с захватом отхождения брахиоцефального ствола, на 1-2 см ниже верхушки сердца; зона может меняться в зависимости от задач.

ЭКГ-синхронизация: да.

Нативное сканирование: нет.

Задержка дыхания: на вдохе.

Внутривенное контрастирование: во всех случаях.

Предпочтительно использование двух или трехфазного протокола введения КВ, предполагающего введение 10-30 мл физиологического раствора в качестве первой фазы, КВ в качестве второй фазы, физиологического раствора в качестве третьей фазы. Возможно также использование более сложных протоколов введения КВ.

Применяется КВ с концентрацией йода 300-400 мг/мл (чаще всего - 350-370 мг/мл).

Выбор скорости введения контрастного препарата и физиологического раствора

1. Скорость введения КВ – в зависимости от напряжения на трубке.
2. Объем КВ = время сканирования + техническая задержка + 2 X скорость введения КВ
3. Мониторинг: на восходящей аорте 120-140 ед. Ну при использовании методики автоматического отслеживания болюса (BolusTracking, SureStart, SmartPrep).
4. Зона сканирования: вся грудная клетка – возможна 1 ЭКГ синхронизированная серия + серия без ЭКГ синхронизации через 25 секунд при необходимости венозной фазы контрастирования.
5. Реконструкции по 0,75мм в ангиографическом фильтре.

Скорость введения для взрослых пациентов

Напряжение на трубке, kV	Скорость при концентрации препарата 350мг/мл, мл/мин	Скорость при концентрации препарата 300мг/мл, мл/мин
70	2,5	3
80	3	3,5
90	3,5	4
100	4	4,5

110	4,5	5
120	5	5,5

Сканирование детей

1. Скорость введения КВ:

- при сканировании на 70 кВ – скорость введения – 0.6 – 0.7мл/с
- при сканировании на 80 кВ – скорость введения – 0.8мл/с
- при сканировании на 100кВ – скорость введения – не менее 1мл/с

2. Объем контрастного вещества при сканировании на 70 кВ = вес + 2. Объем контрастного вещества при сканировании более 80 кВ = вес x 2

3. Зона сканирования – вся грудная клетка. Возможна 1 ЭКГ синхронизированная серия + серия без ЭКГ синхронизации через 10-15 сек.

4. Мониторинг КВ: старт с левого предсердия – при сканировании на 70кВ – 80 ед.Н, при напряжении более 80кВ – 60 ед.Н при использовании методики автоматического отслеживания болюса (BolusTracking, SureStart, SmartPrep).

Возможно для автоматического запуска сканирования по триггеру – моменту достижения целевой плотности выше 120 Ну от исходной в области интереса (например, в просвете нисходящей аорты на уровне бифуркации трахеи, на уровне расположенным дистальнее места стеноза, следует обратить внимание, что такой подход не гарантирует получения хорошего контрастирования сердца и сосудов у новорожденных и детей младшей возрастной группы).

Опорные моменты интерпретации полученных изображений: описание анатомии порока (тип атрезии; локализация стенозов и/или гипоплазии при наличии); морфометрию сосудов и камер; наличие и оценка дефектов перегородок; описание коллатералей (количество, локализация, ход) и открытый артериальный проток. Описание сопутствующей патологии. Для решения вопроса о возможности оперативного лечения при подозрении на гипоплазию системы ЛА необходим расчет: индекса NAKATA: $\frac{СПЛА + СЛЛА}{BSA} = \text{мм}^2/\text{м}^2$ (норма 300); индекса MCGOON: $\frac{dПЛА + dЛЛА}{dAон} \geq 1,5$. Площади ветвей ЛА рассчитывают на уровне деления (нд).

МРТ магистральных сосудов и сердца с внутривенным болюсным контрастированием

Условия проведения

МРТ выполняют в специализированных медицинских учреждениях, имеющих опыт проведения МР-исследований сердца и сосудов у детей и взрослых с ВПС. МРТ проводится в условиях кабинета МРТ с использованием системы внутрисосудистого введения контрастного вещества (КВ).

Специалисты, выполняющие МРТ: врач-рентгенолог, рентгенолаборант; врач анестезиолог-реаниматолог при проведении исследования у детей младшего возраста или тяжелых пациентов.

МРТ выполняют по назначению лечащего врача. Содержание направления включает четко изложенные цели проведения исследования, необходимость введения контрастного вещества, показатель скорости клубочковой фильтрации (СКФ) или креатинина и обязательное указание на наличие или отсутствие у пациента противопоказаний к введению контрастных препаратов.

Требуемые технические параметры

- магнитно-резонансный томограф с напряженностью поля не менее 1,5 Т
- необходимое техническое оснащение для проведения кардиологических МР-исследований (поверхностная многоканальная катушка для кардиовизуализации, ЭКГ-синхронизация, кардиопакет программ для сканирования и обработки МР-изображений

сердца и сосудов, с возможностью расчета параметров кровотока)

– при необходимости введения контрастного препарата - система внутрисосудистого введения КВ

– наличие соответствующего немагнитного оборудования жизнеобеспечения и наблюдения при проведении МР-исследований у детей грудного возраста, младшей возрастной группы и тяжелых больных в условиях наркоза или глубокой седации.

Проведение МРТ: исследование выполняют при отсутствии противопоказаний; с внутривенным контрастированием - натошак; для установки периферического катетера используют любую доступную вену (предпочтительна кубитальная вена).

Укладка пациента: лежа на спине

Внутривенное контрастирование: доза контрастного вещества рассчитывается индивидуально в каждом конкретном случае и зависит от клинической ситуации, цели и массы тела (ммоль/кг), примерные дозы приведены в таблицы (табл.1)

Стандартный МР-протокол введения контрастных препаратов

	доза контраста (ммоль/кг)	Скорость (мл\сек)	доза физ.ра-ра (мл)	скорость (мл\сек)
Перфузия	0,05-0,1	3-6	30	3-7
Отсроченное контрастирование	0,1-0,2		20	
Ангиография	0,1-0,2	2-3	20	2-3
Ангиография с разрешением по времени	0,05	3-5	30	3-5

Область исследования: грудная клетка от уровня ниже диафрагмы (середина печени) до устьев брахиоцефальных сосудов

Протокол сканирования

Обязательные последовательности

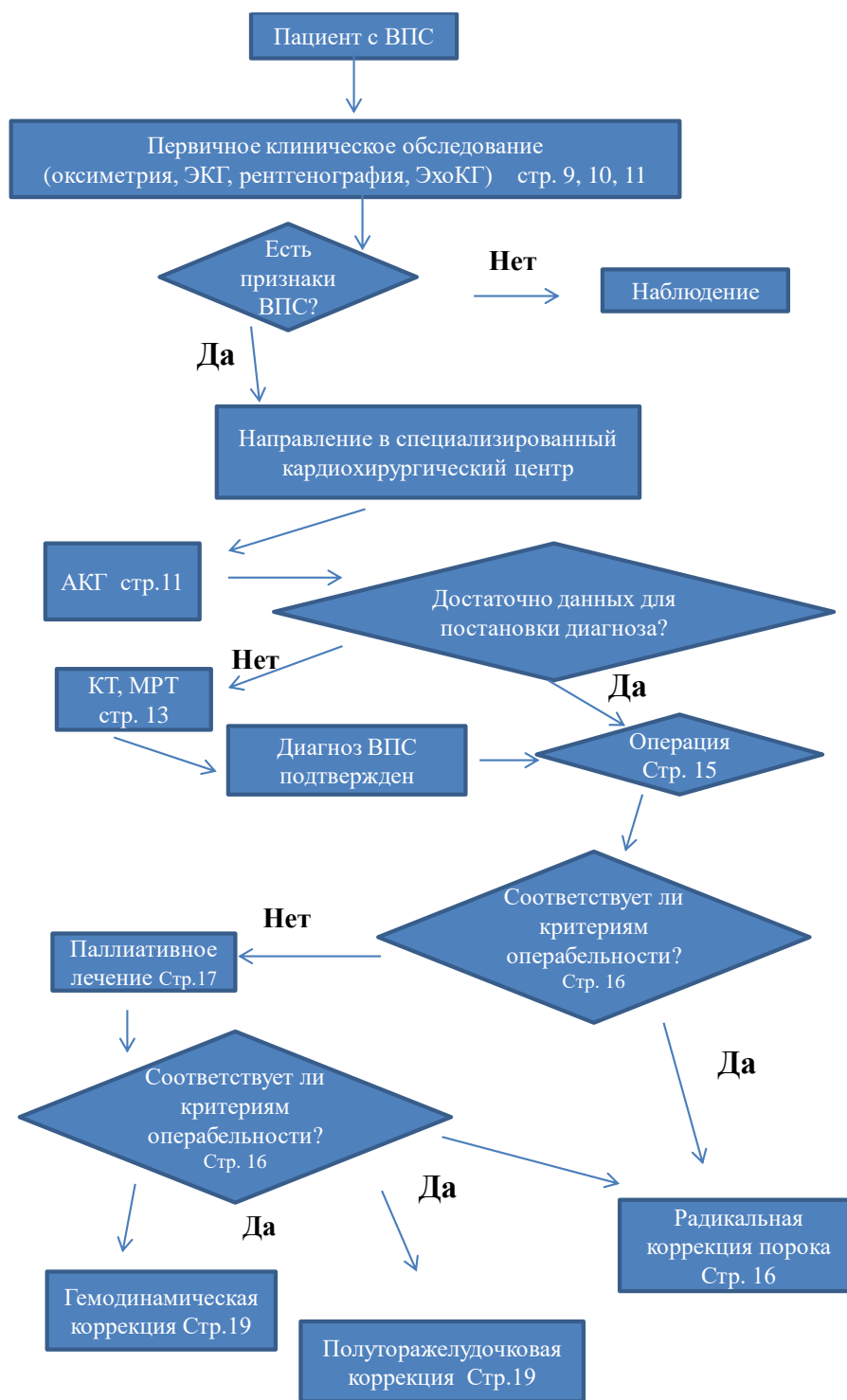
- Локатор в 3-х стандартных плоскостях для последующего позиционирования
- Модуль для оценки анатомии порока
- Блок срезов в косых плоскостях зоны интереса легочной артерии и ВОПЖ (в основе спин- эхо последовательности)
- Кино МРТ: минимум по три среза в 4-х камерной плоскости, 2-х камерных плоскостях ЛЖ и ПЖ; блок срезов от основания до верхушки в плоскости по короткой оси сердца
- Кино МРТ: по 3 среза по выводным отделам ЛЖ и ПЖ вдоль потока
- Фазово-контрастная томография срезы перпендикулярно потоку на уровне ЛК, ствола ЛА, ветвей (при наличии), восходящей Ао
- МР-ангиография с внутривенным болюсным контрастированием (Angio-3D) легочных артерий
- Дополнительно: МР-ангиография с внутривенным болюсным контрастированием (Angio-3D) аорты с аорто-легочными коллатеральями; объемное 3D сканирование всего сердца - 3D whole heart; отсроченное МР-контрастирование миокарда (в плоскости 2-х, 4-камер, по короткой оси сердца (на 3-х уровнях)

Опорные моменты интерпретации полученных изображений:

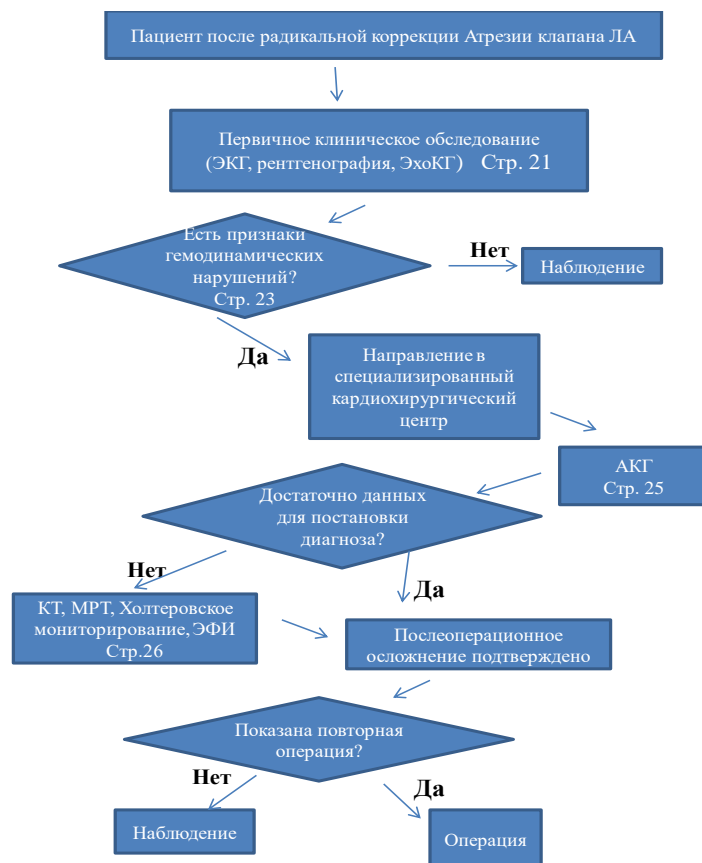
Описание анатомии порока (тип атрезии; локализация стенозов и/или гипоплазии при наличии); морфометрию сосудов и камер; расчет функциональных параметров желудочков абсолютные и значения, индексированные на площадь поверхности тела; наличие и оценка дефектов перегородок; расчет показателей кровотока; описание коллатералей (количество, локализация, ход) и открытый артериальный проток; при выполнении отсроченного контрастирования - локализацию, характер и тип накопления контрастного препарата. Описание сопутствующей патологии. Для решения вопроса о возможности оперативного лечения при подозрении на гипоплазию системы ЛА необходим расчет: индекса НАКАТА: сумма площадей поперечного сечения правой и левой ветвей легочной артерии / на площадь поверхности тела = $\text{мм}^2/\text{м}^2$ (норма 300); индекса MCGOON: сумма диаметров устьев правой и левой ветвей легочной артерии / на диаметр нисходящей аорты, норма - $\geq 1,5$. Площади ветвей ЛА рассчитывают на уровне деления (нд).

Приложение Б Алгоритмы действий врача

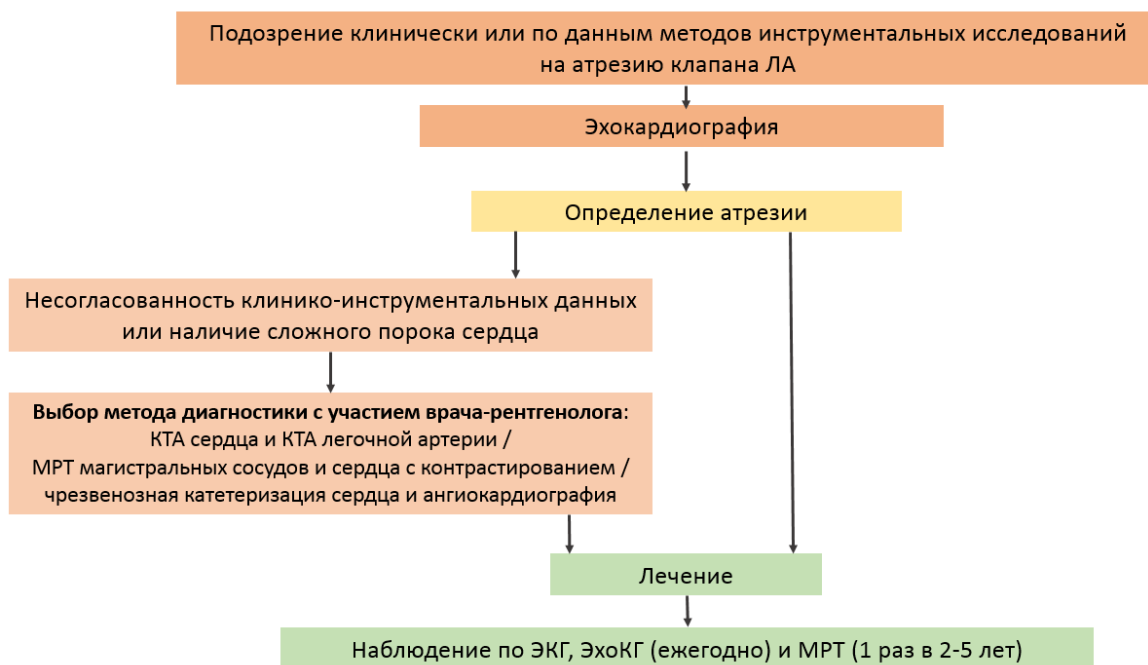
А. Алгоритм первичной диагностики и хирургического лечения Атрезии клапана ЛА.



Б. Алгоритм обследования пациента после радикальной коррекции атрезии клапана ЛА.



Алгоритм использования методов лучевой диагностики при атрезии клапана легочной артерии



Приложение В. Информация для пациента

Атрезия легочной артерии представляет собой врожденное отсутствие прямого сообщения между правым желудочком и системой легочной артерии. Это довольно редкий ВПС, который отмечается в 0.8–1.0% случаев от всех ВПС. Морфология порока характеризуется отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, гипоплазией фиброзного кольца трикуспидального клапана и полости ПЖ, наличием фетальных коммуникаций – открытого овального окна, открытого артериального протока. Состояние ребенка, в основном, зависит от величины открытого артериального протока (ОАП), открытого овального окна. Нарушения гемодинамики при данном пороке определяются главным образом отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, при этом прямое поступление венозной крови из ПЖ в ЛА невозможно. Кровоток в ЛА осуществляется обходным путем из аорты через ОАП. Венозная кровь через открытое овальное окно поступает из правого предсердия в левое. Далее смешанная артериализированная кровь поступает в левый желудочек (ЛЖ) и аорту и, лишь затем, через ОАП в легкие. Прогноз жизни пациента зависит от величины легочного кровотока через ОАП. Риск внутриутробной гибели плода составляет 4% и резко возрастает при наличии выраженной недостаточности трикуспидального клапана. При естественном течении медиана выживаемости находится на уровне 2 лет, к 4 годам жизни умирает более 90% пациентов. Ведущими причинами смерти является критическая гипоксемия на фоне обтурации ОАП или ишемия миокарда. С рождения дети находятся в критическом состоянии из-за выраженной сердечной недостаточности, которая протекает на фоне нарастающего диффузного цианоза, связанного с вено-артериальным сбросом через открытое овальное окно и гиповолемией малого круга кровообращения.

После выписки из специализированного центра рекомендуется строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз).

Наблюдение у врача-детского кардиолога или врача-кардиолога по месту жительства рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения.

Рекомендуется наблюдение врача-детского кардиолога или врача-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 профилактику возникновения инфекционного эндокардита с использованием антибиотиков.

Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций рекомендуется обязательно согласовывать с врачом-детским кардиологом или врачом-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 врача-детского кардиолога или врача-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.