



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## Врожденный клапанный стеноз аорты

Кодирование по Международной статистической  
классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **Q23.0**

Год утверждения (частота пересмотра): **2022**

Возрастная категория: **Дети**

Пересмотр не позднее: **2024**

ID: **49**

Разработчик клинической рекомендации

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

---

# Оглавление

- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)
- 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем
- 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики
- 2.1 Жалобы и анамнез
- 2.2 Физикальное обследование
- 2.3 Лабораторные диагностические исследования
- 2.4 Инструментальные диагностические исследования
- 2.5 Иные диагностические исследования
- 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения
- 4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов
- 5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики
- 6. Организация оказания медицинской помощи
- 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата
- Приложение Б. Алгоритмы действий врача
- Приложение В. Информация для пациента
- Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

# Список сокращений

ВПС — врожденные пороки сердца

АКГ — ангиокардиография

Ао — аорта

АоК — аортальный клапан

ВОЛЖ — выводной отдел левого желудочка сердца

ГСД ЛЖ/Ао — градиент систолического давления между левым желудочком и аортой

ДАК — двустворчатый аортальный клапан

ИВЛ — искусственная вентиляция легких

КГ — коронарография

КСА — клапанный стеноз аорты

КТ — компьютерная томография

ЛЖ — левый желудочек

МК — митральный клапан

МРТ — магнитно-резонансная томография

ОАП — открытый артериальный проток

ФВ — фракция выброса

ФК — фиброзное кольцо

ЭКГ — электрокардиография

Эхо-КГ — эхокардиография

# Термины и определения

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

**Градиент систолического давления между ЛЖ и Ао** – доплер-эхокардиографический показатель, отражающий скорость кровотока через аортальный клапан и характеризующий степень стеноза.

**Синдром Turner (Шерешевского-Тернера)** – генетически обусловленная форма первичной агенезии или дисгенезии гонад, относится к хромосомным болезням, сопровождается аномалиями соматического развития и низкорослостью. Из сопутствующих пороков развития сердечно-сосудистой системы могут встречаться: коарктация аорты, незаращение боталлова протока, дефект межжелудочковой перегородки, стеноз устья аорты, почечных артерий.

**Операция Ross** – протезирование аортального клапана легочным аутографтом.

**Транслюминальная баллонная вальвулопластика АоК** – чрезкожное эндоваскулярное вмешательство, направленное на устранение стеноза клапана.

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

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

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

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

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

**Врожденный клапанный стеноз аорты (КСА)** – врожденный порок сердца, характеризующийся препятствием кровотоку на уровне клапана Ао. Т.о. стенозирующее поражение ограничено клапанным кольцом и створками клапана.

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

Существуют различные варианты врожденного КСА, обусловленные вовлечением в патологический процесс в разной степени всех трех компонентов клапана: комиссур, створок и фиброзного кольца АоК. Врожденный КСА может быть представлен одностворчатым, двустворчатым, трехстворчатым клапаном и мембраной. Наиболее частой аномалией является врожденный двустворчатый клапан Ао (ДАК). Однако, в ряде случаев отсутствие нарушений гемодинамики в раннем детском возрасте при его наличии приводит к недооценке истинных значений частоты патологии [1-3]. Возникает ДАК из-за деформации створок аортального клапана во время вальвулогенеза, обычно наблюдается сращение двух створок, образующих одну меньшую и одну бóльшую по размерам створку. Варианты могут быть самые разные: от практически трехстворчатого клапана аорты с различными по размерам створками до одностворчатого или диспластического клапана. ДАК может приводить как к аортальному стенозу, так и к недостаточности в зависимости от степени сращения комиссур. У многих пациентов с ДАК гистология стенок аорты идентична таковой при синдроме Марфана: изменения в гладкой мышце, внеклеточном матриксе, эластине и коллагене [4].

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

Частота встречаемости врожденного КСА составляет 3-6% всех ВПС, в общей популяции наблюдается у 0,4-2% людей, при этом в 4 раза чаще встречается у мужчин [5,6]. Среди всех стенозов ВОЛЖ КСА занимает первое место по частоте – около 70-83% [6-8]. Доля оперативных вмешательств по поводу врожденного КСА среди всех врожденных пороков сердца в России составляет 2,44% при средней летальности 3,38% [9].

Врожденный КСА (в том числе, двустворчатый АоК без изменений гемодинамики) в 20% случаев сочетается с ОАП и коарктацией Ао [10-12]. В настоящее время доказана семейная предрасположенность к формированию пороков АоК (в особенности двустворчатому) [13-17]. В частности, от 12 до 38% больных с синдромом Turner (Шерешевского-Тернера) имеют двустворчатый АоК, сочетающийся с такими ВПС, как коарктация Ао и частичный аномальный дренаж легочных вен [18-23]. Некоторые системные заболевания (мукополисахаридоз, прогерия – «дородовое старение») также могут сопровождаться развитием стеноза АоК за счет утолщения и фиброза аортальных створок [24-30].

От 4 до 18% детей с врожденным КСА умирают внезапно, что составляет 1/5 всех внезапно умерших детей [7]. В течение первых 30 лет жизни опасность внезапной смерти составляет 0,4% в год.

Смертность при врожденном КСА составляет 23+5% в течение 1-го года жизни. Она снижается до 1,2% в год в последующие 20 лет. Затем повышается ежегодно, и в возрасте от 30 до 60 лет составляет 3,0; 3,5; 6,0 и 8,5% на каждые последующие 10 лет соответственно. Почти 60% больных доживает до 30 лет и почти 60% умирает до 40 лет.

Из осложнений естественного течения врожденного КСА следует отметить инфекционный эндокардит, который по данным одних авторов поражает около 0,9% больных ежегодно [7], по данным других встречается с частотой 1,8-2,7 на 1000 человеко-лет [11].

Одним из грозных осложнений существующего врожденного КСА на фоне слабо развитой медики стенки Ао является дилатация, расслоение и даже разрыв восходящей Ао. Подобное осложнение гораздо чаще развивается при КСА с однокомиссуральным АоК [31-33]. Пациенты с синдромом Turner и врожденным КСА также должны быть отнесены к группе риска по развитию нарушения целостности Ао [34-39].

По данным различных авторов развитие недостаточности на АоК может осложнить естественное течение врожденного КСА у 13-20% пациентов в возрасте старше 1 года [40,41]. Естественно развивающаяся при КСА регургитация АоК редко достигает значительной степени, но при развитии бактериального эндокардита, она может резко прогрессировать, приводя к разрушению створок и развитию тяжелой СН [7].

Кальциноз АоК при врожденном КСА редко развивается у пациентов в возрасте до 15 лет. Как правило, отмечается увеличение его частоты к 20-30 годам [42].



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

**Врожденные аномалии [пороки развития] аортального и митрального клапанов (Q23):**

Q23.0 – Врожденный стеноз аортального клапана: Аортального клапана врожденная (ый): атрезия; стеноз.

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

Существующие на настоящий момент классификации КСА основаны на морфологическом субстрате стеноза/ангиографической картине, а также степени выраженности гемодинамических нарушений.

Классификация врожденного клапанного стеноза аорты по D.Goor и C.Lillehei (1968):

1. одностворчатый клапан,
2. двустворчатый клапан,
3. трехстворчатый клапан (куполообразная форма),
4. мембрана.

Более развернутый анатомический характер носит классификация, предложенная R.Freedom (1985):

I. Одностворчатый аортальный клапан

A. акомиссуральный,

Б. однокомиссуральный,

II. Двустворчатый аортальный клапан

III. Трехстворчатый аортальный клапан

A. гипоплазия фиброзного кольца,

Б. дисплазия (часто сочетается с гипоплазией ФК),

В. неравенство створок без или с равенством комиссур,

IV. Четырехстворчатый аортальный клапан

V. Шестистворчатый аортальный клапан.

Тяжесть КСА, согласно гемодинамической классификации, подразделяется, как незначительная, умеренная или, как выраженная, в зависимости от площади отверстия клапана и градиента систолического давления, который измеряется при помощи доплер-Эхо-КГ. Однако, оценка степени сужения АоК на основании площади эффективного отверстия клапана не может быть применена у детей в связи с исходными размерами клапанного кольца, отличными от размеров взрослых пациентов. Наиболее приемлемой гемодинамической классификацией степени стеноза ВОЛЖ является градация, основанная на величинах максимального ГСД ЛЖ/Ао.

Согласно этой классификации все пациенты могут быть распределены на 3 клинические группы [43]:

- умеренный аортальный стеноз – ГСД ЛЖ/Ао до 50 мм рт.ст.;
- выраженный аортальный стеноз – ГСД ЛЖ/Ао – 50-80 мм рт.ст.;
- резкий аортальный стеноз – ГСД ЛЖ/Ао > 80 мм рт.ст.

Согласно стандартам болезней клапанов сердца, разработанным в 2006 г. Американской коллегией кардиологов и Американской ассоциацией кардиологов (АСС/АНА), степень тяжести стеноза Ао может быть оценена по величине среднего ГД ЛЖ/Ао. В соответствии с этим выделяют:

- незначительный стеноз (средний градиент давления ЛЖ/Ао менее 25 мм рт. ст.),
- умеренный стеноз (средний градиент давления ЛЖ/Ао – 25–40 мм рт. ст.),
- выраженный стеноз (средний градиент давления ЛЖ/Ао более 40 мм рт. ст.).

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

Отличительной чертой врожденного КСА от других ВПС является возможное достаточно длительное существование порока без клинической манифестации – дети растут и развиваются соответственно возрасту, а порок обнаруживается лишь по выявлению шума при диспансерном обследовании. Появление жалоб свидетельствует о выраженном стенозе устья Ао. Из жалоб, которые могут предъявлять родители пациентов, следует отметить повышенную утомляемость и одышку (особенно при физической активности), потливость, головные боли и головокружение, иногда – носовые кровотечения. У части пациентов могут присутствовать стенокардитические боли. Данный контингент больных является угрожаемым по развитию внезапной сердечной смерти.

Иную группу пациентов представляют собой дети с так называемым «критическим аортальным стенозом» (в 70% случаев обусловлен двустворчатым АоК). Термин «критический» в отношении врожденного КСА обозначает выраженность клинической симптоматики с угрозой для жизни новорожденного ребенка, что подразумевает необходимость выполнения неотложного вмешательства на АоК. Клинически критический аортальный стеноз у новорожденного проявляется признаками застойной сердечной недостаточности и синдромом малого сердечного выброса. Клиническая ситуация при этом может усугубляться наличием сопутствующей кардиальной патологии в виде аномалий МК, коарктации Ао и фиброэластоэза ЛЖ. Критический стеноз АоК относится к «дуктус» зависимым порокам, когда жизнь ребенка определяется степенью функционирования открытого артериального протока, обеспечивающего кровоток не только в нисходящую, но и в восходящую Ао и коронарные артерии (ретроградно). Раннее закрытие протока может привести к резкому ухудшению состояния новорожденного и даже летальному исходу.

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

Диагноз КСА верифицируется на основании сводных данных анамнеза развития заболевания, жалоб родителей пациентов, клинических проявлений порока, а также данных инструментальных методов исследования.

## 2.1 Жалобы и анамнез

- Рекомендуется при сборе анамнеза и жалоб расспросить родителей пациента о наличии у ребенка повышенной утомляемости, одышки (особенно при физической активности), потливости, головных болей, приступов головокружения, потери сознания, эпизодов необъяснимых носовых кровотечений, приступов стенокардитических болей, приступов нарушений ритма, эпизодов внезапной сердечной смерти и/или проведении мероприятий по сердечно-легочной реанимации [1,3-6,40].

(УУР С, УДД 4).

**Комментарии:** *Появление жалоб свидетельствует о выраженном стенозе устья Ао. Приступы головокружения и даже потери сознания связаны с дефицитом церебрального кровоснабжения при выраженном клапанном стенозе Ао. Появление стенокардитических болей обусловлено недостаточностью коронарного кровотока. Внезапная смерть при стенозах Ао чаще случается на фоне или вскоре после физической нагрузки и связана с возникновением аритмий и асистолии, возникающих из-за резкого дефицита коронарного кровотока [1,3-6,40].*

## 2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** во время физикального обследования обратить внимание на пальпацию и перкуссию области сердца и сосудов шеи [1,3-6,40].

**(УУР С, УДД 4).**

**Комментарии:** У пациентов с выраженным КСА может отмечаться перкуторное расширение границ сердца влево вследствие гипертрофии ЛЖ, а при пальпации определяется разлитой верхушечный толчок. В ряде случаев на основании сердца пальпаторно определяется систолическое дрожание, передающееся в яремную ямку и по ходу сонных артерий.

- **Рекомендуется** во время физикального обследования обратить внимание на аускультацию сердца и сосудов шеи с целью оценки степени выраженности стеноза АоК [1,3-6,40].

**(УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** Аускультативная картина врожденного КСА характеризуется: 1) ослаблением II тона или его полным исчезновением вследствие ослабления (исчезновения) аортального компонента; 2) появлением раннего систолического «клика» на верхушке сердца, который исчезает при выраженном КСА; 3) наличием грубого систолического шума с максимумом во II межреберье справа и иррадиацией в сонные артерии, иногда вдоль левого края грудины к верхушке сердца; 4) присутствием у части пациентов диастолического шума регургитации на АоК.

## 2.3 Лабораторные диагностические исследования

- Рекомендуется выполнение исследования кислотно-основного состояния и газов крови новорожденным пациентам, находящимся в критическом состоянии на фоне выраженного КСА, с целью оценки газообмена и степени выраженности метаболических нарушений [49,86,119,120].

**(УУР С, УДД 5).**

- **Рекомендуется** всем пациентам перед проведением хирургического вмешательства выполнение коагулограммы (ориентировочного исследования системы гемостаза) и исследование уровня тромбоцитов в крови для прогноза риска периперационных кровотечений и величины кровопотери [55-58,69,73-75] .

**(УУР С, УДД 5).**

- Рекомендуется всем пациентам перед проведением хирургического вмешательства выполнение общего (клинического) анализа крови развернутого для выявления дооперационной анемии и ее своевременной терапии [73-75].

**(УУР С, УДД 5).**



## 2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** всем пациентам регистрация электрокардиограммы (ЭКГ) для определения перегрузки левых и правых отделов сердца, оценки сердечного ритма и проводимости [1,4,5,7,41,43].

**(УУР С, УДД 4).**

**Комментарии:** При незначительно или умеренно гемодинамически выраженном КСА электрокардиограмма может быть не изменена. Наличие гемодинамически значимого сужения АоК проявляется признаками перегрузки и гипертрофии левых отделов сердца. Также при выполнении ЭКГ-исследования могут быть зафиксированы эпизоды наджелудочковых аритмий.

- Рекомендуется регистрация ЭКГ и измерение артериального давления на периферических артериях детям с диагностированным КСА во время физических нагрузок [1,4,5,7,41,43].

**(УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** Измерение уровня артериального давления необходимо для определения порога допустимой физической нагрузки (при отсутствии симптомов болезни).

- Рекомендуется при консервативном лечении артериальной гипертензии пациентов с врожденным КСА подвергать контролю уровень артериального давления, уделяя особое внимание величине диастолического давления [4].

**(УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** Назначение антигипертензивных средств может привести к снижению величины диастолического давления, и как следствие, к сокращению коронарной перфузии.

- **Рекомендуется** всем пациентам с КСА выполнение рентгенографии органов грудной клетки в трех проекциях [1,4,5,10,42].

**(УУР С, УДД 4).**

**Комментарии:** Выполнение рентгенографического исследования позволяет оценить конфигурацию сердца, размер и состояние восходящей Ао, а также легочный рисунок. При гемодинамически незначительном или умеренном врожденном КСА легочный рисунок может быть не изменен. Усиление его по «венозному» типу является признаком выраженного стеноза АоК. Размеры сердца при отсутствии сопутствующей кардиальной патологии (аномалия МК, фиброэластоз, септальные дефекты) длительное время могут оставаться нормальными. При увеличении ЛЖ тень сердца в прямой проекции приобретает характерную конфигурацию – имеется резко выраженная талия сердца, а закругленная, приподнятая верхушка образует с диафрагмой острый угол. В косых проекциях визуализируется гипертрофированный ЛЖ.

Увеличение тени левого предсердия свидетельствует о выраженном стенозе АоК. Характерным рентгенологическим признаком врожденного КСА является постстенотическое расширение восходящей Ао. Признаки кальцинации АоК у детей раннего возраста, как правило, отсутствуют, и могут появиться у взрослых пациентов с врожденным КСА [1,4,5,7,10,42].

- Рекомендуется всем пациентам с подозрением на наличие КСА выполнение эхокардиографии (ЭХО-КГ) [1,4,5,7,10,42,43,45,46,85].

**(УУР А, УДД 2).**

**Комментарии:** Данный метод инструментальной диагностики является одним из основных для выявления анатомического субстрата порока и определения степени нарушения гемодинамики. Основными позициями для определения обструкции на уровне АоК являются парастернальная позиция в проекции по длинной оси ЛЖ и по короткой оси на уровне аортального клапана, апикальная 5-ти камерная позиция, а также субкостальный доступ в проекции по длинной оси ВОЛЖ и супрастернальный в проекции по длинной оси восходящей аорты. С помощью ЭХО-КГ определяют морфологию и степень обструкции, размеры выводного отдела левого желудочка и фиброзного кольца АоК, восходящей Ао, функцию ЛЖ и сопутствующие ВПС. Существует множество критериев и рекомендаций оценки степени стеноза АоК, однако чаще они применимы у взрослых пациентов. Так, например, если площадь эффективного отверстия клапана аорты, являющаяся важным компонентом оценки степени его сужения, составляет менее 1 см<sup>2</sup>, то у взрослого это свидетельствует о наличии критического стеноза, тогда как у ребенка до 3-5 лет она является нормальной. При определении степени стеноза ВОЛЖ у асимптоматичных детей ориентируются на систолический градиент давления, измеренный при ЭхоКГ. Систолический градиент давления на ВОЛЖ может быть недооценен эхокардиографически при наличии выраженной регургитации на митральном клапане, при объемной гипоплазии и сниженной сократительной способности миокарда ЛЖ, при наличии тубулярного или многоуровневого поражения ВОЛЖ, сочетанной патологии (ДМЖП).

Гипертрофия миокарда ЛЖ является неотъемлемым спутником обструктивных заболеваний ВОЛЖ. Фиброэластоз определяется на основании повышенной эхогенности эндокарда. Однако выявление диффузной формы фиброэластоза при помощи двумерной эхокардиографии затруднительно. Для оценки диастолической функции левого желудочка необходимо применение тканевой доплерографии, методики отслеживания пятна, которые также позволяют отслеживать восстановление функциональных показателей ЛЖ после хирургического вмешательства [1,4,5,7,10,42,43,45,46,85].

- При оценке тяжести стеноза АоК не рекомендуется ориентироваться только на значение максимального ГСД ЛЖ/Ао. Рекомендуется учитывать также величину среднего градиента и площадь клапана Ао, а также сократительную способность ЛЖ. Рекомендуется индексация площади клапана Ао к площади поверхности тела пациента, определяемой его конституциональными особенностями телосложения [1,4,7,10,43,45].

**(УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** *Определение выраженности КСА, основанное только на значении ГСД ЛЖ/Ао, может привести к переоценке выраженности стеноза.*

- Не рекомендуется выполнение эхокардиографии с физической нагрузкой у пациентов с симптомным стенозом АоК или при нарушении реполяризации при ЭКГ-исследовании, а также при систолических нарушениях, выявленных при эхокардиографии [4,45].

**(УУР С, УДД 5).**

- Рекомендуется пациентам с установленным по данным ЭХО-КГ-исследования диагнозом КСА с ГСД ЛЖ/Ао более 60 мм рт.ст. (выраженном и резком аортальном стенозе согласно гемодинамической классификации [43]) выполнение ретроградной катетеризации левых отделов сердца и левой вентрикулографии сердца [1,4,7,10,42, 43].

**(УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** *Проведение данного исследования необходимо для уточнения уровня обструкции ВОЛЖ и определения гемодинамических параметров стеноза.*

*Для больных с врожденным КСА характерно: 1) утолщенные створки АоК (куполообразно пролабирующие в систолу – при двустворчатом клапане); 2) дилатация восходящей Ао; 3) визуализация струи контраста, поступающего в восходящую Ао через центрально или эксцентрически расположенное отверстие клапана. Включение в протокол ангиокардиографического исследования левой вентрикулографии позволяет оценить размеры полости ЛЖ и степень его гипертрофии, а также выявить наличие/отсутствие внутрижелудочковой обструкции.*

- Рекомендуется пациентам с установленным по данным ЭХО-КГ-исследования диагнозом КСА с ГСД ЛЖ/Ао более 60 мм рт.ст. (выраженном и резком аортальном стенозе согласно гемодинамической классификации [43]) выполнение панаортографии с коронарографией [1,4,7,10,42,43].

**(УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** *включение в протокол ангиокардиографического исследования панаортографии с коронарографией позволяет оценить состояние восходящей Ао, дуги и перешейка Ао, а также анатомии коронарных артерий. На основании полученных результатов в дальнейшем определяется тактика хирургического лечения и объем необходимого вмешательства.*

- Больным с КСА рекомендуется выполнить компьютерную томографию сердца с контрастированием [1,4,47,48,81].

**(УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** *Выполнение компьютерной томографии сердца с контрастированием рекомендуется в качестве дополнения к эхокардиографическому исследованию, а также в*

качестве альтернативы инвазивным методам исследования для уточнения морфологии порока, оптимизации хирургической техники, а также для трехмерного моделирования предстоящей операции. Приоритетное значение томографических методик у детей заключается в превосходном пространственном разрешении экстракардиальных структур. В прогностическом плане хирургического лечения выполнение МРТ с/без применения контрастного препарата рекомендуется для достоверного определения объема полости, функционального состояния и степени фиброза миокарда ЛЖ [47,48].

## 2.5 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства выполнить регистрацию электрокардиограммы [1,4-6,43].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства выполнить эхокардиографию [1,4-6,43].

(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

- Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, **рекомендуется** инфузия #алпростадил<sup>\*\*</sup> (начальная доза составляет 0,03 мкг/кг/мин) [82].

(УУР С, УДД 5).

**Комментарии:** Критическими врожденными пороками сердца называют врожденные аномалии развития сердца, требующие инвазивного вмешательства или приводящие к смерти в первые 30 дней жизни [49]. Критическое состояние новорожденного (кардиогенный шок, ацидоз, судороги, остановка сердца, лабораторные признаки почечной/печеночной недостаточности) развивается у 15,5% пациентов с ВПС и в 90,9% случаев обусловлено обструктивными поражениями левых отделов сердца [49]. Приблизительно 40% детей с пропущенными при рождении пороками развития левых отделов сердца развивает кардиогенный шок [50].

При обструктивных поражениях левого сердца и дуктус-зависимом системном кровотоке препаратом 1 ряда является #алпростадил<sup>\*\*</sup>. При критическом КСА рекомендуется как можно более раннее назначение #алпростадил<sup>\*\*</sup> для поддержания проходимости открытого артериального протока, что значительно увеличивает шансы ребенка на выживание, а также позволяет стабилизировать его состояние перед проведением соответствующего вмешательства – хирургической операции или рентгено-эндоваскулярной дилатации стеноза [51-54].

- Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, помимо инфузии #алпростадил<sup>\*\*</sup> **рекомендуется** лечение кардиотоническими средствами, кроме сердечных гликозидов и диуретиками [49-54,82,83,91-113].

(УУР С, УДД 5).

**Комментарии:** Для лечения острой сердечной недостаточности на фоне критического КСА используется #левосимендан<sup>\*\*</sup>, обладающий положительным инотропным и вазодилатирующим эффектом, что приводит к увеличению силы сердечных сокращений и снижению как пред-, так и постнагрузки (при гипотонии – в сочетании с инотропной поддержкой – Эпинефрином<sup>\*\*</sup>). #Левосимендан<sup>\*\*</sup> дозируется индивидуально, обычно вводится

в ударной дозе 12 мкг/кг в/в медленно, в течение 20 минут, затем переходят на поддерживающую дозу — 0,1-0,3 мкг/кг/мин. [91-113].

#### **УУР С, УДД 5.**

- Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, рекомендуются плановая интубация и управляемая ИВЛ [49-54,119,120].

#### **(УУР С, УДД 4).**

- Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, рекомендуется коррекция ацидоза (с учетом его патогенеза – метаболический или дыхательный) для стабилизации состояния ребенка [49-54].

#### **(УУР С, УДД 4).**

*Комментарии: Ацидоз — нарушение кислотно-основного состояния, при котором имеется избыток кислот по отношению к основаниям. Выделяют дыхательный и метаболический варианты ацидоза.*

*Дыхательный (респираторный) ацидоз обусловлен увеличением напряжения углекислого газа в крови (обструкция дыхательных путей, пороки развития лёгких, аспирации, ателектазы, СДР, отёк лёгких, апноэ, бронхолегочная дисплазия) и зависит от степени гиперкапнии. Он характеризуется следующими показателями КОС артериальной крови: рН <7,35, ВЕ выше -5 мэкв/л, рСО<sub>2</sub> более 45 мм рт.ст.*

*Метаболический ацидоз обусловлен поступлением в кровь избытка кислых продуктов, при возникновении гипоксии (ишемии) тканей, или быстрой потере буферных оснований через ЖКТ и почки. Он характеризуется следующими показателями КОС артериальной крови: рН <7,35, ВЕ ниже -5 мэкв/л (концентрация бикарбоната <17 ммоль/л); рСО<sub>2</sub> менее 46 мм рт.ст.*

- **Рекомендуется** назначать пациентам с ДАК и дилатацией корня аорты бета-адреноблокаторы [1,4].

#### **(УУР С, УДД 5).**

- **Не рекомендуется** назначение сосудорасширяющей терапии на длительный срок для лечения аортальной регургитации пациентам, являющимся кандидатами на протезирование АоК, с минимальной или умеренной диастолической дисфункцией ЛЖ [1,4].

#### **(УУР С, УДД 5).**

*Комментарии: В настоящее время не существует общепринятой медикаментозной терапии, которая изменяла бы течение болезни или сдерживала прогрессирующую патологию ДАК. Бета-адреноблокаторы могут назначать пациенту, чтобы задержать или*

*предотвратить дилатацию корня Ао или прогрессирующее заболевание, но улучшения можно ожидать только у пациентов с синдромом Марфана или острой аортальной диссекцией. Продуманное уменьшение постнагрузки у пациентов с гипертензией, направленное на снижение систолического давления и парциального давления на стенки ЛЖ, могут притормозить развитие дилатации и нарушения функции ЛЖ, но при этом следует принимать меры против рисков, связанных с ухудшением диастолической коронарной перфузии. Однако вовсе не очевидно, что снижение постнагрузки ослабит аортальную регургитацию или уменьшит необходимость протезирования АоК.*

### **3.2 Хирургическое лечение**

- Пациентам с тяжелыми формами КСА и/или в сочетании с аортальной регургитацией и выраженной гипертрофией ЛЖ рекомендуется выполнение операции на открытом сердце: аортальной вальвулопластики или протезирования АоК (механическим протезом или же легочным аутографтом – т.е. выполнение операции Росса) [1,55-58,60-64]. В случае наличия узкого ФК АоК рекомендуется протезирование АоК с использованием методики «расточки» ФК (по Nicks, Manouguian) [59,65-68].

**(УУР С, УДД 4).**

**Комментарии:** *Операция открытой вальвулотомии АоК, являясь самым технически простым вмешательством на клапане в условиях ИК, показывает достаточно неплохие результаты [55,56].*

*Протезирование АоК механическим протезом является эффективным методом лечения тяжелого стеноза АоК у пациентов при невозможности выполнения реконструктивных операций. Результаты исследований подтверждают хороший результат и низкую смертность после операции [57,58]. Фактором, ограничивающим имплантацию протеза в аортальную позицию у маленьких детей, является минимальный размер возможно имплантируемого клапана (16 мм).*

*Использование различных методик «расточки» ФК АоК (по Nicks, Manouguian) расширяет возможности применения данной операции и позволяет имплантировать протезы большего размера за счет увеличения ФК на 2-6 мм [59,65-68]. Однако, большой объем и травматичность вмешательств являются сдерживающими факторами их широкого практического применения у детей раннего возраста. У старших детей подобные вмешательства могут выполняться с низким операционным риском и хорошими гемодинамическими результатами.*

*С учетом выше сказанного наиболее перспективным в раннем детском возрасте является метод протезирования аортального клапана легочным аутографтом – операция Ross. При использовании этой операции: 1) существует потенциальный рост «нео» корня Ао, 2) отпадает необходимость в назначении антикоагулянтов, 3) гемодинамические*



характеристики трансплантата – идеальны, 4) отсутствует иммунологическая реакция [58-61].

- Пациентам с тяжелыми формами КСА и нарушениями функции ЛЖ сердца (ФВ ЛЖ менее 50%) **рекомендуется** выполнение операции протезирования АоК [57-68]. .

**(УУР С, УДД 4).**

- Детям с тяжелыми формами аортальной регургитации **рекомендуется** выполнение операции протезирования АоК, если пациент симптоматичен [1,4,57,58].

**(УУР С, УДД 4).**

- Детям с тяжелыми формами аортальной регургитации **рекомендуется** выполнение операции протезирования АоК, если нарушение функции ЛЖ сердца носит постоянный характер и отмечается прогрессирование дилатации ЛЖ [1,57,58].

**(УУР С, УДД 4).**

- **Рекомендуется** выполнение операции протезирования АоК пациентам с асимптомным течением тяжелой формы аортальной регургитации и нормальной систолической функцией (ФВ ЛЖ более 50%), но при прогрессирующей дилатации ЛЖ [1,4,57,58].

**(УУР С, УДД 4).**

- **Рекомендуется** выполнение операции протезирования АоК асимптомным пациентам при наличии тяжелой степени КСА и патологической реакции на физические нагрузки [1,4,57,58].

**(УУР С, УДД 5).**

- **Рекомендуется** выполнение операции протезирования АоК асимптомным пациентам в случае очевидности быстрого прогрессирования КСА или аортальной регургитации [1,4,57,58].

**(УУР С, УДД 5).**

- **Рекомендуется** выполнение операции протезирования АоК асимптомным пациентам в случаях наличия небольшой степени КСА с подтвержденным кальцинозом клапана при необходимости других операций на сердце и Ао [4,57,58].

**(УУР С, УДД 4).**

- **Рекомендуется** выполнение операции протезирования АоК асимптомным пациентам в случае наличия тяжелой степени КСА (средний ГСД ЛЖ/Ао при доплеровском исследовании более 60 мм рт. ст.) [1,4,57,58]. .

**(УУР С, УДД 4).**

- **Рекомендуется** выполнение операции на открытом сердце пациентам с КСА или аортальной регургитацией и сопутствующей дилатацией восходящей Ао (диаметр восходящей Ао более 4,5 см) [1,4,57,58].

**(УУР С, УДД 4).**

- Не рекомендуется выполнение протезирования АоК легочным аутографтом (операции Ross) при наличии у пациента ряда генетических синдромов, сопутствующей патологии соединительной ткани, и при определенных морфометрических данных о состоянии магистральных сосудов [60-63].

**(УУР А, УДД 5).**

*Комментарии: Противопоказаниями к выполнению операции Ross являются: 1) патология клапана легочной артерии; 2) наличие у пациента генетических синдромов, сопровождающихся недостатком эластина, коллагена (синдрома Марфана, Элерса-Данлоса); 3) наличие у больного системного коллагеноза с образованием патологических иммунных комплексов (системной красной волчанки, болезни Бехтерева и др.); 4) патология МК, требующая протезирования (относительное противопоказание); 5) значительное расширение корня Ао по сравнению с ФК легочной артерии [60-63].*

### **3.3 Эндovasкулярные вмешательства**

- **Рекомендуется** выполнение чрескожной баллонной вальвулопластики АоК новорожденным детям с критическим КСА [69-72].

**(УУР А, УДД 3).**

*Комментарии: Транслюминальная баллонная вальвулопластика АоК является достаточно эффективным и безопасным методом хирургического лечения КСА. В ряде случаев она может служить жизнеспасающей процедурой, позволяющей вывести пациента из критического состояния (в первую очередь это касается новорожденных и детей 1-ого года жизни). Как правило, баллонная дилатация приводит к существенному снижению градиента систолического давления между ЛЖ и Ао и улучшению функции ЛЖ. За последние годы широкого клинического использования метода достигнуто снижение цифр летальности ниже 10% [69-71]. В то же время отмечены более высокие показатели летальности в группе пациентов с дуктусзависимым кровообращением (до 38% при значении данного показателя 5% в группе с нормальным кровообращением) [72].*

- **Рекомендуется** выполнение баллонной вальвулопластики АоК в качестве моста к хирургическому вмешательству при гемодинамически нестабильном состоянии больных с выраженным КСА [84].

**(УУР С, УДД 4).**

- **Рекомендуется** выполнение баллонной вальвулопластики АоК в качестве моста к хирургическому вмешательству при наличии тяжелых сопутствующих заболеваний (патология центральной нервной системы, легочно-бронхиального дерева, заболеваний кровеносной системы, незрелость органов на фоне недоношенности), которые могут негативно повлиять или даже привести к летальному исходу при выполнении операции на открытом сердце [84].

**(УУР С, УДД 5).**

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

- Рекомендуется в течение 6 месяцев после выполнения хирургической коррекции КСА в условиях искусственного кровообращения пациенту с осложнённым течением послеоперационного периода (НК, инфекционные осложнения, повторные хирургические вмешательства в течение одной госпитализации) пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [76].

(УУР С, УДД 5).

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

- *Остаточный гемодинамически значимый резидуальный ГСД ЛЖ/Ао (при выполнении клапансохраняющих операций);*
- *Развитие и/или прогрессирование аортальной регургитации (при выполнении клапансохраняющих операций) [55,56];*
- *Развитие протез-зависимых осложнений (эндокардит, тромбоз, системные эмболии, парапротезная регургитация или окклюзия, связанная с развитием паннуса) – при имплантации механических протезов [57-59];*
- *Дилатация неоаортального клапана с развитием гемодинамически значимой регургитации после выполнения операции Ross [1,5,58,62,64];*
- *Стеноз/окклюзия неолегочного ствола после выполнения операции Ross [1, 58,62,64];*
- *Развитие ишемии миокарда, обусловленное окклюзией/перегибом реимплантированных коронарных артерий [1,58,62,64];*
- *Развитие нарушений ритма сердца, в ряде случаев приводящее к внезапной сердечной смерти [1,4,77]*
- **Рекомендуется** ограничить физическую нагрузку в течение трех месяцев с момента выписки из стационара [76].

(УУР С, УДД 5).

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

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение кардиолога всем оперированным или неоперированным пациентам с патологией AoK [1,4,5,7.43,77].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** проведение эхокардиографического скрининга для выявления ДАК ближайшим родственникам пациентов с ДАК [13-17].

(УУР С, УДД 4).

- **Не рекомендуется** пациентам с умеренной и тяжелой степенью выраженности КСА увлекаться физическими нагрузками [1,3,4].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** больным с КСА после хирургического лечения осмотр врача-кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после хирургического лечения порока [76].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** больным с КСА после хирургического лечения осмотр врача-кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после хирургического лечения порока [76].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** больным с КСА после хирургической коррекции проведение динамического (1 раз в год при стабильном клиническом состоянии) эхокардиографического обследования [76].

(УУР С, УДД 5).

**Комментарии:** при проведении планового ЭХО-КГ исследования у оперированных больных следует обращать внимание на функцию аортального клапана и состояние кондукта между правым желудочком и легочной артерией (при операции Росса), функцию имплантированного протеза (подвижность запирательных элементов, наличие на них тромботических наложений, величина пикового и среднего градиента систолического давления на протезе, наличие парапротезных фистул) – при операции протезирования AoK (в том числе и при протезировании AoK с расширением фиброзного кольца AoK); морфо-функциональные параметры желудочков; наличие сброса на межжелудочковой перегородке при выполнении операции аортовентрикулопластики; наличие регургитации на AoK (после интервенционного вмешательства и/или открытой вальвулопластики AoK); величину остаточного градиента

систолического давления между ЛЖ и Ао. Больные с протезами клапанов, имплантированными в аортальную позицию, без сомнения являются кандидатами на выполнение повторных операций по замене протеза в связи с «перерастанием» большим размера протеза.

При выполнении операции Росса больные в последующем являются кандидатами на выполнение повторных операций по замене кондуита, имплантированного между правым желудочком и легочной артерией.

- Пациентам с имплантированным в аортальную позицию механическим протезом **рекомендуется** пожизненный пероральный прием антитромботических средств – антагонистов витамина К (#варфарин\*\* в начальной дозе 0,09 мг/кг/сут) с последующей титрацией дозы при постоянном мониторинге показателей свертывающей системы крови: МНО и ПТИ [1,5,7,43,57,87-90].

**(УУР А, УДД 3).**

**Комментарии:** При пероральном приеме антитромботических средств следует ориентироваться на значения МНО от 2,5 до 4,0 и значения ПТИ 35-55%. Также необходимо производить коррекцию принимаемой пациентом дозы препарата в зависимости от массы тела (при росте ребенка), и сопутствующих состояний (лихорадка, обезвоживание). При необходимости выполнения различных плановых хирургических вмешательств (абдоминальных, полостных) необходима отмена антитромботических средств (антагониста витамина К) и перевод пациента на антикоагулянтную терапию препаратами группы гепарина (#гепарин натрия\*\*) в дозе 200 Ед/кг/сут, вводимых парентерально. Контроль эффективности и безопасности проводимой антикоагулянтной терапии осуществлять по уровню АЧТВ, добиваясь его удлинения в 1,5-2 раза. Длительность перерыва в приеме не прямых антикоагулянтов определяется конкретной клинической ситуацией. При отсутствии признаков послеоперационного кровотечения (после выполненного вмешательства) через 6-12 часов возможно назначение не прямых антикоагулянтов и отмена #гепарина натрия\*\* при достижении показателя МНО более 2,0 [87-90].

- Больным с КСА после операции Росса **рекомендуется** пероральный прием антитромботических средств в течение 6 мес. с последующим переходом на курсовой прием и затем отменой под контролем коагулограммы [79,88,90].

**(УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** При приеме антитромботических средств необходимо ориентироваться на значения МНО в пределах значений 2-3. В качестве антиагрегантной терапии в последующем используются #ацетилсалициловая кислота\*\* (off-label у детей до 15 лет) в дозе 3-5 мг/кг/сутки (не более 325 мг/сутки) или #клопидогрел\*\* (off-label у детей до 18 лет) в дозе 0,2-1,0 мг/кг/сутки [78,79,88,90]

- Больным с КСА после хирургического лечения **рекомендуется** использование опросников качества жизни для больных и родителей для разработки индивидуальных схем

**(УУР С, УДД 5).**

- При наблюдении пациентов после хирургического или чрезкожного вмешательства **рекомендуется** профилактика инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев [80].

**(УУР А, УДД %).**

**Комментарии:** При любом типе врождённого порока сердца при коррекции которого использовались синтетические материалы/протезы\*\*\*, при наличии показаний осуществляется профилактика бактериального эндокардита в течение 6 месяцев после операции или пожизненно, если сохраняются резидуальные шунты и регургитация на клапанах. Профилактика эндокардита проводится при выполнении стоматологических вмешательств, сопровождающихся повреждением слизистой оболочки ротовой полости (экстракция зуба, манипуляции в периапикальной зоне зуба и т.д.), тонзиллоэктомии и/или аденоэктомии, цистоскопии, катетеризации мочевого пузыря (при наличии в нем инфекции, бронхоскопии с использованием жесткого бронхоскопа, а также при склеротерапии сосудов пищевода [114-117]. Американская медицинская ассоциация (1997) рекомендует следующие профилактические режимы антибактериальной терапии у детей с врожденными пороками сердца. Профилактика инфекционного эндокардита заключается в приёме внутрь за 60 минут до процедуры амоксициллина\*\* в дозе 50 мг/кг (максимум 2,0 г). При невозможности приема препарата внутрь применяют ампициллин\*\* в той же дозе внутримышечно или внутривенно за 30 минут до процедуры. При наличии аллергии на бензилпенициллин\*\* или ампициллин\*\* используется #клиндамицин\*\* (off-label у детей до 8-ми лет) в дозе 20 мг/кг (максимум 600 мг) внутрь за 1 час до процедуры, или #цефалексин\*\* (off-label у детей до 3-х лет) в дозе 50 мг/кг (максимум 2,0 г) внутрь за 1 час до процедуры, или #азитромицин\*\* (off-label у детей до 12-ти лет) в дозе 15 мг/кг (максимум 500 мг), или кларитромицин\*\* в дозе 15 мг/кг (максимум 500 мг) за 1 час до процедуры [114,115,117,118].

## 6. Организация оказания медицинской помощи

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение кардиолога всем оперированным или неоперированным пациентам с патологией AoK [1,4,5,7.43,77].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** проведение эхокардиографического скрининга для выявления ДАК ближайшим родственникам пациентов с ДАК [13-17].

(УУР С, УДД 4).

- **Не рекомендуется** пациентам с умеренной и тяжелой степенью выраженности КСА увлекаться физическими нагрузками [1,3,4].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** больным с КСА после хирургического лечения осмотр врача-кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после хирургического лечения порока [76].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** больным с КСА после хирургического лечения осмотр врача-кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после хирургического лечения порока [76].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** больным с КСА после хирургической коррекции проведение динамического (1 раз в год при стабильном клиническом состоянии) эхокардиографического обследования [76].

(УУР С, УДД 5).

**Комментарии:** при проведении планового ЭХО-КГ исследования у оперированных больных следует обращать внимание на функцию аортального клапана и состояние кондуита между правым желудочком и легочной артерией (при операции Росса), функцию имплантированного протеза (подвижность запирательных элементов, наличие на них тромботических наложений, величина пикового и среднего градиента систолического давления на протезе, наличие парапротезных фистул) – при операции протезирования AoK (в том числе и при протезировании AoK с расширением фиброзного кольца AoK); морфо-функциональные параметры желудочков; наличие сброса на межжелудочковой перегородке при выполнении операции аортоventрикулопластики; наличие регургитации на AoK (после интервенционного вмешательства и/или открытой вальвулопластики AoK); величину остаточного градиента систолического давления между ЛЖ и Ao. Больные с протезами клапанов, имплантированными



в аортальную позицию, без сомнения являются кандидатами на выполнение повторных операций по замене протеза в связи с «перерастанием» большим размера протеза.

При выполнении операции Росса больные в последующем являются кандидатами на выполнение повторных операций по замене кондуита, имплантированного между правым желудочком и легочной артерией.

- Пациентам с имплантированным в аортальную позицию механическим протезом **рекомендуется** пожизненный пероральный прием антитромботических средств – антагонистов витамина К (#варфарин\*\* в начальной дозе 0,09 мг/кг/сут) с последующей титрацией дозы при постоянном мониторинге показателей свертывающей системы крови: МНО и ПТИ [1,5,7,43,57,87-90].

**(УУР А, УДД 3).**

**Комментарии:** При пероральном приеме антитромботических средств следует ориентироваться на значения МНО от 2,5 до 4,0 и значения ПТИ 35-55%. Также необходимо производить коррекцию принимаемой пациентом дозы препарата в зависимости от массы тела (при росте ребенка), и сопутствующих состояний (лихорадка, обезвоживание). При необходимости выполнения различных плановых хирургических вмешательств (абдоминальных, полостных) необходима отмена антитромботических средств (антагониста витамина К) и перевод пациента на антикоагулянтную терапию препаратами группы гепарина (#гепарин натрия\*\*) в дозе 200 Ед/кг/сут, вводимых парентерально. Контроль эффективности и безопасности проводимой антикоагулянтной терапии осуществлять по уровню АЧТВ, добиваясь его удлинения в 1,5-2 раза. Длительность перерыва в приеме непрямых антикоагулянтов определяется конкретной клинической ситуацией. При отсутствии признаков послеоперационного кровотечения (после выполненного вмешательства) через 6-12 часов возможно назначение непрямых антикоагулянтов и отмена #гепарина натрия\*\* при достижении показателя МНО более 2,0 [87-90].

- Больным с КСА после операции Росса **рекомендуется** пероральный прием антитромботических средств в течение 6 мес. с последующим переходом на курсовой прием и затем отменой под контролем коагулограммы [79,88,90].

**(УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** При приеме антитромботических средств необходимо ориентироваться на значения МНО в пределах значений 2-3. В качестве антиагрегантной терапии в последующем используются #ацетилсалициловая кислота\*\* (off-label у детей до 15 лет) в дозе 3-5 мг/кг/сутки (не более 325 мг/сутки) или #клопидогрел\*\* (off-label у детей до 18 лет) в дозе 0,2-1,0 мг/кг/сутки [78,79,88,90]

- Больным с КСА после хирургического лечения **рекомендуется** использование опросников качества жизни для больных и родителей для разработки индивидуальных схем психологической реабилитации [76].

(УУР С, УДД 5).

- При наблюдении пациентов после хирургического или чрезкожного вмешательства рекомендуется профилактика инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев [80].

(УУР А, УДД %).

**Комментарии:** При любом типе врождённого порока сердца при коррекции которого использовались синтетические материалы/протезы\*\*\*, при наличии показаний осуществляется профилактика бактериального эндокардита в течение 6 месяцев после операции или пожизненно, если сохраняются резидуальные шунты и регургитация на клапанах. Профилактика эндокардита проводится при выполнении стоматологических вмешательств, сопровождающихся повреждением слизистой оболочки ротовой полости (экстракция зуба, манипуляции в периапикальной зоне зуба и т.д.), тонзиллоэктомии и/или аденоэктомии, цистоскопии, катетеризации мочевого пузыря (при наличии в нем инфекции, бронхоскопии с использованием жесткого бронхоскопа, а также при склеротерапии сосудов пищевода [114-117]. Американская медицинская ассоциация (1997) рекомендует следующие профилактические режимы антибактериальной терапии у детей с врожденными пороками сердца. Профилактика инфекционного эндокардита заключается в приёме внутрь за 60 минут до процедуры амоксициллина\*\* в дозе 50 мг/кг (максимум 2,0 г). При невозможности приема препарата внутрь применяют ампициллин\*\* в той же дозе внутримышечно или внутривенно за 30 минут до процедуры. При наличии аллергии на бензилпенициллин\*\* или ампициллин\*\* используется #клиндамицин\*\* (off-label у детей до 8-ми лет) в дозе 20 мг/кг (максимум 600 мг) внутрь за 1 час до процедуры, или #цефалексин\*\* (off-label у детей до 3-х лет) в дозе 50 мг/кг (максимум 2,0 г) внутрь за 1 час до процедуры, или #азитромицин\*\* (off-label у детей до 12-ти лет) в дозе 15 мг/кг (максимум 500 мг), или кларитромицин\*\* в дозе 15 мг/кг (максимум 500 мг) за 1 час до процедуры [114,115,117,118].

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

Оперированные или неоперированные больные с КСА и аортальной регургитацией являются группой риска по выполнению хирургического вмешательства на АоК (первичного или повторного), так как эти два патологических состояния АоК являются прогрессирующими заболеваниями.

Больные с имплантированными в аортальную позицию протезами в отдаленные сроки после операции угрожаемы по развитию протез-зависимых осложнений. К протез-зависимым осложнениям относятся: эндокардит, тромбоз, парапротезная регургитация или окклюзия, связанная с развитием паннуса. Также данный контингент больных, оперированных в раннем детском возрасте, несомненно, является кандидатами на выполнение повторных операций по замене клапана ввиду «перерастания» размера протеза.

После операции Росса пациенты составляют группу риска развития аутотрансплантатной дилатации с прогрессирующей неоаортальной регургитацией, окклюзии и/или регургитации неолегочного ствола, а иногда и ишемии миокарда и/или инфаркта, связанного с окклюзией или перегибом проксимальных коронарных артерий.

У пациентов с врожденным КСА со значительным ГСД ЛЖ/Ао может быть связано развитие желудочковых аритмий в зрелом возрасте и возможность внезапной смерти. В связи с этим пациенты должны проходить тщательное обследование с ЭКГ для выявления аритмии на ранних стадиях.

# Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	ЕОК	УУР	УДД
<b>Этап постановки диагноза</b>				
1.	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента		С	4
2.	Выполнена аускультация сердца		С	5
3.	Выполнена электрокардиография		С	4
4.	Выполнена рентгенография органов грудной клетки		С	4
5.	Выполнена эхокардиография		А	2
6.	Выполнена ретроградная катетеризация левых отделов сердца и левая вентрикулография сердца		С	5
7.	Выполнена компьютерная томография сердца с контрастированием		С	5
<b>Этап консервативного и хирургического лечения</b>				
1.	Начата внутривенная инфузия #алпростадила** (новорожденным с критическим врожденным КСА, находящимся в критическом состоянии)		С	5
2.	Начато лечение кардиотоническими средствами, кроме сердечных гликозидов и диуретиками (новорожденным с критическим врожденным КСА, находящимся в критическом состоянии)		С	5
3.	Выполнена плановая интубация с обеспечением управляемой ИВЛ (новорожденным с критическим врожденным КСА, находящимся в критическом состоянии)		С	4
4.	Выполнена коррекция ацидоза с учетом его патогенеза (новорожденным с критическим врожденным КСА, находящимся в критическом состоянии)		С	4
5.	Выполнена чрезкожная баллонная вальвулопластика АоК (новорожденным детям с критическим КСА)		А	3
6.	Выполнено хирургическое лечение по устранению КСА (операция на открытом сердце)		С	4
<b>Этап послеоперационного контроля</b>				
1.	Выполнена регистрация электрокардиограммы перед выпиской из стационара		С	5
2.	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара		С	5
3.	Подобрана терапия антитромботическими средствами – антагонистами витамина К (при наличии имплантированного в аортальную позицию механического протеза***)		А	3

# Список литературы

1. Шаталов К.В., Арнаутова И.В. Обструкция выхода из левого желудочка / Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. Под редакцией Л.А. Бокерия, К.В. Шаталова. – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2016. – С. 444 – 482.
2. Roberts, W.C. Valvular, subvalvular and supra-valvular aortic stenosis: morphologic features / Roberts W.C. // Cardiovasc. Clin. Ser. – 1973; 5: 97.
3. Beppu, S. Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valves / Beppu S., Suzuki S., Matsuda H., Ohmori F., Nagata S., Miyatake K. // Am. J. Cardiol. – 1993; 71: 322-327.
4. Bonow R.O., Carabello B.A., Chatterjee K. et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease) developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. J. Am. Coll. Cardiol. 2006; 48:e1–e148.
5. Зиньковский, М.Ф. Врожденные пороки сердца / М.Ф. Зиньковский под редакцией А.Ф. Возианова. – Киев. 2010. – С. 738-790.
6. Myung, K. Park Aortic stenosis / Myung K. Park, MD // Pediatric Cardiology for Practitioners. – 2008. – P. 248-257.
7. Бондаренко, И. Э. Хирургическое лечение врожденного стеноза аорты: дисс. ... докт.мед. наук / И.Э. Бондаренко – М., 2003.
8. Brown JW., Stevens LS., Holly S. Surgical spectrum of aortic stenosis in children: a thirty-year experience with 257 children. Ann Thorac Surg., 1988, v.45, p.393-403.
9. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия – 2015. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. М.: НЦССХ им. А.Н.Бакулева; 2016. 208 с.
10. Braunwald, E. Congenital aortic stenosis. In: Clinical and hemodynamic findings in 100 patients / Braunwald E., Goldblatt A., Aygen M.M., Rockoff S.D., Morrow A.G. // Circulation. – 1963;27:426-462.
11. Gersony, W.M. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis or ventricular septal defect / Gersony W.M., Hayes C.J., Driscoll D.J. et al. // Circulation. – 1993;87:121-126.
12. Tawes, R.L. Congenital bicuspid aortic valve associated with coarctation of the aorta in children / Tawes R.L., Jr Berry C.L., Aberdeen E. // Br. Heart J. – 1969;31:127-128.

13. Glick, B.N. Congenitally bicuspid aortic valve in multiple family members / Glick B.N., Roberts W.C. // *Am. J. Cardiol.* – 1994;73:400-4.
14. Gale, A.N. Familial congenital bicuspid aortic valve: secondary calcific aortic stenosis and aortic aneurysm / Gale A.N., Mc Kusick V.A., Hutchins G.M., Gott V.L. // *Chest.* – 1977;72:668-70.
15. Godden, D.J. Stenosed bicuspid aortic valve in twins / Godden D.J., Sandhu P.S., Kerr F. // *Eur. Heart J.* – 1987;8:316-18.
16. McDonald, K. Familial aortic valve disease: evidence for a genetic influence? / McDonald K., Maurer B.J. // *Eur. Heart J.* – 1989;10:676-7.
17. Clementi, M. Familial congenital bicuspid aortic valve: a disorder of uncertain inheritance / Clementi M., Notari L., Borghi A., Tenconi R. // *Am. J. Genet.* – 1996;62:336-8.
18. Gotzsche, C.O. Prevalence of cardiovascular malformations and association with karyotypes in Turner's syndrome / Gotzsche C.O., Krag-Olsen B., Nielsen J., Sorensen K.E., Kristensen B.O. // *Arch. Dis. Child.* – 1994;71:433-6.
19. Van der Hauwaert, L.G. Cardiovascular malformations in Turner's and Noonan's syndrome / Van der Hauwaert, L.G., Fryns J.P., Dumoulin M., Logghe N. // *Br. Heart J.* – 1978;40:500-9.
20. Mazzanti, L. Heart disease in Turner's syndrome / Mazzanti L., Prandstraller D., Tassinari D. et al. // *Helv. Pediatr. Acta.* – 1988;43:25-31.
21. Rappo, P.D. Health supervision for children with Turner's syndrome / Rappo P.D. // *American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics. Pediatrics.* – 1995;96:1166-73.
22. Douchin, S. Malformations and vascular complications associated with Turner's syndrome. Prospective study of 26 patients / Douchin S., Rossignol A.M., Klein S.K., Siche J.P., Baguet J.P., Bost M. // *Arch. Mat. Coeur. Vaiss.* – 2000;93:565-70.
23. Sybert, V.P. Cardiovascular malformations and complications in Turner syndrome / Sybert V.P. // *Pediatrics.* – 1998;101:El1.
24. John, R.M. Echocardiographic abnormalities in type IV mucopolysaccharidosis / John R.M., Hunter D., Swanton R.H. // *Arch. Dis. Child.* – 1990;65:746-9.
25. Tan, C.T. Valvular heart disease in four patients with Maroteaux-Lamy syndrome / Tan C.T., Schaff H.V., Miller F.A., Edwards W.D., Karnes P.S. // *Circulation.* – 1992;85:188-95.
26. Wippermann, C.F. Mitral and aortic regurgitation in 84 patients with mucopolysaccharidoses / Wippermann C.F., Beck M., Schranz D. et al. // *Eur. J. Pediatr.* – 1995;154:98-101.
27. Fischer, T.A. Combined aortic and mitral stenosis in mucopolysaccharidosis type I-S (Ulrich-Scheie syndrome) / Fischer T.A., Lehr H.A., Nixdorf U., Meyer J. // *Heart.* – 1999;81:97-9.

28. Kettles, D.I. Left ventricular aneurysm, aortic valve disease and coronary narrowing in a patients with Hunter's syndrome / Kettles D.I., Sheppard M., Liebmann R.D., Davidson C. // *Cardiovasc. Pathol.* – 2002;11:94-6.
29. Baker, P.B. Cardiovascular abnormalities in progeria. Case report and review of the literature / Baker P.B., Baba N., Boesel C.P. // *Arch. Pathol. Lab. Med.* – 1981;105:384-6.
30. Carrel, T. Aortic gomograft and mitral valve repair in patient with Werner's syndrome / Carrel T., Pasic M., Tkebuchava T. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* – 1994;57:1319-20.
31. Larson, E.W. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases / Larson E.W., Edwards W.D. // *Am. J. Cardiol.* – 1984;53:849-55.
32. Roberts, C.S. Dissection of the aorta associated congenital malformation of the aortic valve / Roberts C.S., Roberts W.S. // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1991;17:712-16.
33. Gore, I. Dissecting aneurysm of the aorta. Pathologic aspects. An analysis of eithy-five fatal cases / Gore I., Seiwert V.J // *Arch. Pathol.* – 1952;53:121-41.
34. Douchin, S. Malformations and vascular complications associated with Turner's syndrome. Prospective study of 26 patients / Douchin S., Rossignol A.M., Klein S.K., Siche J.P., Baguet J.P., Bost M. // *Arch. Mat. Coeur. Vaiss.* – 2000;93:565-70.
35. Sybert, V.P. Cardiovascular malformations and complications in Turner syndrome / Sybert V.P. // *Pediatrics.* – 1998;101:Eli.
36. Meunier, J.P. Acute type A aortic dissection in an adult patient with Turner's syndrome / Meunier J.P., Jazayeri S., David M. // *Heart.* – 2001;86:546.
37. Muscat, P. Vertebral artery dissection in Turner's syndrome: diagnosis by magnetic resonance imaging / Muscat P., Lidov M., Nahar T. et al. // *J. Neuroimaging.* – 2001;11:50-4.
38. Rosenfeld, R.G. Hypertension, aortic dilatation and aortic dissection in Turner's syndrome: a potentially lethal triad / Rosenfeld R.G. // *Clin. Endocrinol. (Oxf).* – 2001;54:155-6.
39. Hirose, H. Ruptured aortic dissecting aneurysm in Turner's syndrome: a case report and review of literature / Hirose H., Amano A., Takahashi A. et al. // *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2000;6:275-80.
40. Peckman GB., Keith JD., Evans JR. Congenital aortic stenosis. Some observations on the natural history and clinical assessment. *Can. Med. Assc. J.*, 1964, v.91, p.639-643.
41. Hossack KF., Neutze JM., Lowe JB., Barratt-Boyes BG. Congenital valvar aortic stenosis: natural history and assessment for operation. *Br Heart J.*, 1980, v.43, p.561-573.
42. Zapfe H. Aortenstenose. *Diagnostic.* 1979, v.12, №111, p.203-207.

43. Гетманский, В.Н. Современные подходы к хирургическому лечению врожденного стеноза аорты и полученные результаты / Гетманский, В.Н. // Дис. докт. мед. наук, Москва, 1984.
44. Aboulhosn J., Child JS. Left ventricular outflow obstruction: subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supraaortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation*. 2006; 114: 2412-2422.
45. Baumgartner H., Hung J., Bermejo J., Chambers JB., Evangelista A., Griffin BP. et al. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. *European Journal of Echocardiography*. 2009;10:1–25.
46. Robinson JD, del Nido PJ, Geggel RL, Perez-Atayde AR, Lock JE, Powell AJ. Left ventricular diastolic heart failure in teenagers who underwent balloon aortic valvuloplasty in early infancy. *Am J Cardiol*. 2010;106:426–429.
47. Azevedo CF, Nigri M, Higuchi ML, Pomerantzeff PM, Spina GS, Sampaio RO, Tarasoutchi F, Grinberg M, Rochitte CE. Prognostic significance of myocardial fibrosis quantification by histopathology and magnetic resonance imaging in patients with severe aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol*. 2010;56:278–287.
48. Goldstein SA, Evangelista A, Abbara S, Arai A, Asch FM., Badano LP et al. Multimodality imaging of diseases of the thoracic aorta in adults: from the American society of echocardiography and the European association of cardiovascular imaging endorsed by the Society of cardiovascular computed tomography and Society for cardiovascular magnetic resonance. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28:119-82.
49. Schultz A.H., Localio A.R., Clark B.J., et al. Epidemiologic Features of the Presentation of Critical Congenital Heart Disease: Implications for Screening. *Pediatrics* 2008; 121;751-757.
50. Das S, Chanani NK, Deshande S, Maher KO. B-Type Natriuretic Peptide in the Recognition of Critical Congenital Heart Disease in the Newborn Infant. *Pediatr Emerg Care*. 2012;28(8):735-8.
51. Saxena A, Sharma M, Kothari SS, Juneja R, Reddy SC, Sharma R, Bhan A, Venugopal P. Prostaglandin E1 in infants with congenital heart disease: Indian experience. *Indian Pediatr* 1998;35: 1063–1069.
52. Liberman L, Gersony WM, Flynn PA, Lamberti JJ, Cooper RS, Stare TJ: Effectiveness of prostaglandin E 1 in relieving obstruction in coarctation of the aorta without opening the ductus arteriosus. *Pediatr Cardiol* 2004; 25:49–52.
53. Cheng CF, Wu MH, Wang JK: Ductus-dependent aortic coarctation with a left-to-right shunt through the ductus: report of one case. *Int J Cardiol* 1995; 49: 209–212; discussion 212–213.
54. Franklin O, Burch M, Manning N, Sleeman K, Gould S, Archer N. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity. *Heart* 2002;87: 67–9.



55. Viktor, Hraška The Long Term Outcome of Open Valvotomy For Critical Aortic Stenosis in Neonates / Viktor Hraška, Nicodime Sinzobahamvya, Christopher Haun et al. // *Ann. Thorac. Surg.* – 2012;94:1519-26.
56. Detter, C. Aortic valvotomy for congenital valvular aortic stenosis: a 37-year experience / Detter C., Fischlein et al. // *Ann. Thorac. Surg.* – 2001;71:1564-71.
57. Arnold, R. Outcome After Mechanical Aortic Valve Replacement in Children and Young Adults / Arnold R., Ley-Zaporozhan J., Ley S. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* – 2008;85:604-610.
58. Alsoufi, B. Mechanical valves versus the Ross procedure for aortic valve replacement in children: Propensity-adjusted comparison of long-term outcomes / Alsoufi, B., Al-Halees Z., Manlhiot C. et al. // *Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2009;137:362-370.
59. Kurosawa, H. Konno procedure (anterior aortic annular enlargement) for mechanical aortic valve replacement / Kurosawa H. // *Op. Tech. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2002;7:181-187.
60. Al Soufi, B. Superior results following the Ross / Al Soufi B., Al Halees Z., Manlhiot C. et al. // *Eur. J. of Cardio-Thorac. Surg.* – 2011;39:1067-69.
61. Weymann, A. Clinical experience with expanded use of the Ross procedure: a paradigm shift? / Weymann A., Dohmen P.M., Grubitzsch H. et al. // *J. Heart Valve Dis.* – May 2010;19(3):279-85.
62. Stulak, J.M. Spectrum and outcome of reoperations after the Ross procedure / Stulak J.M., Burkhart H.M., Sundt T.M. et al. // *Circulation.* – Sep. 21 2010;122(12):1153-8.
63. Sievers, H.H. Major adverse cardiac and cerebrovascular events after the Ross procedure: a report from the German-Dutch Ross Registry / Sievers H.H., Stierle U., Charitos E.L. et al. // *Circulation.* – Sep.14 2010;122(11 suppl.):216-23.
64. David, T.E. Reoperations after the Ross procedure / David T.E. // *Circulation.* – Sep.21 2010;122(12):1139-40.
65. Nicks R, Cartmill T, Bernstein L. Hypoplasia of the aortic root. The problem of aortic valve replacement. *Thorax*, 1970, v.25, p.339-346.
66. Konno S., Imai Y., Iida Y. et al: A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring, *J Thorac Cardiovasc Surg.*, 1975, v.70, p.909-917.
67. Rastan H., Koncz J. Aortoventriculoplasty: a new technique for the treatment of left ventricular outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg.*, 1976, v.71, p.920-927.
68. Manouguian S., Rastan H., Abu-Aishah N. et al. A new method for patch enlargement of hypoplastic aortic anulus. *Proceedings International Congress of Cardiovascular Surgery, Athens, 1977, p. 94-99.*

69. Egito, E.S., Transvaseular balloon dilatation for neonatal critical aortic stenosis: early and midterm results / Egito E.S., Moore P., O'Sullivan J. et al. // J. Am. Coll. Cardiol. – 1997;29:442-7.
70. Magee, A.G. Balloon dilatation of severe aortic stenosis in the neonate: comparison of antegrade and retrograde catheter approaches / Magee A.G. et al. // J. Am. Coll. Cardiol. – 1997;30:1061-6.
71. McCrindle, B.W. Are out comes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? / McCrindle B.W., Blackstone E.H., Williams W.G. et al. // Circulation. – 2001;104:1-152-1-158.
72. Robinson, B.Y. Balloon aortic valvotomy through a carotid cutdown in infants with severe aortic stenosis: results of the multi centric registry / Robinson B.Y. et al. // Cardiol. Young. – 2000;10:225-32.
73. 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.
74. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А. Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2015.
75. 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.
76. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
77. Stout K., Daniels C., Aboulhosn J. et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2019; 139 (14): e698-e800.
78. Jochen Weil. // Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. Cardiology in the Young. 2017; 27(Suppl. 3): S1–S105.
79. Therese M. Giglia, M. Patricia Massicotte, James S. Tweddell, Robyn J. Barst, Mary Bauman, [Christopher C. Erickson](#), Timothy F. Feltes, Elyse Foster, Kathleen Hinoki, Rebecca N. Ichord, Jacqueline Kreutzer, Brian W. McCrindle, Jane W. Newburger, Sarah Tabbutt, Jane L. Todd, Catherine L. Webb. // Prevention and Treatment of Thrombosis in Pediatric and Congenital Heart

Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. // *Circulation*.2013;128:2622-2703.

80. [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.

81. Goo H. W. et al. Computed tomography for the diagnosis of congenital heart disease in pediatric and adult patients // *The international journal of cardiovascular imaging*. – 2005. – Т. 21. – №. 2. – С. 347-365.

82. Mitchell B. J., Brown S. C. Management of severe aortic valve stenosis in the neonate: neonatal aortic valve stenosis // *SA Heart*. – 2014. – Т. 11. – №. 1. – С. 4-11.

83. Bautista-Hernandez V. et al. Current pharmacologic management of pediatric heart failure in congenital heart disease // *Current vascular pharmacology*. – 2011. – Т. 9. – №. 5. – С. 619-628.

84. Тагаева П.Н. Судьба больных, перенесших транслюминальную баллонную вальвулопластику аортального клапана в периоде новорожденности и в раннем детском возрасте : *дис. на соиск. учен. степ. канд. мед. наук : код спец. 14.01.05* / — Москва, 2010 г. — 105 с. : *ил., табл.*

85. Huhta J. C. et al. Echocardiography in the diagnosis and management of symptomatic aortic valve stenosis in infants // *Circulation*. – 1984. – Т. 70. – №. 3. – С. 438-444.

86. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. Под ред. Л.А. Бокерия. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2014: 342 с.

87. Василевская, И.В. Отдаленные результаты операций протезирования митрального клапана в раннем детском возрасте/ Василевская И.В. // *Дис. канд. мед. наук, Москва, 2012.*

88. Туманян М. Р., Абрамян М. А., Гуласарян Р. С., Котова А. Н., Трунина И. И. Протезирование клапанов сердца и антикоагулянтная терапия у детей первого года жизни. *Детские болезни сердца и сосудов*. 2011; (1): 29-31.

89. Бокерия Л. А., Ким А. И., Шаталов К. В., Абдувохидов Б. У., Василевская А. В., Рогова Т. В., Болтабаев И. И. Протезирование митрального клапана у детей раннего возраста. *Детские болезни сердца и сосудов*. 2011; (1): 4-8.

90. Salem, D. N. Antithrombotic Therapy in Valvular Heart Disease / D. N. Salem, D. H. Daudelin, H. J. Levine et al. // *Chest* – 2001. – Vol. 119. – P. 207–219.

91. Ahmed H, VanderPluym C Medical management of pediatric heart failure. *Cardiovasc Diagn Ther* 2021 Feb 1;11. DOI: 10.21037/CDT-20-358
92. Masarone D, Valente F, Rubino M, Vastarella R, Gravino R, Rea A, et al. Pediatric Heart Failure: A Practical Guide to Diagnosis and Management. *Pediatr Neonatol* 2017 Aug 1;58:303–312.
93. Das BB, Moskowitz WB, Butler J Current and Future Drug and Device Therapies for Pediatric Heart Failure Patients: Potential Lessons from Adult Trials. *Children* 2021 Apr 22;8:322.
94. Shaddy R, George A, Jaecklin T, Lochlainn E, Thakur L, Agrawal R, et al. Systematic Literature Review on the Incidence and Prevalence of Heart Failure in Children and Adolescents. *Pediatr Cardiol* 2018 Mar 1;39:415–436.
95. Torok R, Li J, Kannankeril P, Atz A, Bishai R, Bolotin E, et al. Recommendations to Enhance Pediatric Cardiovascular Drug Development: Report of a Multi-Stakeholder Think Tank. *J Am Heart Assoc* 2018 Feb 1;7. DOI: 10.1161/JAHA.117.007283
96. Kantor P, Loughheed J, Dancea A, McGillion M, Barbosa N, Chan C, et al. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. *Can J Cardiol* 2013 Dec;29:1535–1552.
97. Gong B, Li Z, Yat Wong PC Levosimendan Treatment for Heart Failure: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2015 Dec 1;29:1415–1425.
98. Burkhardt BEU, Rücker G, Stiller B Prophylactic milrinone for the prevention of low cardiac output syndrome and mortality in children undergoing surgery for congenital heart disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2015 Mar 25;2015.
99. Thorlacius E, Vistnes M, Ojala T, Keski-Nisula J, Molin M, Romlin B, et al. Levosimendan Versus Milrinone and Release of Myocardial Biomarkers After Pediatric Cardiac Surgery: Post Hoc Analysis of Clinical Trial Data. *Pediatr Crit Care Med* 2021;22:E402–E409.
100. Thorlacius EM, Suominen PK, Wähländer H, Keski-Nisula J, Vistnes M, Ricksten SE, et al. The Effect of Levosimendan Versus Milrinone on the Occurrence Rate of Acute Kidney Injury Following Congenital Heart Surgery in Infants: A Randomized Clinical Trial. *Pediatr Crit Care Med* 2019 Oct 1;20:947–956.
101. Lechner E, Hofer A, Leitner-Peneder G, Freynschlag R, Mair R, Weinzettel R, et al. Levosimendan versus milrinone in neonates and infants after corrective open-heart surgery: A pilot study. *Pediatr Crit Care Med* 2012 Sep;13:542–548.
102. Raja SG, Rayen BS Levosimendan in cardiac surgery: Current best available evidence. *Ann Thorac Surg* 2006 Apr;81:1536–1546.
103. Hussey A, Weintraub R Drug Treatment of Heart Failure in Children: Focus on Recent Recommendations from the ISHLT Guidelines for the Management of Pediatric Heart Failure. *Paediatr*

104. Thorlacius EM, Wähländer H, Ojala T, Ylänen K, Keski-Nisula J, Synnergren M, et al. Levosimendan Versus Milrinone for Inotropic Support in Pediatric Cardiac Surgery: Results From a Randomized Trial. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2020 Aug 1;34:2072–2080.

105. Long Y, Cui D, Kuang X, Hu S, Hu Y, Liu Z Effect of Levosimendan on Ventricular Systolic and Diastolic Functions in Heart Failure Patients: A Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. *J Cardiovasc Pharmacol* 2021 Jun 1;77:805–813.

106. Jothinath K, Balakrishnan S, Raju V, Menon S, Osborn J Clinical efficacy of levosimendan vs milrinone in preventing low cardiac output syndrome following pediatric cardiac surgery. *Ann Card Anaesth* 2021 Apr 1;24:217–223.

107. Das B Current State of Pediatric Heart Failure. *Children* 2018 Jun 28;5:88.

108. Bajcetic M, Uzelac T, Jovanovic I Heart Failure Pharmacotherapy: Differences Between Adult and Paediatric Patients. *Curr Med Chem* 2014 Aug 13;21:3108–3120.

109. Colan S Review of the International Society for Heart and Lung Transplantation Practice guidelines for management of heart failure in children. *Cardiol Young* 2015 Sep 17;25 Suppl 2:154–159.

110. Del Castillo S, Shaddy R, Kantor P Update on pediatric heart failure. *Curr Opin Pediatr* 2019 Oct 1;31:598–603.

111. O'Connor M, Rosenthal D, Shaddy R Outpatient management of pediatric heart failure. *Heart Fail Clin* 2010 Oct;6:515–529.

112. Böhm M, Young R, Jhund PS, Solomon SD, Gong J, Lefkowitz MP, et al. Systolic blood pressure, cardiovascular outcomes and efficacy and safety of sacubitril/valsartan (LCZ696) in patients with chronic heart failure and reduced ejection fraction: Results from PARADIGM-HF. *Eur Heart J* 2017 Apr 14;38:1132–1143.

113. Ahmed H, VanderPluym C Medical management of pediatric heart failure. *Cardiovasc Diagn Ther* 2021 Feb 1;11. DOI: 10.21037/CDT-20-358.

114. Бердовская А.Н., Максимович Н.А. Практические аспекты профилактики инфекционного эндокардита у детей с врожденными пороками сердца. – Журнал ГГМУ Пратикующему врачу. – 2005. - № 3. – с. 171-173.

115. Dajani A.S., Taubert K.A., Wilson W et al.: Prevention of bacterial endocarditis: Recommendations by the American Heart Association *JAMA*, 1997; 277:1794-1801.

116. Durack D.T. Prevention of infective endocarditis. *R. Engi J Med.* 1995; 332:38-44.

117. Patricia Smith, RN CPNP Primary Care in children with Congenital heart disease. *Journal of Pediatric Nursing*, Vol. 16, № 5 (October), 2001. – P. 308-319.
118. Рубаненко О.А. Инфекционный эндокардит. – *Кардиология: новости, мнения, обучение*. – 2016. - № 2(9). – с. 86 – 95.
119. Markus Khalil, Christian Jux, Lucie Rueblinger, Johanna Behrje, Anoosh Esmaeili, Dietmar Schranz. Acute therapy of newborns with critical congenital heart disease. – *Translational Pediatrics*. – Vol. 8, No 2. – P.114-126.
120. Jeremy T. Affolter, Nancy S. Ghanayem. Preoperative management of the neonate with critical aortic valvar stenosis. – *Cardiology in the Young* (2014), 24, 1111–1116.

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

1. Авраменко А.А., (Самара)
2. Арнаутова И.В., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
3. Богданов В.Н., (Челябинск)
4. Бокерия Л.А., академик РАН, "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
5. Борисков М.В., д.м.н., (Краснодар)
6. Борисова Н.А., "Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению", (Санкт-Петербург)
7. Горбатиков К.В., д.м.н., (Тюмень)
8. Горбатов Ю.Н., д.м.н., (Новосибирск)
9. Ким А.И., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
10. Ковалёв И.А., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
11. Кривошеков Е.В., д.м.н., (Томск)
12. Купряшов А.А., д.м.н., (Москва)
13. Левченко Е.Г., д.м.н. (Москва)
14. Мовсесян Р.Р., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Санкт-Петербург)
15. Плотников М.В., к.м.н., (Астрахань)
16. Пурсанов М.Г., д.м.н., (Москва)
17. Синельников Ю.С., д.м.н., (Пермь)
18. Трунина И. И., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
19. Черногризов А.Е., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
20. Шаталов К.В., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)

Конфликт интересов отсутствует.

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





# Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных 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

В ходе разработки КР использованы новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (Таблицы 1, 2 и 3), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава РФ.

**Таблица 1.** 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 2.** 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 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

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

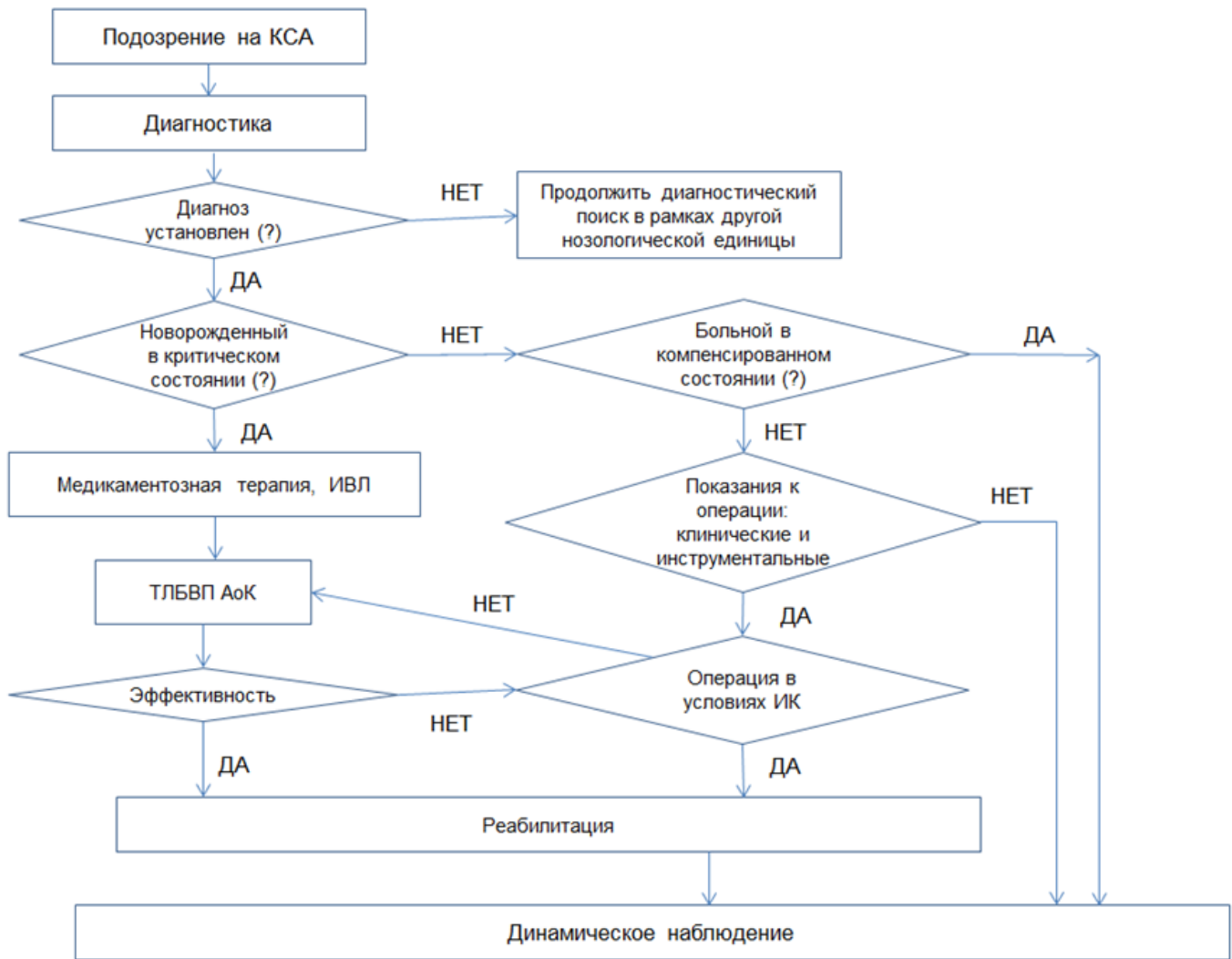
### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

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

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

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)

# Приложение Б. Алгоритмы действий врача



# Приложение В. Информация для пациента

При врожденном КСА стенозирующее поражение ограничено клапанным кольцом и створками аортального клапана. Данный врожденный порок АоК занимает первое место по частоте среди всей обструктивной патологии ВОЛЖ.

Наиболее часто причиной формирования КСА является двустворчатый клапан Ао, имеющий в ряде случаев семейную предрасположенность. При отсутствии выраженных гемодинамических нарушений, клинические проявления порока могут не проявляться в раннем детском возрасте, а манифестировать уже в более старшем возрасте, а также при увеличении физической нагрузки на ребенка (например, при начале занятий спортом). Наличие же выраженного КСА, сопровождающегося значительными нарушениями гемодинамики, может приводить к возникновению критических состояний уже в периоде новорожденности и, соответственно, к необходимости выполнения неотложного хирургического вмешательства.

Диагностика и критерии постановки диагноза данного порока сердца в настоящее время хорошо разработаны и находятся на высоком уровне. Т.о., ВПС может быть заподозрен и диагностирован уже на ранних этапах диспансеризации. Родители детей должны быть насторожены в отношении появления у детей необъяснимых приступов головокружения, предобморочных состояний и потери сознания. В подобном случае необходимо, как можно более раннее обращение к врачу – детскому кардиологу, который назначит соответствующие методы обследования, сформулирует диагноз и определит необходимость и срочность обращения к врачу сердечно-сосудистому хирургу.

Наличие выраженных гемодинамических нарушений при диагностированном КСА диктует необходимость выполнения хирургического вмешательства на клапане. В настоящее время методы хирургической коррекции КСА включают в себя широкий спектр операций, начиная от самых простых (чрезкожное баллонирование АоК, открытая комиссуротомия АоК) и заканчивая сложными реконструктивными вмешательствами на ВОЛЖ (протезирование АоК в различных вариантах, в том числе и при малых размерах фиброзного кольца). Выбор метода хирургического лечения определяется, в первую очередь, клиническим состоянием ребенка, анатомо-морфологическим видом порока, а также возможностями кардиохирургической клиники и опытом врача-кардиохирурга.

В настоящее время достигнуты хорошие результаты вмешательств на АоК с низкими показателями летальности и послеоперационных осложнений. Исключение составляет группа новорожденных детей с критическим КСА, когда вмешательство на АоК выполняется у ребенка, находящегося в критическом состоянии.

В отдаленные сроки после хирургической коррекции ВПС дети должны находиться под постоянным наблюдением врача – детского кардиолога с целью оценки скорректированной гемодинамики порока и определения необходимости и сроков выполнения возможной повторной операции на АоК.

Пациенты с имплантированными в аортальную позицию механическими клапанами должны находиться под непрерывным наблюдением не только врача – детского кардиолога, но и врача-гематолога. Данный контингент больных в связи с необходимостью пожизненного приема антикоагулянтов нуждается в постоянном контроле показателей свертывающей системы крови, и угрожаем по развитию специфических осложнений в виде кровотечений, тромбозов протезов, системных тромбоэмболий.

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

Нет.