



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

МКБ 10: **Q22.0**

Возрастная категория: **взрослые, дети**

ID: **KP47**

Год утверждения: **2016 год (пересмотр каждые 3 года)**

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Оглавление	
Ключевые слова	3
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация	6
2. Диагностика	7
3. Лечение.....	10
4. Реабилитация	15
5. Профилактика	15
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	17
Критерии оценки качества медицинской помощи	19
Список литературы.....	20
Приложение А1. Состав рабочей группы	21
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	21
Приложение А3. Связанные документы	22
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	22
Приложение В. Информация для пациентов	23

Ключевые слова

- атрезия легочной артерии
- стеноз легочной артерии
- коллатеральные артерии
- отсутствие легочной артерии
- дефект межжелудочковой перегородки

Список сокращений

АВ – артерио-венозный

АКГ – ангиокардиография

АЛА – атрезия легочной артерии

БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные сосуды

ВА – вено-артериальный сброс

ВПС – врожденный порок сердца

ДЛА – давление в легочной артерии

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

КТ – компьютерная томография

ЛА – легочная артерия

ЛГ – легочная гипертензия

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОАП – открытый артериальный проток

ОЛС – общелегочное сопротивление

ОПС – общепериферическое сопротивление

ПП – правое предсердие

ПЖ – правый желудочек

СИБКК – сердечный индекс большого круга кровообращения

ТФ – тетрада Фалло

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ - эхокардиография

Sat O₂ – насыщение крови кислородом

Термины и определения

Атрезия легочной артерии – отсутствие сообщения между правым желудочком и системой легочной артерии в зависимости от типа порока.

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

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

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

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

1. Краткая информация

1.1. Определение

Атрезия легочной артерии (АЛА) представляет собой врожденное отсутствие прямого сообщения между правым желудочком (ПЖ) и системой легочной артерии (ЛА). Это довольно редкий ВПС, который отмечается в 2–3% случаев от всех ВПС. Порок встречается как в виде сочетания с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), так и с различными сложными ВПС, такими как транспозиция магистральных сосудов, атрезия правого атриовентрикулярного отверстия, единственный желудочек сердца и др.. Анатомические критерии порока следующие: 1) отсутствие ЛА на различных уровнях; 2) большой ДМЖП; 3) наличие дополнительных источников коллатерального кровотока легких; 4) гипертрофия ПЖ; 5) декстропозиция корня аорты; 6) нормальное взаимоотношение аорты и ствола ЛА [1, 2].

1.2 Этиология и патогенез

АЛА с ДМЖП является врожденным пороком сердца, при этом состояние ребенка, в основном, зависит от величины открытого артериального протока (ОАП), наличия больших аорто-легочных коллатеральных артерий. Нарушения гемодинамики при данном пороке определяются главным образом отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, при этом прямое поступление венозной крови из ПЖ невозможно. Кровоток в легких осуществляется обходным путем из ПЖ через ДМЖП в левый желудочек (ЛЖ), далее смешанная артериализированная кровь поступает в аорту и лишь затем через ОАП или по коллатеральным сосудам в легкие. При этом насыщение крови кислородом в аорте, коллатеральных артериях и легочной артерии идентично [5, 6].

1.3 Эпидемиология

Заболеваемость составляет 3-5% от всех ВПС.

Смертность. Прогноз жизни пациента зависит от характера легочного кровотока. Смертность детей с дуктус-зависимой гемодинамикой до 12 месяцев составляет 90%. У пациентов, имеющих несколько источников легочного кровотока и умеренно выраженный цианоз к 3-5 летнему возрасту смертность составляет 50%. При усиленном легочном кровотоке и наличии больших аорто-легочных коллатеральных артерий больные умирают по мере развития легочной гипертензии преимущественно в третьей декаде жизни. В целом медиана выживаемости больных с АЛА и ДМЖП находится в пределах 6 мес. – 2 лет.

1.4 Кодирование по МКБ 10

Q22.0 - Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки:

1.5. Классификация

По классификации J. Somerville [3], выделяют четыре типа порока:

- Атрезия клапана ЛА. Ствол, правая и левая легочные артерии полностью сформированы и проходимы;
- II. Атрезия клапана и ствола ЛА. Обе легочные артерии сохранены и могут иметь общее или раздельное начало;
- III. Атрезия клапана, ствола и одной из легочных артерий. Другая легочная артерия сформирована и проходима;
- IV. Атрезия клапана, ствола, обеих легочных артерий. Кровоток в легких осуществляется за счет сети коллатеральных сосудов.

Существует более современная классификация порока, принятая на 3й Международной конференции по разработке номенклатуры для детской кардиохирургии в New Orleans в 1999 г.,

Классификация малого круга кровообращения:

- тип А – имеются истинные легочные артерии, коллатеральные артерии отсутствуют, легочный кровоток осуществляется через ОАП;
- тип Б – наличие истинных легочных и коллатеральных артерий;
- тип В – истинные легочные артерии отсутствуют, легочный кровоток осуществляется по коллатеральным артериям.

Классификация порока в зависимости от типа атриовентрикулярной и вентрикулоартериальной связи:

- конкордантная атрио-вентрикулярная и вентрикулоартериальная связь;
- конкордантная атриовентрикулярная и дискордантная вентрикулоартериальная связь;
- дискордантная атриовентрикулярная и конкордантная вентрикулоартериальная связь;
- дискордантная атриовентрикулярная и вентрикулоартериальная связь.

Типы коллатерального кровообращения легких при АЛА:

- большие аортолегочные коллатеральные артерии;
- ОАП;
- медиастинальные артерии;
- бронхиальные артерии;
- фистула между левой коронарной артерией и стволом ЛА;
- смешанные формы. Наиболее значительную роль в обеспечении кровотока в легких играют открытый артериальный проток, БАЛКА и бронхиальные артерии [4].

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента о наличии одышки, синюшности губ и кончиков пальцев, рекомендуется обратить внимание на отставание больных в физическом развитии, на присаживание на корточки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: *При нарастании одышки и цианоза состояние больных ухудшается и они без остановки могут делать всего лишь несколько шагов.*

- Рекомендуется обратить внимание на степень утомляемости, одышку при физической нагрузке, иногда в покое.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется обратить внимание на форму грудной клетки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: *Грудная клетка у больных с АЛА с ДМЖП обычно цилиндрической формы и не имеет сердечного горба. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные. Больные часто садятся на корточки.*

- Рекомендуется аускультация сердца.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

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

2.3 Лабораторная диагностика.

- Рекомендуется исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или с помощью пульс-оксиметра.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется контролировать уровень гемоглобина, гематокрит, коагулограмму

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: *Исследование проводится с целью оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и состояния свертывающей системы крови*

2.4. Инструментальная диагностика.

- Пациентам с выявленной АЛА и ДМЖП рекомендуется пройти полное обследование

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется проведение консультаций пациента врачами смежных специальностей с целью исключения дополнительных некардиальных факторов рисков.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется наблюдение кардиолога специализированного центра не реже 1 раза в 12 месяцев, наблюдение кардиолога по месту жительства не реже 1 раза в 6 месяцев.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется выполнить электрокардиограмму.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: *Для АЛА с ДМЖП характерно отклонение электрической оси сердца вправо (от +100 до +180°), гипертрофия миокарда ПЖ, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки перегрузки правого предсердия.*

- Рекомендуется выполнить рентгенографию грудной клетки

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: *Для АЛА с ДМЖП характерно повышенная прозрачность легочных полей за счет уменьшения кровотока в легких. При наличии достаточно больших ветвей ЛА выявляется усиление легочного рисунка, связанного с наличием атипичных теней коллатеральных сосудов. В некоторых случаях выявляют асимметрию легочного рисунка, когда он с одной стороны усилен, с другой – обеднен. Выявляют умеренно увеличенную в поперечнике тень сердца, западение дуги ЛА, приподнятую увеличенным ПЖ верхушку сердца, подчеркнутую талия сердца. В косых проекциях определяют увеличение правых отделов сердца и уменьшение размеров ЛЖ, расширенную тень восходящей аорты.*

- Рекомендуется выполнить эхокардиографию.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: Для АЛА с ДМЖП необходимо оценивать размеры правых и левых отделов сердца, расположение и размер ДМЖП, степень декстропозиции аорты, выраженность гипертрофии ПЖ. При I типе порока определяют ствол и ветви ЛА в зависимости от степени их гипоплазии. При II типе порока выявляют бифуркацию, место слияния и обе ветви ЛА. При III и IV типах порока определение состояния системы ЛА по данным ЭхоКГ не рекомендуется. Определяют размеры левых отделов сердца, признаки атрезированного проксимального отдела ЛА - уплотненная мембрана и слепо заканчивающийся выводной тракт ПЖ.

- Рекомендуется использование доплер-ЭхоКГ.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: Исследование проводится для дифференцировки АЛА с ДМЖП от выраженного стеноза ЛА.

- Рекомендуется выполнить катетеризацию сердца и ангиокардиографию.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: Для АЛА с ДМЖП характерно выявление гемодинамических нарушений: Систолическое давление в обоих желудочках одинаковое, насыщение крови кислородом снижено. Провести катетер в ЛА можно лишь при наличии ОАП. При правой вентрикулографии контрастируют окклюзированный выводной тракт ПЖ, через ДМЖП контрастное вещество поступает в восходящую аорту. Для изучения источников кровоснабжения легких рекомендуется аортография, что позволяет определить их наличие, размеры, уровень отхождения, ход и распределение в легких, установить их взаимосвязь с истинными легочными артериями. После паллиативных вмешательств с помощью АКГ рекомендуется проведение оценки степени подготовки пациентов к выполнению радикальной коррекции. Оценивают степень развития системы ЛА, возможную деформацию ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ.

- Рекомендуется выполнить магнитно-резонансную и компьютерную томографию.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: для получения изображений ствола, ветвей и периферических ветвей ЛА. Также возможно определение степени регургитации на ЛА и трехстворчатом клапане.

3. Лечение

3.1. Консервативное лечение

- Консервативное лечение неоперированных больных является индивидуальным и рекомендуется проводить опытному кардиологу.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется принимать антикоагулянтные препараты при фибрилляции предсердий, а также после тромбоэмболии в головной мозг или транзиторных ишемических атак.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется умеренная диуретическая терапия при сердечной недостаточности, антиаритмическая терапия.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется для снижения уровня гемоглобина и улучшения реологии крови применение внутривенного введения кристаллоидных растворов, препаратов, улучшающих состояние сосудистой стенки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)**3.2 Хирургическое лечение****3.2.1 Радикальная коррекция**

Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни больного или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния больного указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [9, 10].

Рекомендуется выполнять радикальную коррекцию АЛА с ДМЖП:

1. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние пациентов:

- а) уровень гемоглобина менее 180–190 г/л
- б) насыщение крови кислородом в аорте более 70–75%

2. Анатомические критерии операбельности порока:

А. Удовлетворительное развитие системы легочной артерии: $(A1+B1)/nAo$ более 1,5, легочно-артериальный индекс более 250

Б. Отсутствие гипоплазии ПЖ и ЛЖ (КДО ЛЖ более 40 мл/м²)

В. Фракция выброса желудочков более 50%

Г. Отсутствие множественных, крупных коллатеральных артерий

д) наличие истинных легочных артерий во всех бронхолегочных сегментах

3. Гемодинамические критерии:

а) отношение СИМКК/СИБКК более 0,65

б) отношение ИЭЛК/СИМКК более 0,55

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния больного, изучения анатомии и гемодинамики [5].

Рекомендуется выполнять паллиативную операцию при АЛА с ДМЖП:

- Насыщение артериальной крови кислородом менее 70%
- Уровень гемоглобина более 190 г/л
- Сопутствующая патология
- врожденные внесердечные аномалии (ЦНС, легкие, печень, почки);
- инфекционные осложнения;
- острое нарушение мозгового кровообращения.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

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

- Рекомендуется при АЛА с ДМЖП выполнение следующих типов паллиативных операций:
 1. Создание системно-легочных анастомозов
 2. Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП
 3. Создание центрального анастомоза (уровень доказательности С).
 4. Стентирование ОАП, ветвей ЛА

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

3.2.2 Многоэтапное хирургическое лечение больных

- Рекомендуется выполнять многоэтапное хирургическое лечение при :
 1. Насыщении артериальной крови кислородом менее 70%
 2. Уровени гемоглобина более 190 г/л

3. Множественных БАЛКА
4. Гипоплазии системы ЛА (индекс Наката менее 150–200, индекс McGoop менее 1,0)

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: *Целью этапного хирургического лечения порока является пластика ДМЖП, создание адекватного сообщения между ПЖ и системой ЛА, ликвидация внесердечных источников кровотока в легких при помощи методов эмболизации либо прямой перевязки БАЛКА, восстановление истинного легочного кровотока по максимальному количеству бронхолегочных сегментов с использованием методов унифокализации [6, 11, 12].*

Первым этапом обычно выполняется операция реконструкции путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП. Дозированно иссекаются все компоненты многоуровневого стеноза, выполняется пластика выводного тракта ПЖ и ствола ЛА заплатой. При II типе порока имплантируется искусственный ствол ЛА. Наибольший рост легочных артерий происходит впервые 6 мес. после операции. Все последующие хирургические процедуры должны быть направлены на полное устранение многочисленных внесердечных источников кровотока в легких, восстановление наиболее полного истинного легочного кровотока по долям и сегментам легких, адекватное увеличение недостаточно развитых сегментов или восполнение недостающих сегментов центральных легочных артерий и создание единственного источника легочного кровотока из правого желудочка [13].

Хирургические вмешательства у больных с АЛА III типа и ДМЖП:

- Рекомендуется проводить радикальную коррекцию порока при соответствии больного критериям операбельности
- Рекомендуется проводить паллиативное вмешательство (системно-легочный анастомоз или реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП) при несоответствии пациента анатомическим или гемодинамическим критериям
- Рекомендуется выполнять унифокализацию легочного кровотока с последующей радикальной коррекцией при наличии крупных коллатеральных артерий предпочтительно этапное хирургическое лечение

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Не рекомендуется одномоментная радикальная коррекция у больных с БАЛКА и гипоплазией системы ЛА, т.к. операция сопровождается довольно высокой летальностью и поэтому менее предпочтительна

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – III)

Комментарии: При АЛА III типа по классификации J. Somerville (1970 г.) анатомия порока характеризуется не только отсутствием сообщения между ПЖ и системой ЛА, но и отсутствием ствола ЛА и одной из ее ветвей. Ранее выполнялись исключительно различные виды системно-легочных анастомозов, в настоящее время проводится унифокализация легочного кровотока с последующей радикальной коррекцией. Данное вмешательство до сих пор сопровождается достаточно высокой летальностью, многочисленными послеоперационными осложнениями, необходимостью повторных операций [6, 14].

Хирургические вмешательства у больных с АЛА IV типа и ДМЖП:

- Рекомендуется выполнение многоэтапной унифокализации легочного кровотока до проведения радикальной коррекции.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: Эти паллиативные процедуры в основном выполняются с использованием лоскута синтетического протеза (Gore-Tex) или ксеноперикарда для создания центральных ветвей ЛА [14]. При этом каждая процедура дополняется формированием системно-легочного анастомоза при помощи протеза Gore-Tex.

- Рекомендуется пластика места сужения заплатой из ксеноперикарда;

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется выполнение анастомоза между коллатеральной и подключичной артериями при помощи синтетического протеза.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: У больных с многочисленными стенозированными коллатеральными артериями диаметром 2–3 мм невозможно создать центральные легочные артерии из-за малого диаметра сосудов, поэтому таким пациентам выполняются процедуры, направленные на устранение или «обход» стенозов. Обе эти процедуры направлены на улучшение соматического состояния больного, то есть на увеличение уровня легочного кровотока и, соответственно, насыщения крови кислородом.

- Рекомендуется радикальная коррекция порока после завершения процедур унифокализации

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется ангиопластика и стентирование коллатеральных артерий

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарий: У некоторых пациентов в качестве паллиативной процедуры выполняются При этом производится баллонная ангиопластика области стеноза БАЛКА или имплантация Palmaz-стента в коллатеральную артерию, кровоснабжающую большой участок левого легкого. После процедуры насыщение крови кислородом увеличивается [15].

- Рекомендуется выполнять эндоваскулярные вмешательства у больных с АЛЖ IV типа с ДМЖП при:
 - Тяжелом состоянии больных, гипоксемии, уровне гемоглобина более 180 г/л
 - Невозможности выполнения обычных хирургических процедур на коллатеральных артериях (сложные формы распределения сосудов в легких; предшествующие вмешательства в плевральных полостях; морфологические изменения в легких, соответствующие легочной гипертензии
 - Отсутствии противопоказаний для антикоагулянтной терапии
 - Коллатеральная артерия кровоснабжает более 3 сегментов легкого
 - Среднее давление в коллатеральном сосуде дистальнее стеноза менее 15 мм рт. ст.
 - При постановке стента не должен быть закрыт кровоток в боковые ветви коллатеральной артерии
 - Отсутствии выраженных периферических стенозов БАЛКА
 - Взрослый возраст, когда проведение открытых хирургических процедур более опасно

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

4. Реабилитация

- Рекомендуется пациентам после радикальной коррекции ежегодно обследоваться у кардиолога, который является экспертом по ВПС.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: В зависимости от осложнений и остаточных ВПС, обследование рекомендуется проводить чаще. ЭКГ должна выполняться с целью оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. Холтеровское мониторирование рекомендуется проводить, если есть предположение о наличии нарушений ритма сердца.

5. Профилактика

5.1 Обследование после операции

- Рекомендовано всем пациентам после радикальной коррекции регулярное клиническое обследование.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: Частота обследований определяется исходя из тяжести гемодинамических нарушений, должна быть не реже 1 раза в год.

- Рекомендуется проведение аускультации.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: Выслушиваются небольшой систолический шум на выводном тракте ПЖ и диастолический шум в области ЛА, обусловленный легочной регургитацией. У таких пациентов обычно отсутствует легочный компонент II тона. При наличии сброса на заплате ДМЖП выслушивается пансистолический шум. После успешной коррекции порока пациенты полностью избавляются от жалоб, практически нормализуется физическая. Хорошие и удовлетворительные функциональные результаты коррекции, по данным ряда авторов, составляют 88–94% [8, 9, 10].

- Не рекомендуется большинству пациентов регулярное лечение при отсутствии остаточных гемодинамических проблем.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Ш)

- Рекомендуется медикаментозное лечение сердечной недостаточности при дисфункции ПЖ и ЛЖ.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется проведение электрокардиографии.

Комментарии: 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 рентгенография грудной клетки

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарии: У всех больных увеличивается кровоснабжение легких, что проявляется увеличением теней их корней, исчезает коллатеральный характер легочного рисунка, тени корней легких становятся более структурными. У всех пациентов отмечается изменение конфигурации сердечной тени: в переднезадней проекции исчезает западение дуги ЛА и появляется выбухание в области проекции 2–3-й дуг по левому контуру сердца. В 66% случаев отмечается появление увеличенной тени правого предсердия. Увеличиваются левые отделы сердца и только у 11% больных – остаются без изменений.

- Рекомендуется ЭхоКГ

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

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

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

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Ш)

- Рекомендуется магнитно-резонансная томография

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Комментарий: быть полезным для оценки объема ПЖ, его систолической функции и в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты [21].

- Рекомендуется исследование толерантности к физической нагрузке

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

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

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

- **Осложнения у пациентов после радикальной коррекции АЛА с ДМЖП**
- *Расширение сердца на рентгенограммах грудной клетки должно способствовать поиску причин расстройств гемодинамики.*
- *Развитие аритмий (предсердных или желудочковых) должно вызвать поиск гемодинамических причин.*
- *При артериальной гипоксемии целесообразно проводить поиск открытого овального окна или ДМПП с праволевым шунтом.*
- Рекомендуется проведение эхокардиографии

Комментарии: *Расширение или дисфункция требует поиска остаточных расстройств гемодинамики ПЖ; обычно выявляются значимая легочная регургитация и недостаточность трикуспидального клапана. Некоторые пациенты могут иметь дисфункцию ЛЖ. Она может быть следствием длительного искусственного кровообращения и недостаточной защиты миокарда, травмы коронарной артерии во время операции, вторичной при выраженной дисфункции ПЖ.*

Выполнение зондирования и ангиокардиографии у больных после радикальной коррекции порока:

- Рекомендуется зондирование и АКГ у больных после коррекции АЛА с ДМЖП выполнить в региональных центрах лечения больных с ВПС

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется плановое исследование анатомии коронарных артерий выполняться перед любым вмешательством на выводном тракте ПЖ

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется после радикальной коррекции АЛА и ДМЖП зондирование и АКГ выполнять для определения причин дисфункции ЛЖ или ПЖ, задержки жидкости, болей в грудной клетке, цианоза

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется после радикальной коррекции АЛА и ДМЖП зондирование и АКГ выполнять перед возможным устранением остаточных стенозов ЛА или системно-легочных анастомозов либо БАЛКА

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Транскатетерные вмешательства:

- Рекомендуется устранение остаточных ДМЖП или аортолегочных коллатеральных артерий

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

- Рекомендуется транслюминальная баллонная ангиопластика или стентирование стенозов ЛА

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па) Рекомендуется устранение остаточного дефекта межпредсердной перегородки

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Па)

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
Этап постановки диагноза			
1	При первичном обследовании пациента выполнены рентгенография, ЭКГ, ЭхоКГ	1	С
2	Уточнение характера порока и оценка гемодинамики при помощи ангиокардиографии с зондированием полостей сердца	1	В
3	Консультации пациента врачами смежных специальностей с целью исключения дополнительных некардиальных факторов рисков	2	С
4	Наблюдение кардиолога специализированного центра не реже 1 раза в 12 месяцев	2	В
5	Наблюдение кардиолога по месту жительства не реже 1 раза в 6 месяцев	1	С
Этап консервативного и радикального хирургического лечения			
1	Операция выполнена при соблюдении показаний	2a	А
2	Во время операции устранены все дефекты	2a	А
3	Восстановлена нормальная сегментарная последовательность сердца	2b	А
4	Геометрия выводных трактов желудочков сердца после операции соответствует или близка к нормальной	1a	А
5	Исход лечения – выздоровление	1a	С
Этап паллиативного лечения			
1	Операция выполнена при соблюдении показаний	2a	А
2	Выполнено наложение системно-легочного анастомоза	2a	А
3	Выполнена реконструкция путей оттока правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки	2b	А

4	Стентирование открытого артериального протока, ветвей легочной артерии	1a	A
5	Исход лечения – улучшение	1a	C
Этап многоэтапного хирургического лечения			
1	Операция выполнена при соблюдении показаний	2a	A
2	Во время операции устранены все дефекты	2a	A
3	Восстановлена нормальная сегментарная последовательность сердца	2b	A
4	Геометрия выводных трактов желудочков сердца после операции соответствует или близка к нормальной	1a	A
5	Исход лечения – выздоровление	1a	C
Этап хирургического лечения больных с АЛА III типа			
1	Операция выполнена при соблюдении показаний	2a	A
2	Выполнена унифокализация легочного кровотока		
3	Выполнено наложение системно-легочного анастомоза	2a	A
4	Выполнена радикальная коррекция порока	2a	A
5	Исход лечения – улучшение	1a	C
Этап хирургического лечения больных с АЛА IV типа			
1	Операция выполнена при соблюдении показаний	2a	A
2	Выполнена унифокализация легочного кровотока		
3	Выполнено наложение системно-легочного анастомоза	2a	A
4	Выполнена ангиопластика и стентирование коллатеральных артерий	2a	A
5	Исход лечения – улучшение	1a	C
Этап послеоперационного контроля			
1	При первичном обследовании пациента выполнены рентгенография, ЭКГ, ЭхоКГ	1	C
2	Уточнение характера остаточных пороков и оценка гемодинамики проводится при помощи ангиокардиографии с зондированием полостей сердца, КТ/МРТ	2a	B
3	Осложнения после радикальной коррекции порока ликвидированы с помощью открытой операции или эндоваскулярного вмешательства	1b	B

Список литературы

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996
2. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. детская кардиохирургия // М., 1996.
3. Somerville J. Management of pulmonary atresia. Brit. Heart J. 1970; 32: 641–51.
4. Kirklin J.W., Barger L.M.J., Pacifico A.D. et al. Management of the tetralogy of Fallot with large aorto-pulmonary collateral arteries. In: Godman M.J. (ed.). Pediatric cardiology. Edinburg: Churchill Livingstone. 1981; 4: 483–91.

5. Подзолков В.П., Кокшенев И.В. Тетрада Фалло. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2008.
6. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2003.
7. Hoffman JJ, Kaplan S. //The incidence of congenital heart disease. //J Am Coll Cardiol. 2002;39:1890–900.
8. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Cardiac surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. 4rd ed. N.Y.; 2013.
9. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Cardiac Surgery. N.Y.: Churchill Livingstone; 2013.
10. Mavroudis C. Pediatric cardiac surgery. Mosby; 2012.
11. Подзолков В.П., Алесян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.
12. Macartney F.J., Scott O., Deveral P.B. Hemodynamic and anatomical characteristics of pulmonary atresia with ventricular septal defect – including a case of persistent fifth aortic arch. Br. Heart J. 1974; 36: 1049.
13. Puga F.J., Leoni F.E., Julsrud P.R. et al. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1989; 98: 1018–29.
14. Barbero-Marcial M., Atik A., Baucia J. et al. Reconstruction of stenotic or nonconfluent pulmonary arteries simultaneously with a Blalock–Taussig shunt. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1988; 95: 82–9.
15. Zahn E.M., Lima V.C., Benson L.N., Freedom R.M. Use of endovascular stents to increase pulmonary blood flow in pulmonary atresia with ventricular septal defect. Am. J. Cardiol. 1992; 70 (1): 411–2.
16. Van Straten A., Vliegen H.W., Hazekamp M.G., de Roos A. Right ventricular function late after total repair of tetralogy of Fallot. Eur. Radiol. 2005; 15: 702–7.

Приложение А1. Состав рабочей группы

д.м.н. И.В. Арнаутова, к.м.н. С.С. Волков, проф. С.В. Горбачевский, В.П. Дидык, проф. М.М. Зеленикин, проф. А.И. Ким, проф. И.В. Кокшенев, д.м.н. А.А. Купряшов, А.Б. Никифоров, академик РАН В.П. Подзолков, д.м.н. Б.Н. Сабиров, проф. М.Р. Туманян, проф. К.В. Шаталов, д.м.н. А.А. Шмальц, к.м.н. И.А. Юрлов.

Руководитель рабочей группы – академик РАН Л.А. Бокерия

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:

- Врач сердечно-сосудистый хирург
- Врач торакальный хирург

- Врач ультразвуковой диагностики
- Врач рентгенолог

Таблица П1 - Уровни убедительности рекомендаций

Класс I	Состояния, для которых существуют доказательства и/или общепринятое мнение, что данная процедура или лечение полезны и эффективны.
Класс II	Состояния, для которых существуют противоречивые данные и/или расхождение мнений о полезности/эффективности процедуры или лечения. Показания определяются конкретной ситуацией, состоянием данного пациента. Результат вмешательства не ясен и/или есть расхождения во мнениях относительно полезности и эффективности.
Класс IIa	Больше доказательств и/или мнений в пользу целесообразности/эффективности.
Класс IIb	Целесообразность/эффективность менее убедительны (то есть не так хорошо подтверждены доказательствами, мнениями).
Класс III	Противопоказание. Вмешательство не полезно, а в некоторых случаях может быть и вредным.

Таблица П2 - Уровни достоверности доказательности

Уровень доказательности А (наивысший)	Наличие многочисленных рандомизированных клинических исследований, систематический обзор или метаанализ (ы).
Уровень доказательности В (средний)	Наличие ограниченного числа рандомизированных исследований или нескольких небольших качественных контролируемых клинических исследований.
Уровень доказательности С (низший)	Рекомендации, основанные на мнении экспертов (в разных странах показания, основанные на экспертных мнениях, могут значительно различаться).

Порядок обновления клинических рекомендаций

Клинические рекомендации обновляются каждые 3 года.

Приложение А3. Связанные документы

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Б. Алгоритм обследования больного после радикальной коррекции АЛА с ДМЖП.

Приложение В. Информация для пациентов

- После выписки из специализированного центра рекомендуется строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз).
- Наблюдение у кардиолога по месту жительства рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения.
- Рекомендуется наблюдение кардиолога в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес.
- При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические, прочие процедуры, предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) рекомендуется обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита.
- Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций рекомендуется обязательно согласовывать с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом по месту жительства.
- Изменение доз и схем тех или иных лекарственных препаратов, а также назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач.
- При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов рекомендуется в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом.
- Рекомендуется избегать чрезмерных физических нагрузок.
- При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки рекомендуется внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, цианоз, отеки, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания, неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.