



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Врожденный клапанный стеноз аорты

МКБ 10: **Q23.0**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID: **KP49**

URL

Профессиональные ассоциации

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Оглавление

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

Ключевые слова

- врожденные пороки сердца;
- новорожденные
- критическое состояние;
- стеноз аортального клапана;
- двустворчатый аортальный клапан;
- синдром Turner (Шерешевского-Тернера);
- транслюминальная баллонная вальвулопластика;
- открытая вальвулопластика;
- операция Ross;
- протезирование аортального клапана.

Список сокращений

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

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.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Врожденный 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

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 [1,2]. Возникает ДАК из-за деформации створок аортального клапана во время вальвулогенеза, обычно наблюдается сращение двух створок, образующих одну меньшую и одну большую 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 [3].

1.3 Эпидемиология

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 [4,5]. Среди всех стенозов

ВОЛЖ КСА занимает первое место по частоте – около 70-83% [5-7]. Доля оперативных вмешательств по поводу врожденного КСА среди всех врожденных пороков сердца в России составляет 2,44% при средней летальности 3,38% [8].

Врожденный КСА (в том числе двустворчатый АоК без изменений гемодинамики) в 20% случаев сочетается с ОАП и коарктацией Ао [9-11]. В настоящее время доказана семейная предрасположенность к формированию пороков АоК (в особенности двустворчатому) [12-16]. 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 [17-22]. Некоторые системные заболевания (мукополисахаридоз, прогерия – «дородовое старение») также могут сопровождаться развитием стеноза АоК за счет утолщения и фиброза аортальных створок [23-29].

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. Приступы головокружения и даже потери сознания связаны с дефицитом церебрального кровоснабжения при выраженном клапанном стенозе Ао. У части больных могут присутствовать стенокардитические боли, обусловленные 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. От 4 до 18% детей с врожденным КСА умирают внезапно, что составляет 1/5 всех внезапно умерших детей [6]. В течение первых 30 лет жизни опасность внезапной смерти составляет 0,4% в год.

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 фиброэластоза 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.

Смертность при врожденном КСА составляет $23 \pm 5\%$ 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 [6], по данным других встречается с частотой 1,8-2,7 на 1000 человеко-лет [10].

Одним из грозных осложнений существующего врожденного КСА на фоне слабо развитой меди стенки Ао является дилатация, расслоение и даже разрыв восходящей Ао. Подобное осложнение гораздо чаще развивается при КСА с однокомиссуральным АоК [30-32]. Пациенты с синдромом Turner и врожденным КСА также должны быть отнесены к группе риска по развитию нарушения целостности Ао [33-38].

По данным различных авторов развитие недостаточности на АоК может осложнить естественное течение врожденного КСА у 13-20% пациентов в возрасте старше 1 года [39,40]. 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 [6].

Кальциноз АоК при врожденном КСА редко развивается у пациентов в возрасте до 15 лет. Как правило, отмечается увеличение его частоты к 20-30 годам [41].

1.4 Кодирование по МКБ-10

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

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

1.5 Классификация

Тяжесть КСА классифицируется 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 [42]:

- 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.).

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется 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.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

2.2 Физикальное обследование

- Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на пальпацию и перкуссию области сердца и сосудов шеи.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

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.

- Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на аускультацию сердца и сонных артерий с целью оценки степени выраженности стеноза АоК.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

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 Лабораторная диагностика

- Рекомендуется анализ газового состава крови с целью оценки газообмена и степени выраженности метаболических нарушений у новорожденных пациентов, находящихся в критическом состоянии ввиду наличия выраженного КСА.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

- Рекомендуется выполнение коагулограммы и подсчет числа тромбоцитов для прогноза риска периперационных кровотечений и величины кровопотери.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

- Рекомендуется выполнение гематологического исследования для выявления дооперационной анемии и ее своевременной терапии.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

2.4 Инструментальная диагностика

- Всем пациентам с подозрением на КСА рекомендуется проведение электрокардиографического исследования.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

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 ежегодное проведение ЭКГ-исследования детям с диагностированным КСА, если показатель среднего градиента при доплеровском исследовании более 30 мм рт. ст. или пиковый градиент более 50 мм рт. ст.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

- Рекомендуется проведение ЭКГ-исследования раз в 2 года детям с установленным диагнозом КСА, если показатель среднего градиента при доплеровском исследовании менее 30 мм рт. ст. или пиковый градиент менее 50 мм рт. ст.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

- Рекомендуется выполнение ЭКГ-исследования во время физических нагрузок пациентам с КСА с показателем среднего градиента при доплеровском исследовании более 30 мм рт. ст. или пиковым градиентом более 50 мм рт. ст., если у них есть физические нагрузки или если клинические наблюдения отличаются от неинвазивных исследований.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C)

- Рекомендуется выполнять ЭКГ и измерять артериальное давление детям с диагностированным КСА во время физических нагрузок.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C)

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

- При лечении пациентов с врожденным КСА рекомендуется подвергать лечебному контролю артериальную гипертензию,

уделяя особое внимание величине диастолического давления.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C)

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

- Всем пациентам с КСА рекомендуется выполнение рентгенографии грудной клетки в трех проекциях.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)

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.*

- Всем пациентам с подозрением на наличие КСА рекомендуется выполнение эхокардиографического исследования.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)

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 [43,44]. Так, например, если площадь эффективного отверстия клапана аорты, являющаяся важным компонентом оценки степени его сужения, составляет менее 1 см^2 , 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 [45].

- При оценке тяжести стеноза АоК не рекомендуется ориентироваться только на значение максимального ГСД ЛЖ/Ао.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C)

Комментарии: *Определение выраженности КСА, основанное только на значении ГСД ЛЖ/Ао, может привести к переоценке выраженности стеноза. Рекомендуется учитывать также величину среднего градиента и площадь клапана Ао, полученные при доплер-эхокардиографии, а также сократительную способность ЛЖ. Рекомендуется индексация площади клапана Ао к площади поверхности тела пациента, определяемой его конституциональными особенностями телосложения.*

- Не рекомендуется выполнение стресс-эхокардиографии у пациентов с симптомным стенозом АоК или при нарушении реполяризации при ЭКГ-исследовании, а также при систолических нарушениях, выявленных при эхокардиографии.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C)

- Всем 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 [42]) рекомендуется катетеризация сердца с ангиокардиографией.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C)

Комментарии: *Проведение ангиокардиографического 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.

- Всем 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 [42]) рекомендуется выполнение аортографии с коронарографией.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C)

Комментарии: включение в протокол ангиокардиографического исследования аортографии 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.

- Всем 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 [42]) рекомендуется выполнение левой вентрикулографии.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C)

Комментарии: Включение в протокол ангиокардиографического исследования левой вентрикулографии позволяет оценить размеры полости ЛЖ и степень его гипертрофии, а также выявить наличие/отсутствие внутрижелудочковой обструкции.

- Больным с КСА рекомендуется выполнить МСКТ с введением контраста.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C)

Комментарии: Выполнение МСКТ с введением контраста 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 [46,47].

- При отсутствии симптомов болезни детям с диагностированным КСА рекомендуется проходить ежегодные

обследования, если средний градиент при доплеровском исследовании больше 30 мм рт. ст. или пиковый градиент больше 50 мм рт. ст., а пациентам, у которых показатели градиента ниже, – каждые 2 года.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)

3. Лечение

3.1. Консервативное лечение

- Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, рекомендуется инфузия простагландина E1 (ПГЕ 1) (начальная доза составляет 0,03 мкг/кг/мин).

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

Комментарии: *Критическими врожденными пороками сердца называют врожденные аномалии развития сердца, требующие инвазивного вмешательства или приводящие к смерти в первые 30 дней жизни [48]. 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 [48]. Приблизительно 40% детей с пропущенными при рождении пороками развития левых отделов сердца развивает кардиогенный шок [49].*

При обструктивных поражениях левого сердца и дуктус-зависимом системном кровотоке препаратом 1 ряда является ПГЕ 1. При критическом КСА рекомендуется как можно более раннее назначение простагландина E1 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 [50-53].

- Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, помимо инфузии простагландина E1 рекомендуется лечение инотропными средствами и диуретиками.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).

- Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, рекомендуются плановая интубация и управляемая ИВЛ.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).

- Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, рекомендуется проведение плановой седации для минимизации потребления кислорода организмом.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).

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

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).

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: pH < 7,35, BE выше -5 мэкв/л, pCO₂ 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: pH < 7,35, BE ниже -5 мэкв/л (концентрация бикарбоната < 17 ммоль/л); pCO₂ менее 46 мм рт.ст.

- Рекомендуется назначать пациентам с ДАК и дилатацией корня аорты бета-блокаторы.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).

- Не рекомендуется назначение сосудорасширяющей терапии на длительный срок для лечения аортальной регургитации пациентам с асимптомным течением минимальной или умеренной аортальной регургитации и нормальной функцией ЛЖ сердца.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C).

- Не рекомендуется назначение сосудорасширяющей терапии на длительный срок для лечения аортальной регургитации пациентам, являющимся кандидатами на протезирование АоК, с асимптомным течением систолической дисфункции ЛЖ.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C)

- 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.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C)

Комментарии: В настоящее время не существует общепринятой медикаментозной терапии, которая изменяла бы течение болезни или сдерживала прогрессирующую патологию ДАК. Бета-блокаторы могут назначать пациенту, чтобы задержать или предотвратить дилатацию корня Ао или прогрессирование болезни, 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 AoK.

3.2 Хирургическое лечение

- Пациентам с тяжелыми формами КСА и/или в сочетании с аортальной регургитацией рекомендуется выполнение операции на открытом сердце: аортальной вальвулопластики или протезирования AoK (механическим протезом или же легочным аутографтом – т.е. выполнение операции Росса) [54-63].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)

- В случае наличия узкого ФК AoK рекомендуется протезирование AoK с использованием методики «расточки» ФК (по Nicks, Manouguian) [64-67].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)

- Пациентам с тяжелыми формами КСА и нарушениями функции ЛЖ сердца (ФВ ЛЖ менее 50%) рекомендуется выполнение операции протезирования AoK.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

- Детям с тяжелыми формами аортальной регургитации рекомендуется выполнение операции протезирования AoK, если пациент симптоматичен.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

- Детям с тяжелыми формами аортальной регургитации рекомендуется выполнение операции протезирования AoK, если нарушение функции ЛЖ сердца носит постоянный характер и отмечается прогрессирующее дилатации ЛЖ.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)

- Рекомендуется выполнение операции протезирования AoK пациентам с асимптомным течением тяжелой формы аортальной регургитации и нормальной систолической функцией (ФВ ЛЖ более 50%), но при прогрессирующей дилатации ЛЖ.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств B)

- Рекомендуется выполнение операции протезирования AoK асимптомным пациентам при наличии тяжелой степени КСА и патологической реакции на физические нагрузки.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C)

- Рекомендуется выполнение операции протезирования AoK асимптомным пациентам в случае очевидности быстрого прогрессирования КСА или аортальной регургитации.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C)

- Рекомендуется выполнение операции протезирования AoK асимптомным пациентам в случаях наличия небольшой степени КСА с подтвержденным кальцинозом клапана при необходимости других операций на сердце и Ao.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C)

- Рекомендуется выполнение операции протезирования AoK асимптомным пациентам в случае наличия экстремально тяжелой степени КСА (средний ГСД ЛЖ/Ao при доплеровском исследовании более 60 мм рт. ст.).

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).

- Рекомендуется выполнение операции протезирования AoK асимптомным пациентам в случае наличия умеренной степени КСА при необходимости выполнения других операций на сердце.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).

- Рекомендуется выполнение операции протезирования АоК асимптомным пациентам в случае сочетания тяжелой аортальной регургитации с быстро прогрессирующей дилатацией ЛЖ.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).

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

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств B).

- Рекомендуется выполнение операции на открытом сердце на ранних стадиях при сочетании стеноза Ао и прогрессирующего роста размеров восходящей Ао.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств B).

- Не рекомендуется выполнение операции на АоК пациентам с асимптомным течением КСА и нормальными размерами и функцией ЛЖ.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств B).

- 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.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств B).

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 иммунocomплексов (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 [59-62].

- Не рекомендуется вмешательство на АоК с позиций предотвращения внезапной смерти у больных с асимптомным течением КСА, у которых не обнаружены показания перечисленные выше в рекомендациях с уровнем достоверности доказательств IIa/IIb при уровне убедительности рекомендаций В.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств В).

Комментарии: Операция открытой вальвулотомии АоК, являясь самым технически простым вмешательством на клапане в условиях ИК, показывает достаточно неплохие результаты [54,55].

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 [56,58]. 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 [64-67]. 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 [158,159].

3.3. Интервенционная катетеризация детей с врожденным КСА

- Рекомендуется выполнение чрескожной баллонной вальвулопластики AoК новорожденным детям с критическим КСА.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

Комментарии: Транслюминальная баллонная вальвулопластика AoК 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 Ao и улучшению функции ЛЖ. За последние годы широкого клинического использования метода достигнуто снижение цифр летальности ниже 10% [68-70]. 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) [71].

- Рекомендуется выполнение баллонной вальвулопластики AoК при асимптомном течении КСА и значении пикового градиента более 50 мм рт. ст., если пациент/пациентка хочет заниматься спортом или забеременеть.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).

- Рекомендуется выполнение баллонной вальвулопластики AoК в качестве моста к хирургическому вмешательству при гемодинамически нестабильном состоянии больных с выраженным КСА.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).

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

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).

- Не рекомендуется выполнение баллонной вальвулопластики AoK при асимптомном течении болезни и наличии градиента систолического давления между ЛЖ и Ao менее 40 мм рт. ст.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C).

- Не рекомендуется выполнение баллонной вальвулопластики AoK при асимптомном течении болезни и отсутствии изменений при ЭКГ-исследовании.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C).

Комментарии: *В случае если стеноз AoK представлен приобретенным сращением створок ДАК, особенно у молодых больных, существует вероятность успешной баллонной дилатации со снижением градиента и, возможно, необходимости в повторной операции не будет.*

- Рекомендуется проведение курса реабилитации после операции в санатории кардиологического профиля или реабилитационном центре. Период реабилитационного восстановления, с возможностью полного восстановления физической активности (для детей) и возобновления трудовой деятельности (для взрослых), составляет минимум 3 месяца.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).

4. Реабилитация

5. Профилактика

- Рекомендуется непрерывное наблюдение кардиолога всем оперированным или неоперированным пациентам с патологией АоК.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

- Рекомендуется проведение эхокардиографического скрининга для выявления ДАК ближайшим родственникам пациентов с ДАК.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств B).

- Всем пациентам с ДАК рекомендуется исследование анатомии корня Ао, независимо от степени выраженности гемодинамических нарушений.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)

Комментарий: Частота исследований зависит от исходного диаметра Ао: если диаметр меньше 40 мм, то каждые 2 года; если больше 40 мм, то ежегодно или даже чаще.

- Пациентам с умеренной и тяжелой степенью выраженности КСА не рекомендуется увлекаться физическими нагрузками.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C).

- Больным с КСА после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после хирургического лечения порока.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

- Больным с КСА после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после хирургического лечения порока.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

- Больным с КСА после хирургического лечения рекомендуется обследование в стационаре не реже 1 раза в год после хирургического лечения порока.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

- Больным с КСА после хирургической коррекции рекомендуется проведение динамического (1 раз в год при стабильном клиническом состоянии) эхокардиографического обследования.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).

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 запирающих элементов, наличие на них тромботических наложений, величина пикового и среднего градиента систолического давления на протезе, наличие парапротезных фистул) – при операции протезирования АоК (в том числе и при протезировании АоК с расширением фиброзного кольца АоК); морфо-функциональные параметры желудочков; наличие сброса на межжелудочковой перегородке при выполнении операции аортовентрикулопластики; наличие регургитации на АоК (после интервенционного вмешательства и/или открытой вальвулопластики АоК); 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» больным 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.

- Больным с имплантированным в аортальную позицию протезом рекомендуется пожизненный пероральный прием антикоагулянтов (варфарин** в дозе 0,09-0,32 мг/кг/сут) при постоянном мониторинге показателей свертывающей системы крови: МНО и ПТИ.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств B).

Комментарии: При пероральном приеме антикоагулянтов 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, экстракции зубов обязателен перевод пациента на парентеральные антикоагулянты (гепарин) с последующим обратным переводом на пероральный антикоагулянт путем титрования дозы.

- Больным с КСА после операции Росса рекомендуется пероральный прием дезагрегантов (ацетилсалициловой кислоты в дозе 50-100 мг) в течение 6 мес. с последующим переходом на курсовой прием и затем отменой под контролем коагулограммы.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств B)

- Больным с КСА после хирургического лечения рекомендуется определение оптимального режима физической активности на основании объективной оценки физической работоспособности при помощи нагрузочных проб.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)

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

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C)

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

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, оперированные 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.

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	Класс доказательности	Уровень доказательности
Этап постановки диагноза			
1	Выполнено ЭКГ исследование	I	C
2	Выполнено рентгенологическое исследование органов грудной клетки	I	C
3	Выполнена эхокардиография	I	C
4	Выполнена катетеризация полостей сердца с ангиокардиографией	IIa	C
5	Выполнено МСКТ-исследование	IIa	C
Этап консервативного и хирургического лечения			
1	Выполнена ТЛБВП АоК	I	C
2	Выполнено этапное хирургическое лечение	IIb	C
3.	Выполнена «открытая» операция на АоК	I	C
Этап послеоперационного контроля			
1	Выполнены осмотры кардиолога в течение первых 12 месяцев после операции	I	C
2	Выполнено динамическое эхокардиографическое обследование	I	C
3	Проведена антикоагулянтная терапия или терапия дезагрегантами.	I, IIa	B

Список литературы

1. Roberts, W.C. Valvular, subvalvular and supra-valvular aortic stenosis: morphologic features / Roberts W.C. // Cardiovasc. Clin. Ser. – 1973; 5: 97.
2. 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.
3. 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.
4. Зиньковский, М.Ф. Врожденные пороки сердца / М.Ф. Зиньковский под редакцией А.Ф. Возианова. – Киев. 2010. – С. 738-790.
5. Myung, K. Park Aortic stenosis / Myung K. Park, MD // Pediatric Cardiology for Practitioners. – 2008. – P. 248-257.
6. Бондаренко, И. Э. Хирургическое лечение врожденного стеноза аорты: дисс. ... докт.мед. наук / И.Э. Бондаренко – М., 2003.
7. 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.
8. 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.
9. 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-

10. 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.
11. 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.
12. Glick, B.N. Congenitally bicuspid aortic valve in multiple family members / Glick B.N., Roberts W.C. // *Am. J. Cardiol*. – 1994;73:400-4.
13. 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.
14. Godden, D.J. Stenosed bicuspid aortic valve in twins / Godden D.J., Sandhu P.S., Kerr F. // *Eur. Heart J*. – 1987;8:316-18.
15. McDonald, K. Familial aortic valve disease: evidence for a genetic influence? / McDonald K., Maurer B.J. // *Eur. Heart J*. – 1989;10:676-7.
16. 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.
17. 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.
18. 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.
19. Mazzanti, L. Heart disease in Turner's syndrome / Mazzanti L., Prandstraller D., Tassinari D. et al. // *Helv. Pediatr. Acta*. – 1988;43:25-31.
20. 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.

21. 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.
22. Sybert, V.P. Cardiovascular malformations and complications in Turner syndrome / Sybert V.P. // Pediatrics. – 1998;101:El1.
23. John, R.M. Echocardiographic abnormalities in type IV mucopolysaccharidosis / John R.M., Hunter D., Swanton R.H. // Arch. Dis. Child. – 1990;65:746-9.
24. 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.
25. 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.
26. 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.
27. 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.
28. 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.
29. Carrel, T. Aortic homograft 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.
30. 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.
31. 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.

32. 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.
33. 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.
34. Sybert, V.P. Cardiovascular malformations and complications in Turner syndrome / Sybert V.P. // Pediatrics. – 1998;101:Eli.
35. 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.
36. 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.
37. 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.
38. 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.
39. 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.
40. 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.
41. Zapfe H. Aortenstenose. Diagnostic. 1979, v.12, №111, p.203-207.
42. Гетманский, В.Н. Современные подходы к хирургическому лечению врожденного стеноза аорты и полученные результаты / Гетманский, В.Н. // Дис. докт. мед. наук, Москва, 1984.
43. 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.

44. 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.
45. 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.
46. 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.
47. 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.
48. 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.
49. 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.
50. 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.
51. 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.
52. 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.

53. 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.
54. 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.
55. 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.
56. 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.
57. 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.
58. Kurosawa, H. Konno procedure (anterior aortic annular enlargement) for mechanical aortic valve replacement / Kurosawa H. // *Op. Tech. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2002;7:181-187.
59. 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.
60. 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.
61. 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.
62. 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.
63. David, T.E. Reoperations after the Ross procedure / David T.E. // *Circulation.* – Sep.21 2010;122(12):1139-40.

64. Nicks R, Cartmill T, Bernstein L. Hypoplasia of the aortic root. The problem of aortic valve replacement. *Thorax*, 1970, v.25, p.339-346.
65. 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.
66. 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.
67. 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.
68. 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.
69. Magee, A.G. Balloon dilatation of severe aortic stenosis in the neonate: comparison of anterograde and retrograde catheter approaches / Magee A.G. et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1997;30:1061-6.
70. 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.
71. 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.

Приложение А1. Состав рабочей группы

Председатель Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии Экспертного совета Минздрава РФ: Бокерия Л.А., академик РАН

Экспертная группа по подготовке рекомендаций:

Председатель экспертной группы: Подзолков В.П., академик РАН (Москва)

Ответственный исполнитель: Купряшов А.А., д.м.н. (Москва)

Члены экспертной группы:

1. Арнаутова И.В., д.м.н. (Москва);
2. Волков С.С., к.м.н. (Москва);
3. Горбачевский С.В., проф. (Москва);
4. Дидык В.П., (Москва);
5. Зеленикин М.А., проф. (Москва);
6. Зеленикин М.М., проф. (Москва);
7. Ким А.И., проф. (Москва);
8. Кокшенев И.В., проф. (Москва);
9. Крупянко С.М., д.м.н. (Москва);
10. Метлин С.Н., к.м.н. (Москва);
11. Сабиров Б.Н., д.м.н. (Москва);
12. Туманян М.Р., проф. (Москва);
13. Шаталов К.В., проф. (Москва);
14. Шмальц А.А., д.м.н. (Москва);
15. Юрлов И.А., к.м.н. (Москва).

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:

- Врач-педиатр;
- врач-кардиолог;
- врач-детский кардиолог;
- врач-сердечно-сосудистый хирург.

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в базы данных PubMed, Scopus. Глубина поиска составляла 10 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств

- консенсус экспертов;
- оценка качества рекомендаций в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П1).
- оценка силы доказательств в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П2).

Таблица П1. Рейтинговая схема для оценки уровня убедительности рекомендаций.

Уровень убедительности рекомендаций		Описание
Уровень I		Процедура или лечение являются полезными/эффективными, они должны быть выполнены/назначены.
Уровень II	Уровень IIa	Процедура или лечение с большой долей вероятности являются полезными/эффективными, их разумно было бы выполнить/назначить.
	Уровень IIb	Противоречивые доказательства о пользе/эффективности процедуры или лечения, их выполнение/назначение может быть рассмотрено.
Уровень III		Процедура или лечение являются вредными/неэффективными, они не должны выполняться/назначаться.

Таблица П2. Рейтинговая схема для оценки уровня достоверности доказательств.

Уровень достоверности доказательств	Описание
Уровень А	Мета-анализы, систематические обзоры, рандомизированные контролируемые исследования
Уровень В	Когортные исследования, исследования «случай-контроль», исследования с историческим контролем, ретроспективные исследования, исследования серии случаев.
Уровень С	Мнение экспертов

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

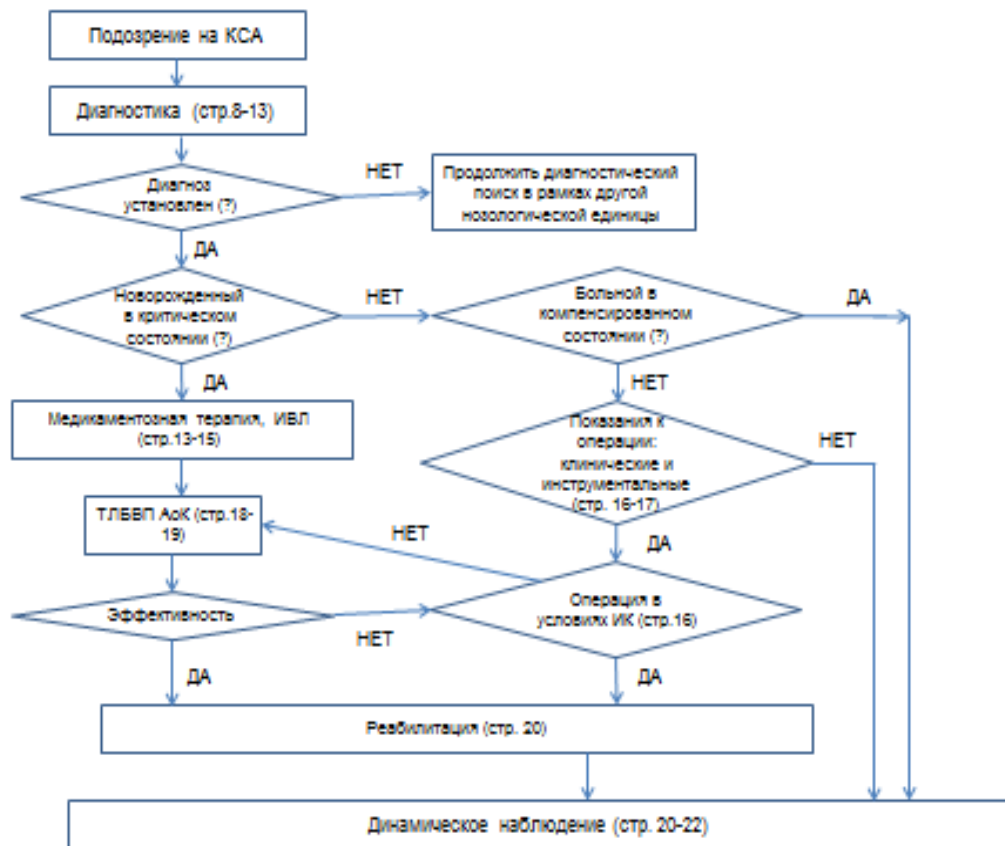
Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Клинические рекомендации обновляются рабочей группой каждые 3 года и утверждаются профильной комиссией при Главном внештатном специалисте – сердечно-сосудистом хирурге МЗ России

Приложение А3. Связанные документы

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

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



[YSL1]Все сокращения должны быть расшифрованы при первой встрече в тексте и далее использоваться только сокращение

[YSL2]При таком высоком уровне достоверности обязательно нужна ссылка на источник

Проставьте ссылки на источник во всей КР

[МП3]какие цифры

[МП4]тоже

Приложение В. Информация для пациентов

Приложение Г.