



Клинические рекомендации

Дефект межпредсердной перегородки

МКБ 10: Q 21.1

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

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Утверждены:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации

_____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	Ошибка! Закладка не определена.
Список сокращений.....	3
Термины и определения	3
1. Краткая информация	4
1.1. Определение	4
1.2. Этиология и патогенез.....	4
1.3. Эпидемиология	4
1.4. Кодирование по МКБ 10	4
1.5. Классификация.....	4
2. Диагностика	5
2.1. Жалобы и анамнез.....	5
2.2. Физикальное обследование	6
2.3. Лабораторная диагностика.	6
2.4. Инструментальная диагностика.....	7
2.5. Иная диагностика	8
3. Лечение.....	8
3.1. Консервативное лечение	8
3.2. Хирургическое лечение	9
3.3. Иное лечение.....	10
4. Реабилитация	11
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	11
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания	12
7. Критерии оценки качества медицинской помощи.....	12
8. Список литературы	Ошибка! Закладка не определена.
Приложение А1. Состав рабочей группы	Ошибка! Закладка не определена.
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	Ошибка! Закладка не определена.
Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций	18
Таблица П1. Уровни достоверности доказательности	18
Приложение А3. Связанные документы	18
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов	18
Приложение В. Информация для пациента.....	Ошибка! Закладка не определена.

Ключевые слова

- одышка;
- сердцебиение; цианоз;
- кардиомегалия;
- недостаточность кровообращения;
- аритмии;
- парадоксальная эмболия;
- неполная блокада правой ножки пучка Гиса;
- посткардиотомный синдром;
- тампонада сердца.

Список сокращений

ВПС – врожденные пороки сердца

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИБС — ишемическая болезнь сердца

КТ — компьютерная томография

МРТ — магнитно-резонансная томография

ОЛС — общелегочное сосудистое сопротивление

ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии

ПЖ — правый желудочек

ПП – правое предсердие

ЭКГ - электрокардиография

ЭхоКГ — эхокардиография

Термины и определения

Кардиомегалия – увеличение сердца, вызванное гипертрофией объема сердечной мышцы или дилатацией камер сердца.

Катетеризация сердца – инвазивная процедура, проводимая с лечебными или диагностическими целями при патологии сердечно-сосудистой системы.

Посткардиотомный синдром – осложнение раннего послеоперационного периода в хирургии врожденных пороков сердца, проявляющееся наличием выпота в перикардиальной полости.

1. Краткая информация

1.1. Определение

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – врожденный порок сердца (ВПС), характеризующийся наличием сообщения (отверстия) между правым и левым предсердием, который обуславливает существование артериовенозного сброса между ними.

1.2 Этиология и патогенез

Формирование дефекта связано с недоразвитием первичной и вторичной межпредсердной перегородки и эндокардиальных валиков в эмбриональном периоде. К нарушению органогенеза приводят генетические, физические, экологические и инфекционные факторы. Риск развития ДМПП у будущего ребенка существенно выше в тех семьях, где есть родственники с ВПС. Кроме наследственной обусловленности, к возникновению ДМПП, могут приводить вирусные заболевания беременной (краснуха, ветряная оспа и др.), эндокринопатии, прием некоторых медикаментов и алкоголя во время беременности, производственные вредности, гестационные осложнения (токсикозы, угроза выкидыша и др.)

1.3 Эпидемиология

ДМПП составляет 7,1-8,7% от всех врожденных пороков сердца [1]. Заболеваемость ДМПП колеблется от 0,317 до 0,941 случая на 1000 живорожденных детей в зависимости от популяции, методов диагностики и времени эпидемиологических исследований [1,2].

1.4 Кодирование по МКБ 10

Врожденные аномалии сердечной перегородки (Q21):

Q21.1 — Дефект межпредсердной перегородки.

1.5. Классификация

Классификация ДМПП [2]:

- открытое овальное окно;
- первичный дефект межпредсердной перегородки;
- вторичный дефект межпредсердной перегородки;
- дефект венозного синуса:
 - верхний;

- нижний.
- дефект коронарного синуса (обескрышенный коронарный синус):
 - проксимальный;
 - средний;
 - дистальный.

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза рекомендуется расспросить родителей ребенка или пациентов взрослого возраста с подозрением на ДМПП о наличие ВПС в семье и у родственников, о течение беременности матери ребенка (как протекала, имели ли место инфекционные заболевания беременной, осложнения во время вынашивания плода и др.).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Как правило данный ВПС имеет скудную клиническую картину и часто протекает бессимптомно. Большинство ДМПП выявляются случайно при медицинских осмотрах или диагностических исследованиях (обзорная рентгенография, ультразвуковое исследование).*

- При сборе жалоб у детей рекомендуется расспросить их родителей об одышке, сердцебиении, утомляемости, возникающих после физических нагрузок; плохой прибавке массы тела, частых инфекционных заболеваний легких.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарии: *Одышка и сердцебиение, являются наиболее частыми ранними симптомами заболевания при больших ДМПП у детей, но обычно в течение первых месяцев жизни происходят компенсация гемодинамики и регресс клинической картины. В дальнейшем у большей части детей ДМПП протекают асимптомно, пациенты жалоб не имеют. Явления недостаточности кровообращения незначительны и могут ограничиваться умеренно выраженной слабостью, потливостью ребенка, цианозом носогубного треугольника. Дети нередко имеют астеническое телосложение с заметной бледностью кожных покровов.*

- При сборе жалоб у взрослых пациентов рекомендуется расспросить их о нарушениях ритма сердца, которые, как правило, являются основными.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Проявлениями ДМПП у взрослых, которым этот диагноз не был ранее поставлен, являются суправентрикулярные нарушения ритма: предсердные экстрасистолы, суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия, трепетание или фибрилляция предсердий (их возникновение связывают с дилатацией предсердий и митральной регургитацией), а также парадоксальная эмболия. Пациенты с небольшими дефектами (менее 8-10 мм) могут оставаться бессимптомными в течение четвертого и пятого десятилетий жизни [2,4-14], не редки случаи выявления порока у пациентов старше 70 лет, известно о четырех случаях выявления ДМПП у долгожителей [2]. Причинами смерти больных с ДМПП являются пневмония, сердечная недостаточность или высокая легочная гипертензия.

- Рекомендуется проводить дифференциальную диагностику со стенозом легочной артерии, открытым артериальным протоком с высокой легочной гипертензией, дефектом межжелудочковой перегородки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется выполнить аускультацию сердца.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Клиническая диагностика порока в обычных случаях достаточно проста и основывается на специфической аускультативной картине, данных ЭКГ и рентгенологическом исследовании. При аускультации сердца выслушивается систолический шум во втором и третьем межреберьях слева от грудины, акцент второго тона в проекции легочной артерии. В случаях больших дефектов возможно наличие диастолических шумов над трехстворчатым клапаном и легочной артерией.

2.3 Лабораторная диагностика.

- Если пациент с ДМПП поступил в профильный стационар для оперативного лечения порока рекомендуется определить его групповую принадлежность, затем произвести подбор крови.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Рекомендуется общий анализ крови для определения исходного уровня гемоглобина перед оперативным вмешательством.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

2.4. Инструментальная диагностика.

- Диагноз ДМПП рекомендуется ставить при помощи визуализирующих методов, которые демонстрируют сброс крови через дефект, признаки перегрузки объемом правого желудочка (ПЖ) и связанные с ними аномалии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Рекомендуется выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования, что является основным диагностическим инструментом в постановке диагноза ДМПП, определении его размера, локализации, объема и направления шунтирования крови.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2а)

[2,15].

Комментарии: Косвенными признаками ДМПП при ультразвуковой диагностике являются увеличение линейных и объемных размеров правого желудочка, появление трехстворчатой или легочной регургитации, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, возможно уменьшение объема левого желудочка.

- Выполнение МРТ рекомендуется в том случае, если результаты ЭхоКГ неубедительны.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Пациентам с неясной перегрузкой объемом ПЖ рекомендуется госпитализация в специализированное учреждение с целью проведения дальнейших диагностических исследований и выявления ДМПП.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

[8,9,15,16].

- Катетеризация сердца с ангиографией рекомендуется для выявления сопутствующей ишемической болезни сердца у пациентов с возрастными или другими факторами риска.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: В настоящее время ангиокардиографическая диагностика ДМПП выполняется при наличии сопутствующих аномалий развития сердца, а также у больных с подозрением на легочную гипертензию. Диагностическое обследование пациента с подозрением на ДМПП направлено на определение размера и расположения ДМПП, функциональной оценки правого и левого желудочков и легочного кровообращения, а

также сопутствующих пороков.

- Диагностическая катетеризация сердца не рекомендуется детям с неосложненным ДМПП, у которых результаты неинвазивных исследований не вызывают сомнений.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [2,17].

- Рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной клетки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Позволяет выявить увеличение ПЖ или правого предсердия (ПП), выбухание дуги легочной артерии и усиление легочного артериального рисунка, свидетельствующее о перегрузке правых отделов сердца.*

- Рекомендуется выполнить электрокардиографию.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *На ЭКГ часто имеют место отклонение электрической оси сердца вправо, увеличение правого предсердия (ПП), неполная блокада правой ножки пучка Гиса или аномальная ось зубца Р (дефект венозного синуса).*

2.5. Иная диагностика

- Максимальный нагрузочный тест не рекомендован при ДМПП с легочной артериальной гипертензией.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Нагрузочный тест может быть полезным для определения способности пациента переносить физическую нагрузку при расхождении симптомов с клиническими результатами и для документирования изменений насыщения кислородом у пациентов с легочной артериальной гипертензией.*

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- Рекомендуется назначение диуретиков.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарии: *Пациенты с небольшими ДМПП и нормальным размером ПЖ обычно не имеют симптомов, и им не требуется медикаментозная терапия. Исключение*

составляют дети первых месяцев жизни с большими ДМПП, когда течение порока может сопровождаться явлениями недостаточности кровообращения.

- У взрослой категории пациентов рекомендуется лечить суправентрикулярные аритмии назначением антиаритмических препаратов.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [19].

- В случае фибрилляции предсердий рекомендована как антиаритмическая, так и антикоагулянтная терапия.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Медикаментозная терапия легочной гипертензии рекомендуется только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

3.2 Хирургическое лечение

- Хирургическое лечение рекомендуется больным с ДМПП при соотношении Qp/Qs более 1,5:1.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Оптимальный возраст выполнения вмешательства – 1-2 год жизни.*

- Хирургическое лечение неосложненных ДМПП не рекомендуется детям в возрасте менее 6 мес.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [2,8,14].

- Лечение дефекта венозного синуса, рекомендуется проводить хирургическим, а не чрескожным путем.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [2,9,13,16].

- Хирургическое закрытие вторичного ДМПП рекомендуется, если рассматривается сопутствующая хирургическая реконструкция/протезирование трехстворчатого клапана или если анатомия дефекта исключает чрескожный способ.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [2,17].

- Хирургическое закрытие ДМПП рекомендуется при наличии парадоксальной эмболии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией без признаков сброса крови слева направо не рекомендуется выполнять закрытие ДМПП.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Ранняя смертность составляет примерно 1% при отсутствии легочной артериальной гипертензии или других серьезных сопутствующих заболеваний. Отдаленные результаты после операции хорошие. Необходимость повторного хирургического вмешательства по поводу рецидива ДМПП возникает редко. ДМПП без признаков перегрузки объемом ПЖ не влияют на продолжительность жизни человека и, поэтому, никакого закрытия не требуется, если только не наблюдается парадоксальная эмболия. При более крупных дефектах с признаками перегрузки объемом ПЖ (по данным ЭхоКГ) симптомы развиваются на третьей декаде жизни пациента, поэтому закрытие таких дефектов предпочтительно в раннем детском возрасте для профилактики отдаленных осложнений, таких как: снижение толерантности к физической нагрузке, недостаточность трехстворчатого клапана, суправентрикулярные аритмии и сброс крови справа налево.

3.3. Иное лечение

Эндоваскулярные вмешательства

- Чрескожное закрытие ДМПП рекомендуется при увеличении ПЖ и ПП, при наличии симптомов или без таковых.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)
[2,8,9,17].

- Катетерное вмешательство не рекомендуется у детей раннего возраста.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)
[2,20,21].

- Чрескожное закрытие ДМПП рекомендуется при наличии парадоксальной эмболии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией без признаков сброса крови слева направо не рекомендуется выполнять закрытие ДМПП.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: В настоящее время большинство вторичных ДМПП с подходящей морфологией могут быть закрыты с помощью чрескожного катетерного метода [3,20,21]. Если эта процедура технически невыполнима или не подходит пациенту, то рекомендуется выполнение стандартного открытого хирургического вмешательства.

4. Реабилитация

- В течение 3 месяцев после операции пациенту рекомендуется пройти восстановительное лечение с ограничением физической нагрузки в течение года.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Большинство программ кардиологической реабилитации делятся от трех до шести месяцев.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

- Рекомендуется регулярное наблюдение врача-кардиолога.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарии: Дети первого года жизни наблюдаются у кардиолога в первом полугодии 2 раза в месяц, во втором — ежемесячно. На втором году жизни 2 раза в год, далее ребенок наблюдается не реже 1 раза в 2 года. Один раз в квартал необходимо снимать показания ЭКГ, два раза в год проводится ультразвуковое исследование сердца и один раз в год — рентгенография грудной клетки (во фронтальной и боковой проекциях).

- Ежегодный клинический осмотр рекомендуется пациентам после операции, если ДМПП был закрыт, а остались или появились следующие состояния [2,8,14,19,31]:

- 1) Легочная артериальная гипертензия.
- 2) Суправентрикулярная аритмия.
- 3) Правожелудочковая или левожелудочковая дисфункция.
- 4) Сопутствующие пороки или другие заболевания сердца.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Клиническое обследование и ЭКГ по поводу рецидивирующей или вновь появившейся аритмии является важной частью послеоперационного обследования.

- Для наблюдения пациентов после транскатетерного закрытия ДМПП рекомендуется клиническая оценка возможных приступов аритмии, болей в груди или симптомов эмболии, а также ЭхоКГ-исследования положения окклюдера, резидуального сброса (шунта), осложнений, таких как: тромбоз или перикардальный выпот [20,21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Обычно ЭхоКГ выполняют через 24 ч, 1 мес., 6 мес. и 1 год с последующими обследованиями на регулярной основе.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

- Ранние послеоперационные симптомы, такие как повышение температуры, утомляемость, рвота, боль в груди или абдоминальная боль, могут означать посткардиотомный синдром с тампонадой сердца, в данном случае рекомендуется немедленное выполнение эхокардиографического исследования с целью исключения этого осложнения.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [2,15,18].

Комментарии: Посткардиотомный синдром и тампонада сердца могут возникнуть через несколько недель после хирургического закрытия ДМПП, и их необходимо оценить клинически и с помощью ЭхоКГ до выписки и в течение месяца после выписки пациента. Пациенты, их родители и врачи первичного звена должны быть проинструктированы о том, что необходимо сообщать о температуре или необычных симптомах (грудной или абдоминальной боли, рвоте, непривычной утомляемости) в первые недели после операции, так как эти симптомы могут представлять ранние признаки сердечной тампонады.

7. Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
Этап постановки диагноза			
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента	4	С
2	Выполнена аускультация сердца	4	С
3	Выполнена ЭхоКГ с применением режима цветного доплеровского картирования	2a	В
Этап консервативного и хирургического лечения			

1	Назначены диуретики	4	С
2	Выполнено оперативное вмешательство по устранению ДМПП	4	С
Этап послеоперационного контроля			
1	Выполнена ЭхоКГ перед выпиской из стационара	2а	В
2	Пациент направлен на реабилитационное долечивание	4	С

8. Список литературы

1. Hoffman JE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890–900.
2. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Hanley F.L., Kirklin J.K. *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications.* – 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.
3. Du Z.D., Hijazi Z.M., Kleinman C.S., Silverman N.H., Larntz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 39: 1836–44.
4. Loscalzo J. Paradoxical embolism: clinical presentation, diagnostic strategies, and therapeutic options. *Am Heart J.* 1986; 112: 141–5.
5. Ward R, Jones D, Haponik EF. Paradoxical embolism. An underrecognized problem. *Chest.* 1995;108: 549 –58.
6. Waltz DA, Boucek MM, Edwards LB, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: ninth official pediatric lung and heart-lung transplantation report–2006. *J Heart Lung Transplant.* 2006; 25: 904 –11.
7. Choong CK, Meyers BF, Battafarano RJ, et al. Lung cancer resection combined with lung volume reduction in patients with severe emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004; 127: 1323–31.
8. Fuster V, Brandenburg RO, McGoon DC, Giuliani ER. Clinical approach and management of congenital heart disease in the adolescent and adult. *Cardiovasc Clin.* 1980; 10: 161–97.

9. Rigby M. Atrial septal defect. In: *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*. London: Churchill Livingstone, 2003.
10. Ballester M, Presbitero P, Foale R, Rickards A, McDonald L. Prolapse of the mitral valve in secundum atrial septal defect: a functional mechanism. *Eur Heart J*. 1983; 4: 472–6.
11. Silka MJ, Rice MJ. Paradoxical embolism due to altered hemodynamic sequencing following transvenous pacing. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1991; 14: 499–503.
12. Ward R, Jones D, Haponik EF. Paradoxical embolism. An underrecognized problem. *Chest*. 1995; 108: 549–58.
13. Konstantinides S, Geibel A, Olschewski M, et al. A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defect in adults. *N Engl J Med*. 1995; 333: 469–73.
14. Craig RJ, Selzer A. Natural history and prognosis of atrial septal defect. *Circulation*. 1968; 37: 805–15.
15. Fraker TD Jr, Harris PJ, Behar VS, Kisslo JA. Detection and exclusion of interatrial shunts by two-dimensional echocardiography and peripheral venous injection. *Circulation*. 1979; 59: 379–84.
16. Freed MD, Nadas AS, Norwood WI, Castaneda AR. Is routine preoperative cardiac catheterization necessary before repair of secundum and sinus venosus atrial septal defects? *J Am Coll Cardiol*. 1984; 4: 333–6.
17. Shub C, Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ, Danielson GK. Surgical repair of uncomplicated atrial septal defect without “routine” preoperative cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol*. 1985; 6: 49–54.
18. Kronzon I, Tunick PA, Freedberg RS, Trehan N, Rosenzweig BP, Schwinger ME. Transesophageal echocardiography is superior to transthoracic echocardiography in the diagnosis of sinus venosus atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol*. 1991; 17: 537–42.
19. Prystowsky EN, Benson DW Jr, Fuster V, et al. Management of patients with atrial fibrillation. A statement for healthcare professionals. From the Subcommittee on

- Electrocardiography and Electrophysiology, American Heart Association. *Circulation*. 1996; 93: 1262–77.
20. Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart*. 2003; 89: 199–204.
 21. Dhillon R, Thanopoulos B, Tsaousis G, Triposkiadis F, Kyriakidis M, Redington A. Transcatheter closure of atrial septal defects in adults with the Amplatzer septal occluder. *Heart*. 1999; 82: 559–62.
 22. Morris CD, Reller MD, Menashe VD. Thirty-year incidence of infective endocarditis after surgery for congenital heart defect. *JAMA*. 1998; 279: 599–603.
 23. Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG, et al. Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE inhibitors. *N Engl J Med*. 2006; 354: 2443–51.
 24. Schaefer C, Hannemann D, Meister R, et al. Vitamin K antagonists and pregnancy outcome. A multi-centre prospective study. *Thromb Haemost*. 2006; 95: 949–57.
 25. Famuyide AO, Hopkins MR, El-Nashar SA, et al. Hysteroscopic sterilization in women with severe cardiac disease: experience at a tertiary center. *Mayo Clin Proc*. 2008; 83: 431–8.
 26. Epstein AE, Di Marco JP, Ellenbogen KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to revise the ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices). *J Am Coll Cardiol*. 2008; 51: e1–62.
 27. Khositseth A, Danielson GK, Dearani JA, Munger TM, Porter CJ. upraventricular tachyarrhythmias in Ebstein anomaly: management and outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004; 128: 826–33.
 28. Chetaille P, Walsh EP, Triedman JK. Outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrioventricular reciprocating tachycardia in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm*. 2004; 1: 168–73.

29. Nakagawa H, Shah N, Matsudaira K, et al. Characterization of reentrant circuit in macroreentrant right atrial tachycardia after surgical repair of congenital heart disease: isolated channels between scars allow “focal” ablation. *Circulation*. 2001; 103: 699–709.
30. Anand N, McCrindle BW, Chiu CC, et al. Chronotropic incompetence in young patients with late postoperative atrial flutter: a case-control study. *Eur Heart J*. 2006; 27: 2069–73.
31. Walker RE, Moran AM, Gauvreau K, Colan SD. Evidence of adverse ventricular interdependence in patients with atrial septal defects. *Am J Cardiol*. 2004; 93: 1374–7, A6.
32. Daliento L, Somerville J, Presbitero P, et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J*. 1998; 19: 1845–55.
33. Siu SC, Sermer M, Harrison DA, et al. Risk and predictors for pregnancy related complications in women with heart disease. *Circulation*. 1997; 96: 2789–94.
34. Benson DW, Sharkey A, Fatkin D, et al. Reduced penetrance, variable expressivity, and genetic heterogeneity of familial atrial septal defects. *Circulation*. 1998; 97: 2043–8.
35. Schott JJ, Benson DW, Basson CT, et al. Congenital heart disease caused by mutations in the transcription factor NKX2-5. *Science*. 1998; 81: 108–11.
36. Whittemore R, Wells JA, Castellsague X. A second-generation study of 427 probands with congenital heart defects and their 837 children. *J Am Coll Cardiol*. 1994; 23: 1459–67.
37. Basson CT, Bachinsky DR, Lin RC, et al. Mutations in human TBX5 [corrected] cause limb and cardiac malformation in Holt-Oram syndrome. *Nat Genet*. 1997; 15: 30–5.
38. Basson CT, Solomon SD, Weissman B, et al. Genetic heterogeneity of heart-hand syndromes. *Circulation*. 1995; 91: 1326–9.
39. Holt M, Oram S. Familial heart disease with skeletal malformations. *Br Heart J*. 1960; 22: 236–42.
40. Helber U, Baumann R, Seboldt H, Reinhard U, Hoffmeister HM. Atrial septal defect in adults: cardiopulmonary exercise capacity before and 4 months and 10 years after defect closure. *J Am Coll Cardiol*. 1997; 29: 1345–50.

41. Graham TP Jr, Bricker JT, James FW, Strong WB. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 1: congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 1994; 24: 867–73.

Приложение А1. Состав рабочей группы

Руководитель рабочей группы – академик РАН Л.А. Бокерия

д.м.н. И.В. Арнаутова,

к.м.н. С.С. Волков,

проф. С.В. Горбачевский,

В.П. Дидык,

д.м.н. Ермоленко М.Л.,

проф. М.М. Зеленикин,

проф. А.И. Ким,

проф. И.В. Кокшенев,

д.м.н. А.А. Купряшов,

мл.н.с. 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.

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

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

1. Врач-сердечно-сосудистый хирург
2. Врач-торакальный хирург
3. Врач ультразвуковой диагностики

Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности	Основание рекомендации
А	Основана на клинических исследованиях хорошего качества, по своей тематике непосредственно применимых к данной специфической рекомендации, включающих по меньшей мере одно РКИ
В	Основана на результатах клинических исследований хорошего дизайна, но без рандомизации
С	Составлена при отсутствии клинических исследований хорошего качества, непосредственно применимых к данной рекомендации

Таблица П1 - Уровни достоверности доказательности

Уровень достоверности	Тип данных
1a	Мета анализ рандомизированных контролируемых исследований (РКИ)
1b	Хотя бы одно РКИ
2a	Хотя бы одно хорошо выполненное контролируемое исследование без рандомизации
2b	Хотя бы одно хорошо выполненное квазиэкспериментальное исследование
3	Хорошо выполненные не экспериментальные исследования: сравнительные, корреляционные или «случай-контроль»
4	Экспертное консенсусное мнение либо клинический опыт признанного авторитета

Порядок обновления клинических рекомендаций

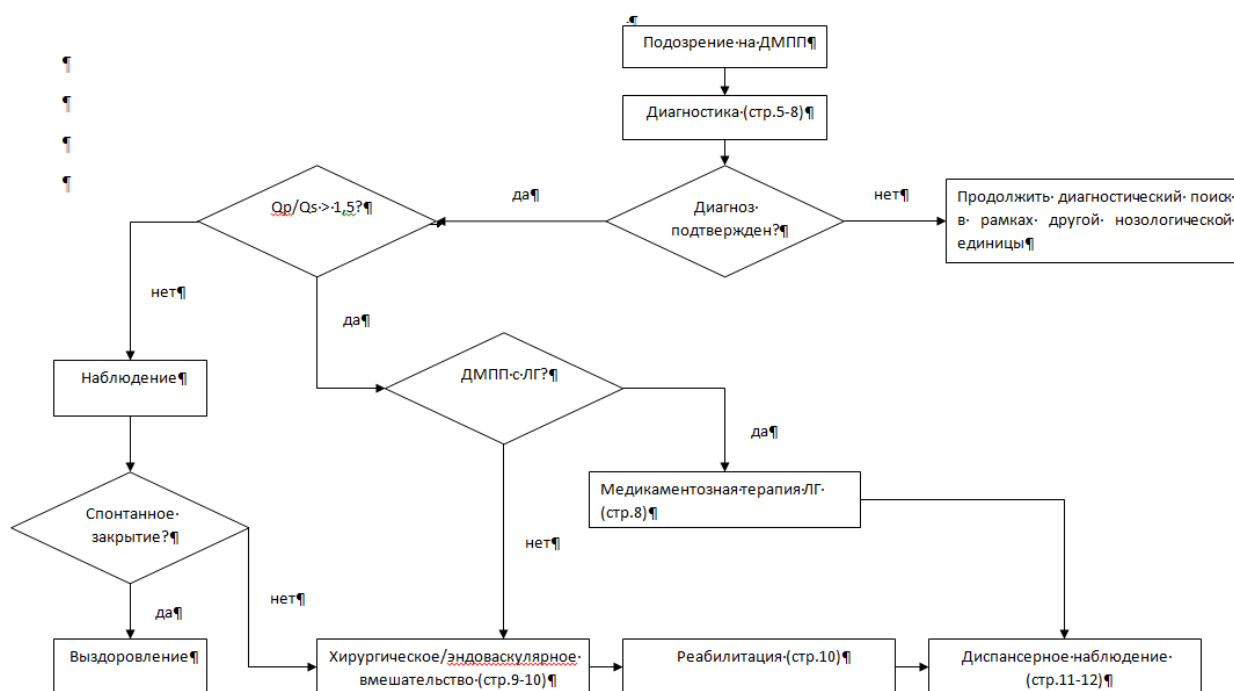
Клинические рекомендации обновляются каждые 3 года.

Приложение А3. Связанные документы

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ от 21.11.2011 N 323-ФЗ)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями(Приказ Минздрава России от 15.11.2012 N 918н)
3. Приказ Министерства Здравоохранения и Социального развития Российской Федерации от 17 декабря 2015 г. № 1024н «О классификации и критериях, используемых

при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы».

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов



Приложение В. Информация для пациента

Клинические проявления и симптомы порока развиваются на поздних стадиях заболевания. Поэтому необходимо регулярное наблюдение у кардиолога/детского кардиолога. На первом году жизни (при отсутствии показаний к операции) – раз в 3 месяца, далее – раз в 6 месяцев. При появлении или усилении таких симптомов, как одышка, цианоз носогубного треугольника, сердцебиение, снижение устойчивости к физической нагрузке, плохая прибавка массы тела показана консультация сердечно-сосудистого хирурга с решением вопроса дальнейшей тактики лечения ВПС.