



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## **Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП)**

МКБ 10: Q 22.0

Возрастная категория: Дети

Год утверждения (частота пересмотра): 2018 год (пересмотр каждые 3 года)

ID: КР 47

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

### **Утверждены**

- Ассоциацией сердечно-сосудистых хирургов России

\_\_\_\_\_ 201\_ г.

### **Одобрены**

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации

\_\_\_\_\_ 201\_ г.

## Оглавление

Ключевые слова.....	3
Список сокращений .....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация.....	6
1.1. Определение.....	6
1.2 Этиология и патогенез .....	6
1.3 Эпидемиология.....	6
1.4 Кодирование по МКБ 10 .....	7
1.5. Классификация .....	7
1.6. Клиническая картина .....	8
2. Диагностика .....	8
2.1 Жалобы и анамнез .....	8
2.2 Физикальное обследование .....	8
2.3 Лабораторная диагностика.....	9
2.4 Инструментальная диагностика .....	10
<b>2.5 Консультации специалистов.....</b>	<b>12</b>
<b>3. Лечение.....</b>	<b>12</b>
3.1. Консервативное лечение .....	12
3.2 Хирургическое лечение.....	12
3.3 Иное лечение.....	18
4. Реабилитация .....	20
5. Профилактика и диспансерное наблюдение .....	20
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	23
7. Организация медицинской помощи .....	24
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	24
Список литературы.....	25
Приложение А1. Состав рабочей группы.....	27
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	28
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов.....	30
Приложение В. Информация для пациента .....	32

## **Ключевые слова**

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

## Список сокращений

- АВ – артерио-венозный  
АКГ – ангиокардиография  
АЛА – атрезия легочной артерии  
БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные сосуды  
ВА – вено-артериальный сброс  
ВПС – врожденный порок сердца  
ДЛА – давление в легочной артерии  
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки  
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки  
КТ – компьютерная томография  
ЛА – легочная артерия  
ЛГ – легочная гипертензия  
МРТ – магнитно-резонансная томография  
ОАП – открытый артериальный проток  
ОЛС – общелегочное сопротивление  
ОПС – общепериферическое сопротивление  
ПП – правое предсердие  
ПЖ – правый желудочек  
СИБКК – сердечный индекс большого круга кровообращения  
ТФ – тетрада Фалло  
ЭКГ – электрокардиография  
ЭхоКГ - эхокардиография  
Sat O<sub>2</sub> – насыщение крови кислородом  
СИМКК – сердечный индекс малого круга кровообращения  
ИЭЛК- индекс эффективного легочного кровотока  
QRS – желудочковый комплекс электрокардиограммы  
РК- радикальная коррекция

## **Термины и определения**

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

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

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

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

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

# 1. Краткая информация

## 1.1. Определение

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

## 1.2 Этиология и патогенез

АЛА с ДМЖП является врожденным пороком сердца, при этом состояние ребенка, в основном, зависит от величины открытого артериального протока (ОАП), наличия больших аорто-легочных коллатеральных артерий. Нарушения гемодинамики при данном пороке определяются главным образом отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, при этом прямое поступление венозной крови из ПЖ невозможно. Кровоток в легких осуществляется обходным путем из ПЖ через ДМЖП в левый желудочек (ЛЖ), далее смешанная артериализированная кровь поступает в аорту и лишь затем через ОАП или по коллатеральным сосудам в легкие. При этом насыщение крови кислородом в аорте, коллатеральных артериях и легочной артерии идентично [1, 2].

## 1.3 Эпидемиология

Заболеваемость составляет 3-5% от всех ВПС.

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

## **1.4 Кодирование по МКБ 10**

### **Q 22.0 Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки**

## **1.5. Классификация**

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

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

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

Классификация малого круга кровообращения:

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

Классификация порока в зависимости от типа атриовентрикулярной и вентрикулоартериальной связи:

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

Типы коллатерального кровообращения легких при АЛА:

- большие аортолегочные коллатеральные артерии;
- ОАП;
- медиастинальные артерии;
- бронхиальные артерии;

- фистула между левой коронарной артерией и стволом ЛА;
- смешанные формы. Наиболее значительную роль в обеспечении кровотока в легких играют открытый артериальный проток, БАЛКА и бронхиальные артерии [4, 5].

### **1.6. Клиническая картина**

В клинической картине преобладают признаки артериальной гипоксеми, однако, одышечно-цианотические приступы отсутствуют, что отличает этот порок от тетрады Фалло. Наряду с общим цианозом определяются симптомы «барабанных палочек» и «часовых стекол». Слева от грудины иногда отмечается деформация грудной клетки в виде сердечного горба. Течение основного заболевания может внезапно ухудшиться в результате различных осложнений, которые нередко становятся причинами гибели пациентов. Наиболее типичные осложнения, в частности, нарушение мозгового кровообращения в виде тромбоза или кровоизлияний, вызваны гипоксемией, эмболией, полицитемией и повышением вязкости крови.

## **2. Диагностика**

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- При сборе анамнеза и жалоб **рекомендуется** выявить у всех пациентов для верификации диагноза наличие одышки, синюшности губ и кончиков пальцев, рекомендуется обратить внимание на отставание пациентов в физическом развитии, на присаживание на корточки [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** *у пациентов необходимо обращать внимание на степень утомляемости, одышку при физической нагрузке, иногда в покое, цианоза. При нарастании одышки и цианоза состояние пациентов ухудшается и они без остановки могут делать всего лишь несколько шагов.*

### **2.2 Физикальное обследование**

- **Рекомендуется** определить форму грудной клетки у всех пациентов для верификации диагноза [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** *Грудная клетка у пациентов с АЛА с ДМЖП обычно цилиндрической*



*формы и не имеет сердечного горба. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные.*

- **Рекомендуется** всем пациентам аускультация сердца для диагностики патологических шумов [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

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

### **2.3 Лабораторная диагностика.**

- **Рекомендуется** всем пациентам исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или с помощью пульс-оксиметра для оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и решения вопроса об экстренности проведения обследования и лечения [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять общий анализ крови для контроля уровня гемоглобина, гематокрита для оценки общего состояния пациента и решения вопроса об экстренности проведения обследования и лечения [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять коагулограмму (МНО, активированное частичное тромбопластиновое время, D-димер, фибриноген) для оценки состояния и эффективности функционирования различных звеньев таких систем крови, как свертывающая, противосвертывающая и фибринолитическая, особенно у пациентов с низким насыщением крови кислородом [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** *Исследование проводится для оценки состояния пациента, косвенной*

оценки уровня легочного кровотока и состояния свертывающей системы крови.

#### **2.4 Инструментальная диагностика**

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять ЭКГ с целью диагностики нарушений проводимости миокарда, гипертрофии правого предсердия и правого желудочка, отклонения электрической оси сердца [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

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

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять рентгенографию грудной клетки для оценки состояния легких, размеров полостей сердца, определения анатомических особенностей данного ВПС [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

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

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять ЭХОКГ для детальной оценки внутрисердечной анатомии и гемодинамики [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** Для АЛА с ДМЖП необходимо оценивать размеры правых и левых отделов сердца, расположение и размер ДМЖП, степень декстропозиции аорты, выраженность гипертрофии ПЖ. При I типе порока определяют ствол и ветви ЛА в зависимости от степени их гипоплазии. При II типе порока выявляют бифуркацию,

место слияния и обе ветви ЛА. При III и IV типах порока определение состояния системы ЛА по данным ЭхоКГ не рекомендуется. Определяют размеры левых отделов сердца, признаки атрезированного проксимального отдела ЛА - уплотненная мембрана и слепо заканчивающийся выводной тракт ПЖ.

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять доплер-ЭхоКГ для дифференцировки АЛА с ДМЖП от выраженного стеноза ЛА [7,8].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять катетеризацию сердца и ангиокардиографию для определения внутрисердечной анатомии, изменений ветвей легочной артерии и степени гемодинамических нарушений [1, 2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

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

- **Рекомендуется** пациентам выполнять магнитно-резонансную томографию (МРТ) или компьютерную томографию (КТ) грудной клетки для визуализации ствола, ветвей ЛА, определения конечного систолического и конечного диастолического объемов и расчета фракции выброса [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** Исследование необходимо выполнять при невозможности получить

соответствующее изображение при проведении ангиокардиографического исследования, с целью получения изображений ствола, ветвей и периферических ветвей ЛА, определения степени регургитации на ЛА и трехстворчатом клапане.

### **2.5 Консультации специалистов**

- **Рекомендуется** проведение консультаций пациента врачами смежных специальностей для исключения дополнительных некардиальных факторов риска [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** Консультации врачей смежных специальностей проводятся при наличии сочетанной некардиальной патологии (легкие, центральная нервная система, печень, почки и др.), что является дополнительными факторами риска, с целью оценки состояния пациента по несердечной патологии и установления возможности выполнения паллиативного и радикального лечения врожденного порока сердца. К проведению консультаций привлекаются специалисты соответствующей специальности.

## **3. Лечение**

### **3.1. Консервативное лечение**

Консервативное лечение неоперированных пациентов является индивидуальным и проводится опытным кардиологом [5-7].

- **Рекомендуется** пациентам умеренная диуретическая терапия [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** При наличии симптомов сердечной недостаточности для диуретической терапии у детей старше 3-х лет используются фуросемид\*\* внутривенно 1 мг/кг в день (максимально 20 мг в день).

### **3.2 Хирургическое лечение**

#### **Радикальная коррекция**

Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни пациента или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния пациента указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [2,5].

- **Рекомендуется** пациентам выполнять радикальную коррекцию АЛА с ДМЖП [2,5] при следующих условиях:
  1. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние пациентов:
    - А уровень гемоглобина менее 180–190 г/л (при показателях менее указанных значений можно выполнять радикальную коррекцию порока у детей)
    - Б насыщение крови кислородом в аорте более 70–75%
  2. Анатомические критерии операбельности порока:
    - А. Удовлетворительное развитие системы легочной артерии:  $(A1+B1)/nAo$  более 1,5, легочно-артериальный индекс более 250
    - Б. Отсутствие гипоплазии ПЖ и ЛЖ (КДО ЛЖ более 40 мл/м<sup>2</sup>)
    - В. Фракция выброса желудочков более 50%
    - Г. Отсутствие множественных, крупных коллатеральных артерий
    - Д. наличие истинных легочных артерий во всех бронхолегочных сегментах
  3. Гемодинамические критерии:
    - А. отношение СИМКК/СИБКК более 0,65
    - Б. отношение ИЭЛК/СИМКК более 0,55

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния пациентов, изучения анатомии и гемодинамики. Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни пациентов или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния пациента указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [5].

- **Рекомендуется** при проведении радикальной коррекции порока устранять все выявленные дефекты врожденного порока сердца у пациента [1,2,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

#### **Паллиативные вмешательства**

- **Рекомендуется** выполнять пациентам паллиативную операцию при АЛА с ДМЖП [12, 13]:

1. Насыщение артериальной крови кислородом менее 70%
2. Уровень гемоглобина более 190 г/л

3. Сопутствующая патология:

- врожденные внесердечные аномалии (ЦНС, легкие, печень, почки);
- инфекционные осложнения;
- острое нарушение мозгового кровообращения.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** *Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, увеличивается объем ЛЖ (более 40 мл/м<sup>2</sup>), происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока.*

- **Рекомендуется** при АЛА с ДМЖП выполнение следующих типов паллиативных операций пациентам [5-7]:

1. Создание системно-легочных анастомозов.
2. Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП.
3. Создание центрального анастомоза.
4. Стентирование ОАП, ветвей ЛА.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** *Выбор конкретного вида паллиативного лечения зависит от предпочтения хирурга, решения консилиума врачей, подготовленности бригады эндоваскулярных хирургов, клинического состояния пациента, возраста, наличия предшествующих паллиативных вмешательств, степени развитости системы легочной артерии. Наиболее часто выполняются различные виды системно-легочных анастомозов. Реконструкция путей оттока правого желудочка без пластики ДМЖП выполняется при гипоплазии системы легочной артерии и невозможности выполнения какого-либо системно-легочного анастомоза. Стентирование ОАП выполняется у новорожденных детей в критическом состоянии. Транслуминальная баллонная ангиопластика выполняется клапанного стеноза легочной артерии выполняется после малоэффективной реконструкции путей оттока правого желудочка, у тяжелых пациентов после нескольких*

*малоэффективных системно-легочных анастомозов.*

### **Многоэтапное хирургическое лечение пациентов**

• **Рекомендуется** выполнять пациентам многоэтапное хирургическое лечение при следующих условиях [5-7]:

1. Насыщение артериальной крови кислородом менее 70%
2. Уровень гемоглобина более 190 г/л
3. Множественные БАЛКА
4. Гипоплазия системы ЛА (индекс Наката менее 150–200, индекс McGoon менее 1,0)

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** *Целью этапного хирургического лечения порока является пластика ДМЖП, создание адекватного сообщения между ПЖ и системой ЛА, ликвидация внесердечных источников кровотока в легких при помощи методов эмболизации либо прямой перевязки БАЛКА, восстановление истинного легочного кровотока по максимальному количеству бронхолегочных сегментов с использованием методов унифокализации [5, 8].*

*Первым этапом обычно выполняется операция реконструкции путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП. Дозированно иссекаются все компоненты многоуровневого стеноза, выполняется пластика выводного тракта ПЖ и ствола ЛА заплатой. При II типе порока имплантируется искусственный ствол ЛА. Наибольший рост легочных артерий происходит впервые 6 мес. после операции. Все последующие хирургические процедуры должны быть направлены на полное устранение многочисленных внесердечных источников кровотока в легких, восстановление наиболее полного истинного легочного кровотока по долям и сегментам легких, адекватное увеличение недостаточно развитых сегментов или восполнение недостающих сегментов центральных легочных артерий и создание единственного источника легочного кровотока из правого желудочка [9].*

#### **Хирургические вмешательства у пациентов с АЛА III типа и ДМЖП.**

• **Рекомендуется** проводить радикальную коррекцию порока при соответствии пациента критериям операбельности [5-7].

#### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** *Показания к радикальной коррекции определяются на основании*

оценки общего состояния пациентов, изучения анатомии и гемодинамики. Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни пациентов или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка. Показания к радикальной коррекции порока изложены в разделе «Хирургическое лечение».

- **Рекомендуется** проводить паллиативное вмешательство (системно-легочный анастомоз или реконструкцию путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП) при несоответствии пациента анатомическим или гемодинамическим критериям операбельности порока [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, увеличивается объем ЛЖ (более 40 мл/м<sup>2</sup>), происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока. Показания к радикальной коррекции порока изложены в разделе «Паллиативные вмешательства».

- **Рекомендуется** выполнять пациентам унифокализацию легочного кровотока с последующей радикальной коррекцией при наличии крупных коллатеральных артерий [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Не рекомендуется** одномоментная радикальная коррекция у пациентов с БАЛКА и гипоплазией системы ЛА, т.к. операция сопровождается довольно высокой летальностью и поэтому менее предпочтительна [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** При АЛА III типа анатомия порока характеризуется не только отсутствием сообщения между ПЖ и системой ЛА, но и отсутствием ствола ЛА и одной из ее ветвей. Ранее выполнялись исключительно различные виды системно-легочных анастомозов, в настоящее время проводится унифокализация легочного кровотока с последующей радикальной коррекцией. Данное вмешательство до сих пор сопровождается



достаточно высокой летальностью, многочисленными послеоперационными осложнениями, необходимостью повторных операций [5, 10].

#### **Хирургические вмешательства у пациентов с АЛА IV типа и ДМЖП.**

- **Рекомендуется** выполнение пациентам с АЛА IV типа многоэтапной унифокализации легочного кровотока до проведения радикальной коррекции [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

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

- **Рекомендуется** пациентам с АЛА IV типа при наличии локальных стенозов коллатеральных сосудов выполнять пластику места сужения заплатой из ксеноперикарда [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Рекомендуется** выполнение пациентам анастомоза между коллатеральной и подключичной артериями при помощи синтетического протеза [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

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

- **Рекомендуется** пациентам радикальная коррекция порока после завершения процедур унифокализации [5-7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

- **Рекомендуется** пациентам ангиопластика и стентирование коллатеральных артерий [18].

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** выполняются у некоторых пациентов в качестве паллиативной процедуры, при этом производится баллонная ангиопластика области стеноза БАЛКА или имплантация Palmaz-стента в коллатеральную артерию, кровоснабжающую большой участок левого легкого. После процедуры насыщение крови кислородом увеличивается.

• **Рекомендуется** выполнять эндоваскулярные вмешательства у пациентов с АЛЖА IV типа с ДМЖП при следующих условиях [5-7]:

1. Тяжелом состоянии пациентов, гипоксемии, уровне гемоглобина более 180 г/л.
2. Невозможности выполнения обычных хирургических процедур на коллатеральных артериях (сложные формы распределения сосудов в легких; предшествующие вмешательства в плевральных полостях; морфологические изменения в легких, соответствующие легочной гипертензии).
3. Отсутствии противопоказаний для антикоагулянтной терапии.
4. Коллатеральная артерия кровоснабжает более 3 сегментов легкого.
5. Среднее давление в коллатеральном сосуде дистальнее стеноза менее 15 мм рт. ст.
6. При постановке стента не должен быть закрыт кровоток в боковые ветви коллатеральной артерии.
7. Отсутствии выраженных периферических стенозов БАЛКА.
8. Взрослый возраст, когда проведение открытых хирургических процедур более опасно.

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

### **3.3 Иное лечение**

#### **Обезболивающая терапия у детей**

• **Рекомендуется** пациентам для премедикации, с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности перед транспортировкой в операционную, применять опиаты и/или бензодиазепины в возрастных дозировках [11-13].

### **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** Дети до 6 месяцев в премедикации не нуждаются. Дети от 6 месяцев до 3 лет: мидазолам\*\* или диазепам\*\* в/м, либо в/в в возрастных дозировках.

*Дети старше 3 лет: тримепередин\*\* и/или мидазолам\*\*, либо диазепам\*\* в/м, в/в в возрастных дозировках.*

• **Рекомендуется** пациентам для индукции в наркоз и поддержания анестезии использовать: фентанил\*\*, пропофол\*\*, бензоадиазепины, натрия оксибутират\*\*, фторсодержащие газовые анестетики в возрастных дозировках. Предпочтительным является проведение комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [11-13].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии у детей:

*Индукция: Дети до 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\* и фентанил\*\* в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* – в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно проведение индукции севофлураном\*\* (как моноиндукции, так и в комбинации с в/в введением фентанила\*\*).*

*Поддержание анестезии: Дети до 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\* и фентанил\*\* в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом\*\*. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

• **Рекомендуется** пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и НПВП в возрастных дозировках [11-13].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримепередин\*\* в/м каждые 6-8 часов, либо в/в инфузия морфина\*\* в возрастных дозировках, далее НПВП. При сохранении выраженного*

*болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\* в возрастных дозировках по показаниям. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

*При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\* в возрастных дозировках по показаниям.*

#### **4. Реабилитация**

- Всем пациентам после хирургического вмешательства **рекомендуется** выполнение реабилитационных мероприятий в условиях санатория кардиологического профиля или реабилитационного центра длительностью не менее 3 месяцев [2,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств**

**1)**

**Комментарии:** *Все оперированные пациенты нуждаются в ежегодном обследовании (сбор анамнеза и жалоб, физикальный осмотр, ЭКГ, ЭхоКГ).*

- **Рекомендуется** всем пациентам ЭхоКГ для оценки состояния при подозрении на наличие остаточных дефектов и нарушений ритма сердца после операции [2,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

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

- **Не рекомендуется** катетеризация сердца и ангиокардиография у пациентов, которым выполнена радикальная операция, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении [2,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение**

- **Рекомендуется** всем пациентам после радикальной коррекции ежегодно обследоваться

у детского кардиолога [2,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** *В зависимости от осложнений и остаточных ВПС, обследование рекомендуется проводить чаще.*

- Всем пациентам в послеоперационном периоде после коррекции АЛА с ДМЖП **рекомендуется** проведение аускультации с целью выявления остаточных дефектов [2, 5, 7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** *Выслушиваются небольшой систолический шум на выводном тракте ПЖ и диастолический шум в области ЛА, обусловленный легочной регургитацией. У таких пациентов обычно отсутствует легочный компонент II тона. При наличии сброса на заплате ДМЖП выслушивается пансистолический шум.*

- **Рекомендуется** выполнение ЭКГ всем пациентам 1 раз в год с целью оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. При подозрении на наличие остаточных дефектов и нарушений ритма сердца после операции ЭКГ выполняется при обращении в медицинское учреждение [2,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

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

- **Рекомендуется** выполнение Холтеровского мониторирования ЭКГ всем пациентам 1 раз в год, если есть предположение о наличии нарушений ритма сердца [2,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

- **Рекомендуется** рентгенография грудной клетки всем пациентам при подозрении на наличие остаточных дефектов и нарушений ритма сердца после операции [2,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** У пациентов с хорошим результатом радикальной коррекции легочный рисунок обычно нормальный. У всех пациентов отмечается изменение конфигурации сердечной тени: в переднезадней проекции исчезает западение дуги ЛА и появляется выбухание в области проекции 2–3-й дуг по левому контуру сердца. В 66% случаев отмечается появление увеличенной тени правого предсердия. Увеличиваются левые отделы сердца и только у 11% пациентов – остаются без изменений. Расширение сердца отражает выраженную легочную регургитацию, недостаточность трикуспидального клапана.

- **Рекомендуется** всем пациентам после коррекции тетрады Фалло ежегодно выполнять ЭхоКГ с целью оценки состояния внутрисердечной гемодинамики и выявления остаточных осложнений [2,5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

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

- **Рекомендуется** всем пациентам целью оценки состояния внутрисердечной гемодинамики и выявления остаточных осложнений после коррекции АЛА с ДМЖП выполнять МРТ грудной клетки 1 раз в 2–3 года с целью оценки состояния внутрисердечной гемодинамики и выявления остаточных осложнений [2, 5].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –**

**1)**

**Комментарии:** Исследование может быть полезным для оценки объема ПЖ, его

систолической функции и в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты.

- **Рекомендуется** пациентам исследование толерантности к физической нагрузке (велоэргометрическая проба, тредмил-тест, степ-тест) у пациентов с остаточными осложнениями после коррекции порока [2, 5, 7].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

**Комментарии:** Исследование необходимо для объективной оценки функциональной способности сердца и наличия потенциальных аритмий. Исследование проводится с использованием велоэргометрической пробы, тредмил-теста, степ-теста.

- **Рекомендуется** все осложнения после радикальной коррекции порока ликвидировать с помощью открытой операции или эндоваскулярного вмешательства [14].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

## **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**

**У пациентов после радикальной коррекции АЛА с ДМЖП возможно выявление следующих состояний:**

1. На рентгенограммах грудной клетки может выявляться расширение тени сердца, что должно способствовать поиску причин расстройств гемодинамики [15, 16].

2. На основании жалоб пациента и результатов выполнения ЭКГ могут выявляться различные виды аритмий сердца (предсердные или желудочковые), что должно быть причиной дальнейшего поиска причин развития данного осложнения [15, 16].

3. При артериальной гипоксемии целесообразно проводить поиск открытого овального окна или ДМПП с праволевым шунтом [16].

4. Выявление по данным Эхо-КГ расширения или дисфункции ПЖ требует поиска остаточных расстройств гемодинамики ПЖ. Обычно выявляются значимая легочная регургитация и недостаточность трикуспидального клапана. Некоторые пациенты могут иметь дисфункцию ЛЖ. Она может быть следствием длительного искусственного кровообращения и недостаточной защиты миокарда, травмы коронарной артерии во время операции, вторичной при выраженной дисфункции ПЖ [15, 16].

5. Для определения причин дисфункции ЛЖ или ПЖ, задержки жидкости, болей в грудной клетке, цианоза после выполнения коррекции порока у всех пациентов необходимо проведение

зондирования и АКГ [15].

## 7. Организация медицинской помощи

### Показания для плановой госпитализации:

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

### Показания для экстренной госпитализации:

1. Резкое усиление цианоза, одышки;
2. Появление признаков выраженной сердечной недостаточности

### Показания к выписке пациента из стационара:

1. Устранение всех дефектов,
2. Послеоперационный период без осложнений;
3. Отсутствие сердечной недостаточности;
4. Синусовый ритм сердца.

## Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень убедительности и рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
<b>Этап постановки диагноза</b>			
1	Выполнен осмотр врачом-кардиологом	C	1
2	При первичном обследовании пациента выполнены рентгенография, ЭКГ, Эхо-КГ	C	1
3	Уточнение характера порока и оценка гемодинамики при помощи ангиокардиографии с зондированием полостей сердца	C	1
4	Консультации пациента врачами смежных специальностей с целью исключения дополнительных некардиальных факторов рисков	C	1
<b>2. Этап хирургического лечения</b>			
1	Во время операции устранены все выявленные дефекты врожденного порока сердца (только при радикальной коррекции)	C	1
2	Послеоперационный период без осложнений	C	1



<b>3. Этап контроля эффективности лечения</b>			
1	Наблюдение кардиолога специализированного центра не реже 1 раза в год	С	1
2	Выполнены рентгенография, ЭКГ, ЭхоКГ	С	1
3	Выполнена ангиокардиографии с зондированием полостей сердца, КТ/МРТ грудной клетки для уточнения характера остаточных пороков и оценки гемодинамики	С	1
4	Осложнения после радикальной коррекции порока ликвидированы с помощью открытой операции или эндоваскулярного вмешательства	С	1

### **Список литературы**

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996
2. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. детская кардиохирургия // М., 1996.
3. Somerville J. Management of pulmonary atresia. Brit. Heart J. 1970; 32: 641–51.
4. Kirklin J.W., Bargeron L.M.J., Pacifico A.D. et al. Management of the tetralogy of Fallot with large aorto-pulmonary collateral arteries. In: Godman M.J. (ed.). Pediatric cardiology. Edinburg: Churchill Livingstone. 1981; 4: 483–91.
5. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. М.: НИЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2003.
6. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Cardiac Surgery. N.Y.: Churchill Livingstone; 2013.
7. Mavroudis C. Pediatric cardiac surgery. Mosby; 2012.
8. Macartney F.J., Scott O., Deveral P.B. Hemodynamic and anatomical characteristics of pulmonary atresia with ventricular septal defect — including a case of persistent fifth aortic arch. Br. Heart J. 1974; 36: 1049.
9. Puga F.J., Leoni F.E., Julsrud P.R. et al. Complete repair of pulmonary atresia, ven- tricular septal defect and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1989; 98: 1018–29.
10. Barbero-Marcial M., Atik A., Baucia J. et al. Reconstruction of stenotic or nonconfluent pulmonary arteries simultaneously with a Blalock–Taussig shunt. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1988; 95: 82–9.
11. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Лобачева Г.В., Ведерникова Л.В.

Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2014.

12. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2015.

13. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Никулкина Е.С. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2018.

14. Zahn E.M., Lima V.C., Benson L.N., Freedom R.M. Use of endovascular stents to increase pulmonary blood flow in pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Am. J. Cardiol.* 1992; 70 (1): 411–2.

15. Van Straten A., Vliegen H.W., Hazekamp M.G., de Roos A. Right ventricular function late after total repair of tetralogy of Fallot. *Eur. Radiol.* 2005; 15: 702–7.

16. Подзолков В.П., Алесян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы**

1. академик РАН Л.А. Бокерия - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
2. к.м.н. С.С. Волков - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
3. проф. С.В. Горбачевский - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
4. проф. М.М. Зеленикин - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
5. проф. А.И. Ким - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
6. проф. И.В. Кокшенев - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
7. академик РАН В.П. Подзолков - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
8. д.м.н. Б.Н. Сабилов - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
9. проф. М.Р. Туманян - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
10. проф. К.В. Шаталов - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
11. д.м.н. А.А. Шмальц - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
12. к.м.н. И.А. Юрлов - Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Конфликт интересов отсутствует.

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

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

- врачи-педиатры;
- врачи-кардиологи;
- врачи-детские кардиологи
- врачи-сердечно-сосудистые хирурги;
- врачи-хирурги;
- Врачи-ультразвуковой диагностики;
- Врачи-рентгенологи.

**Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций**

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

**Таблица П1 - Уровни достоверности доказательности**

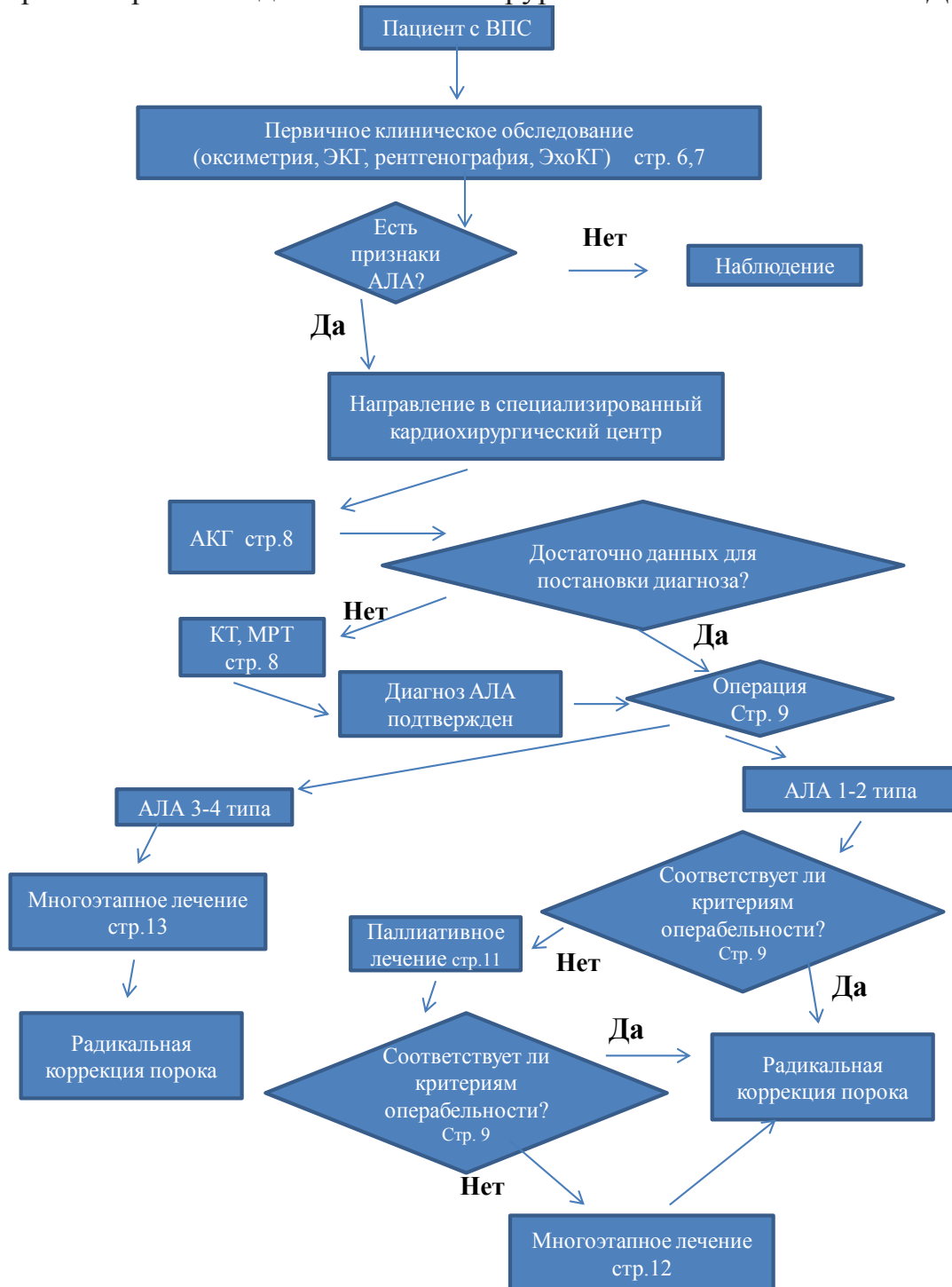
Уровень доказательности (наивысший)	A	Наличие многочисленных рандомизированных клинических исследований, систематический обзор или метаанализ (ы).
Уровень доказательности (средний)	B	Наличие ограниченного числа рандомизированных исследований или нескольких небольших качественных контролируемых клинических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

### Порядок обновления клинических рекомендаций

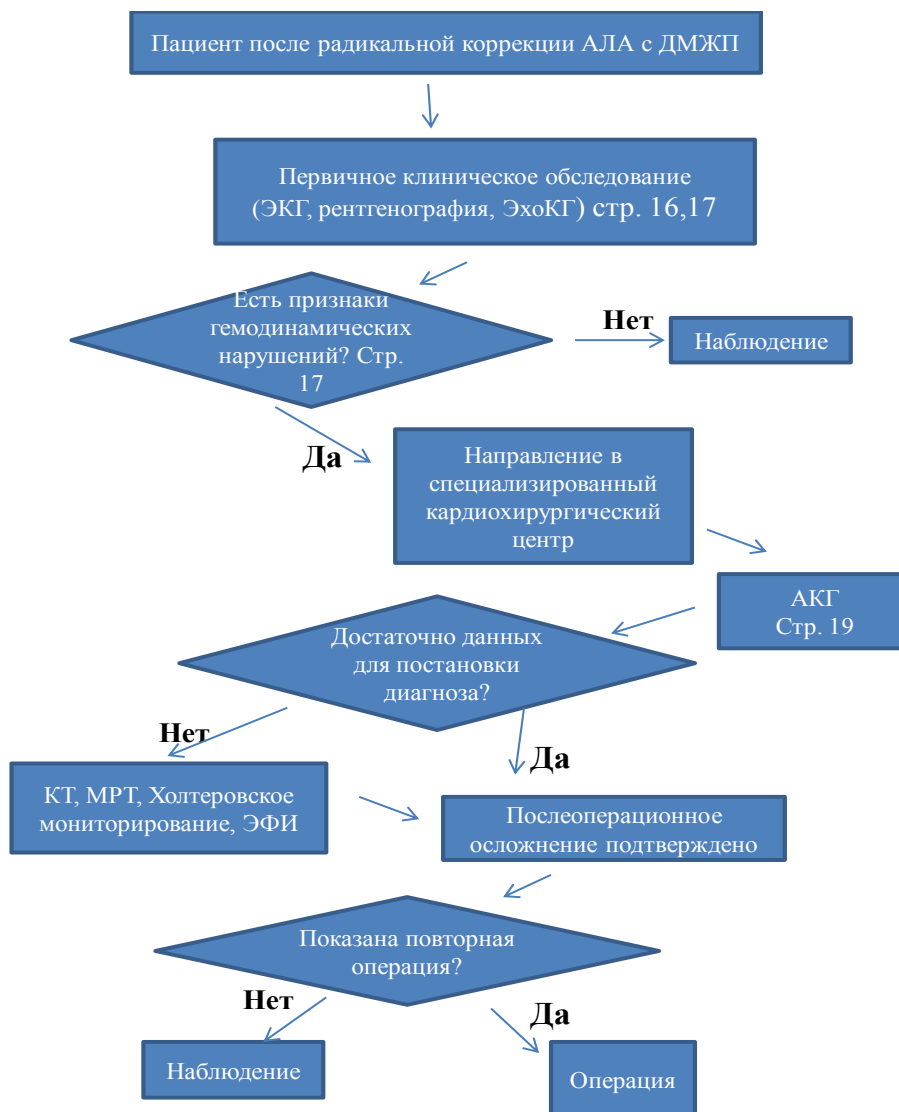
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

## Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов

### А. Алгоритм первичной диагностики и хирургического лечения АЛА с ДМЖП



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



## Приложение В. Информация для пациента

Атрезия легочной артерии представляет собой врожденное отсутствие прямого сообщения между правым желудочком и системой легочной артерии. Это довольно редкий ВПС, который отмечается в 2–3% случаев от всех ВПС. Порок встречается как в виде сочетания с ДМЖП, так и с различными сложными ВПС, такими как транспозиция магистральных сосудов, атрезия правого атриовентрикулярного отверстия, единственный желудочек сердца и др. Анатомические критерии порока следующие: 1) отсутствие ЛА на различных уровнях; 2) большой ДМЖП; 3) наличие дополнительных источников коллатерального кровотока легких; 4) гипертрофия ПЖ; 5) декстропозиция корня аорты; 6) нормальное взаимоотношение аорты и ствола ЛА. при этом состояние ребенка, в основном, зависит от величины ОАП, наличия больших аорто-легочных коллатеральных артерий. Нарушения гемодинамики при данном пороке определяются главным образом отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, при этом прямое поступление венозной крови из ПЖ невозможно. Кровоток в легких осуществляется обходным путем из ПЖ через ДМЖП в ЛЖ, далее смешанная артериализированная кровь поступает в аорту и лишь затем через ОАП или по коллатеральным сосудам в легкие. При этом насыщение крови кислородом в аорте, коллатеральных артериях и легочной артерии идентично. Прогноз жизни пациента зависит от характера легочного кровотока. Смертность детей с дуктус-зависимой гемодинамикой до 12 месяцев составляет 90%. У пациентов, имеющих несколько источников легочного кровотока и умеренно выраженный цианоз к 3-5 летнему возрасту смертность составляет 50%. При усиленном легочном кровотоке и наличии больших аорто-легочных коллатеральных артерий пациенты умирают по мере развития легочной гипертензии преимущественно в третьей декаде жизни. В целом медиана выживаемости пациентов с АЛА и ДМЖП находится в пределах 6 мес. – 2 лет.

- После выписки из специализированного центра рекомендуется строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз).
- Наблюдение у кардиолога по месту жительства рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения.
- Рекомендуется наблюдение кардиолога в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес.
- При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические, прочие



процедуры, предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) рекомендуется обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита.

- Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций рекомендуется обязательно согласовывать с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом по месту жительства.
- Изменение доз и схем тех или иных лекарственных препаратов, а также назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач.
- При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов рекомендуется в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом.
- Рекомендуется избегать чрезмерных физических нагрузок.
- При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки рекомендуется внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, цианоз, отеки, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания, неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.