

Утверждено:
Ассоциация
сердечно-
сосудистых
хирургов России
(АССХ)
Президент АССХ,
академик РАН

Утверждено:
Общероссийская
общественная
Организация
«Российское
Кардиологическое
общество»
Президент РКО,
академик РАН

Утверждено:
Всероссийская
общественная
организация
«Ассоциация
детский
кардиологов
России»
Президент АДКР,
профессор

Утверждено:
Общероссийская
общественная
организация
содействия развитию
лучевой диагностики
и терапии
«Российское
общество
рентгенологов и
радиологов,
Президент,
профессор

Утверждено:
Национальная
ассоциация
экспертов по
санаторно-
курортному
лечению
Президент
НАЭСКЛ,
доцент



Тетрада Фалло

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **Q21.3**

Возрастная группа: **Дети / взрослые**

Год утверждения: **2024**

Разработчик клинической рекомендации:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Ассоциация детских кардиологов России
- Российское кардиологическое общество
- Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению
- Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению

Оглавление

Список сокращений.....	3
Термины и определения.....	4
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)..	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	8
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	9
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)..	8
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	
2.1. Жалобы и анамнез	10
2.2 Физикальное обследование	10
2.3 Лабораторные диагностические исследования	11
2.4 Инструментальные диагностические исследования	14
2.5 Иные диагностические исследования.....	20
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения 19	
3.1. Консервативное лечение.....	19
3.2 Хирургическое лечение	22
3.3 Иное лечение.....	27
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.	28
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	30
6. Организация оказания медицинской помощи	36
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	37
Критерии оценки качества медицинской помощи	38
Список литературы.....	41
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	47
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	500

Приложение АЗ. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	53
Приложение Б Алгоритмы действий врача.....	54
Приложение В. Информация для пациента	56
Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	57

Список сокращений

АВ – артерио-венозный
АКГ – ангиокардиография
АЛТ- аланинаминотрансфераза
АСТ - аспартатаминотрансфераза
БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные сосуды
ВА – вено-артериальный
ВПС – врожденный порок сердца
ДЛА – давление в легочной артерии
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
ИЭЛК- индекс эффективного легочного кровотока
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
СИМКК – сердечный индекс малого круга кровообращения
СРБ – С-реактивный белок
ТФ – тетрада Фалло
ЭКГ – электрокардиография
ЭхоКГ – эхокардиография
Sat O₂ – насыщение крови кислородом
QRS – желудочковый комплекс электрокардиограммы

Термины и определения

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

ЕОК – Европейское общество кардиологов. В тексте настоящих клинических рекомендаций дополнительно указаны показания к тезисам в соответствии с рекомендациями Европейского кардиологического общества (ЕОК). В соответствии с международным документом, выделяются классы рекомендаций и уровни доказательности.

Исход — любой возможный результат, возникающий от воздействия причинного фактора, профилактического или терапевтического вмешательства, все установленные изменения состояния здоровья, возникающие как следствие вмешательства.

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

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

Конусная перегородка - мышечная структура, разделяющая полулунные клапаны.

Рабочая группа по разработке/актуализации клинических рекомендаций — коллектив специалистов, работающих совместно и согласованно в целях разработки/актуализации клинических рекомендаций, и несущих общую ответственность за результаты данной работы.

Тезис-рекомендация — положение, отражающее порядок и правильность выполнения того или иного медицинского вмешательства, имеющего доказанную эффективность и безопасность.

Тетрада Фалло – сложный врожденный порок сердца, характеризующийся наличием выраженного комбинированного стеноза легочной артерии, большого подаортального дефекта межжелудочковой перегородки, декстрапозиции аорты (смещением аорты к правому желудочку), гипертрофией миокарда правого желудочка.

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

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

вреда в конкретной ситуации

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 по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Тетрада Фалло – врожденный порок сердца, который состоит из четырех компонентов: это инфундибулярный стеноз ПЖ, большой подаортальный ДМЖП, смещение аорты к ПЖ (декстрапозиция менее 50%), гипертрофия ПЖ. При тетраде Фалло происходит ротация артериального конуса против часовой стрелки, что приводит к появлению декстрапозиции аорты, которая «сидит верхом» над ДМЖП, к невозможности соединения перегородки артериального конуса с межжелудочковой перегородкой и бульбо-вентрикулярной складкой, что становится причиной возникновения ДМЖП. Причиной развития инфундибулярного стеноза является передне-левое смещение конусной перегородки [1, 2, 3].

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

Тетрада Фалло является врожденным пороком сердца синего типа, относится к патологии конотрункуса. В основе формирования сердца при тетраде Фалло лежит нарушение процессов деления, ротации и абсорбции конотрункуса. Нарушение ротации артериального конуса против часовой стрелки, его неравномерное деление аорто-легочной перегородкой приводит к появлению декстрапозиции аорты, которая «сидит верхом» над дефектом межжелудочковой перегородки, к невозможности соединения перегородки артериального конуса с межжелудочковой перегородкой и бульбовентрикулярной складкой, что становится причиной возникновения дефекта межжелудочковой перегородки и невозможности формирования наджелудочкового гребня. При нарушении деления трункуса, при выраженном переднем смещении перегородки артериального конуса происходит различной степени сужение ствола легочной артерии, вплоть до резкой его гипоплазии [1, 3].

Нарушения в развитии легочно-артериального дерева приводят к возникновению различных аномалий системы легочной артерии при тетраде Фалло: стенозы и гипоплазии изолированных участков легочной артерии, гипоплазия всего легочно-артериального дерева, отсутствие левой легочной артерии, отхождение одной из ветвей легочной артерии от восходящей аорты, наличие больших аорто-легочных коллатеральных артерий, аномальный дренаж легочных вен, дефект аорто-легочной перегородки и др.) [2, 4, 5].

Нарушения гемодинамики при ТФ зависят от тяжести инфундибулярного стеноза и выражаются в гиповолемии малого круга кровообращения, увеличении минутного объема большого круга кровообращения вследствие вено-артериального сброса крови, снижении

преднагрузки левого желудочка с объемной редукцией его полости и концентрическим ремоделированием миокарда левого желудочка. Оба желудочка и аорта приставляют собой единую гидродинамическую систему с равным систолическим давлением. Наличие вено-артериального шунта в сочетании с декстропозицией аорты и стенозом легочной артерии обуславливает наличие артериальной гипоксемии. В обеспечении легочного кровотока могут принимать участие ОАП и аорто-легочные коллатеральные артерии.

При тетраде Фалло состояние ребенка, в основном, зависит от степени стеноза ЛА, величины ОАП, наличия больших аорто-легочных коллатеральных артерий. С прогрессированием стеноза ЛА, закрытием ОАП, коллатеральных артерий состояние ребенка резко ухудшается и становится критическим.

Сопутствующие аномалии могут включать ДМПП, атриовентрикулярную коммуникацию (чаще у пациентов с синдромом Дауна), праворасположенную дугу аорты. Возможны аномалии развития коронарных артерий, часто это конусные ветви от правой коронарной артерии, пересекающие выводной тракт ПЖ. Около 20% случаев тетрады Фалло связаны с потерей участка хромосомы 22q11 или её дубликацией, может быть ассоциирована с другими синдромами, в том числе трисомией по 21 хромосоме, синдромом Алажиля, фетальным алкогольным синдромом и рядом состояний, включающих в себя пороки развития конечностей, с дефектом белой линии живота (например, эмбриональной грыжей) аналогично пентаде Кантрелла [4,5,6].

В литературе имеются сообщения о нормальных родах у неоперированных пациенток с умеренной клинической картиной. Взрослые с тетрадой Фалло должны наблюдаться в специализированных центрах, имеющих опыт лечения ВПС у взрослых, в частности аномалии Эбштейна.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Тетраду Фалло диагностируют у 8-13% всех пациентов с врожденным пороком сердца. Среди пороков, требующих хирургического лечения в раннем детском возрасте, на долю тетрады Фалло приходится 15%. Частота порока у новорожденных колеблется от 4 до 7%. Средняя продолжительность жизни пациентов с тетрадой Фалло составляет 7-8 лет и зависит от степени стеноза ЛА. Смертность в течение первого года жизни - 25%, к 3 годам - 40%, к 10 годам - 70% , к 40 годам жизни – 95% [2,4,5]. При «бледных» формах порока продолжительность жизни несколько больше, чем при цианотической форме. Обычно тяжелые неоперированные пациенты умирают от тромбоэмболии сосудов головного мозга с

образованием абсцессов, развитием сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита [7-9].

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

Q21.3 Тетрада Фалло

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

- Тяжелая форма, характеризующаяся появлением выраженного цианоза и одышки с первых дней жизни, чаще с 1 года,
- Классическая форма, при которой цианоз появляется, когда ребенок начинает активно двигаться, ходить,
- Тяжелая форма с одышечно-цианотическими приступами, при которой заболевание может проявиться с 3-х месяцев жизни,
- Позднее появление цианоза в возрасте 6-10 лет,
- Бледная форма, протекает без клинически выраженной артериальной гипоксемии [5].

Комментарии: В некоторых случаях, у пациентов с критическим стенозом ЛА (на грани атрезии) отмечается крайняя тяжесть течения порока, что обуславливает появление выраженного цианоза и одышки с первых дней жизни. Такая форма относится к критическим ВПС периода новорожденности.

Классификация основных типов порока:

1. Тетрада Фалло со стенозом легочной артерии;
2. Тетрада Фалло с атрезией легочной артерии (7%);
3. Тетрада Фалло в сочетании с атриовентрикулярным септальным дефектом (6-10%) – чаще встречается у пациентов с синдромом Дауна;
4. Тетрада Фалло с отсутствующим клапаном легочной артерии (5%) [11].

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

Течение болезни может быть чрезвычайно разнообразным и зависит от исходной выраженности и степени сужения стеноза легочной артерии.

Первыми клиническими признаками порока являются цианоз, синюшность губ и кончиков пальцев, одышка, усиливающаяся при кормлении и крике ребёнка. У 20-30% детей с резким стенозом легочной артерии цианоз и одышка появляются с первых дней жизни и носят критический характер. Из-за одышки ребенок не может спокойно есть, что приводит к отставанию в физическом развитии. Этим пациентам необходима экстренная хирургическая помощь.

Примерно у 70–80% детей цианоз появляется к концу первого – началу второго года, когда возрастает физическая активность ребёнка. Обычно к этому времени отчетливо выявляется отставание детей в физическом развитии. В течение последующих 5–7 лет при естественном течении порока жалобы на одышку и цианоз нарастают, а состояние пациентов, которые без остановки могут делать всего лишь несколько шагов, ухудшается, появляются тяжелые одышечно-цианотические приступы.

При бледных формах порока продолжительность жизни больше, чем при цианотической форме. Выраженный цианоз в большинстве случаев появляется, когда ребенок начинает ходить. Именно в это время появляется характерный только для тетрады Фалло признак – присаживание на корточки. Как правило, цианоз прогрессивно усиливается и достигает максимальной интенсивности в начале школьного возраста. К моменту полового созревания состояние пациентов несколько улучшается и длительное время может оставаться без ухудшения. Трудоспособность пациентов, достигших совершеннолетия, значительно снижена, к физическому труду они обычно мало пригодны.

Особую группу составляют пациенты с тетрадой Фалло и агенезией клапана ЛА. Существует три формы порока: 1. Вместо створок имеется небольшой циркулярно расположенный фиброзный валик (51.1% случаев), 2. Место неразвившихся створок обозначено небольшими фиброзными бугорками (32.1%), 3. Створки клапана имеются, но они гипопластичны, синусы не сформированы (16.8%). Фиброзное кольцо легочной артерии, как правило, умеренно гипоплазировано, ствол и ветви легочной артерии резко расширены. Однако, внутрилегочные артерии обычного диаметра и распространение их по долям и сегментам легких нормальное. Во многих случаях отмечается сдавление расширенными легочными артериями соответствующих бронхов с нарушением их проходимости. Недостаточность клапана легочной артерии является дополнительным фактором нарушения гемодинамики при тетраде Фалло с агенезией клапана ЛА, при этом правый желудочек вынужден выполнять дополнительную работу по изгнанию крови поступившей из легочной артерии, что вызывает его диастолическую перегрузку [11,12]. Можно выделить следующие формы клинического течения заболевания: 1. Острая, с драматическим течением и летальным исходом на первом году жизни, 2. Осложненная, у

больных отстающих в физическом развитии, с недостаточностью кровообращения, частыми респираторными заболеваниями, пневмониями, 3. Неосложненная, с гладким течением заболевания, хорошим физическим развитием, 4. Цианотическая, с постоянным выраженным цианозом кожных покровов [11].

У взрослых течение основного заболевания может внезапно ухудшаться 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 [13-15]. Предсердные и желудочковые нарушения ритма сердца являются отдаленными осложнениями тетрады Фалло. Имеющееся ремоделирование миокарда желудочков сердца является триггером для развития полиморфных ЖТ/ФЖ, как следствие внезапной сердечной смерти. Мономорфные устойчивые ЖТ наиболее характерны для скорректированной тетрады Фалло [9,54].

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

Диагноз тетрады Фалло устанавливается на основании данных:

1. Электрокардиографии,
2. Трансторакальной эхокардиографии,
3. Чрезвенозной катетеризации сердца,
4. Компьютерной томографии сердца с контрастированием.

2.1. Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор жалоб и анамнеза у всех пациентов с тетрадой Фалло для верификации диагноза, а также определения степени тяжести состояния пациента [4,5].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: При сборе анамнеза и жалоб необходимо обращать внимание на наличие одышки, синюшности губ и кончиков пальцев, присаживания на корточки, симптомов нарушения мозгового кровообращения (у подростков и взрослых), оценить физическое развитие. Также следует обращать внимание на возраст и условия возникновения жалоб, степень их выраженности.

2.2. Физикальное обследование

- **Рекомендуется** у всех пациентов с тетрадой Фалло проводить физикальный осмотр с определением наличия и выраженности цианоза, формы грудной клетки и пальпацией области

сердца, подсчетом частоты сердечных сокращений и дыханий, оценкой формы дистальных фаланг пальцев и ногтевых пластин для выявления признаков основного заболевания, или развития осложнений основного заболевания [4,5,6,13].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: *пациенты с тетрадой Фалло, как правило, гипостеники. Одышки в покое нет, за исключением тетрады Фалло с агенезией клапана легочной артерии. Грудная клетка у них обычно цилиндрической формы и не имеет сердечного горба. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные. После выполнения подключично-легочного анастомоза с помощью синтетического протеза PTFE плечевой и радиальный пульс ослаблен на стороне анастомоза. При длительно существующей артериальной гипоксемии характерно формирование «барабанных пальцев» и «часовых стекол».*

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнить аускультацию сердца с целью выявления шумов сердца [4,5,16].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: *Аускультативно по левому краю грудины во втором-третьем межреберье выслушивается грубый продолжительный (3-5/6) систолический шум, обусловленный током крови через стеноз ЛА. При критическом стенозе ЛА шум становится короче и «мягче», во время одышечно-цианотических приступов - исчезает. В случае функционирования ОАП может определяться характерный систоло-диастолический шум. Диастолический шум легочной регургитации характерен для больных с отсутствующим легочным клапаном. Непрерывный шум, выслушиваемый на спине, над легочными полями при наличии больших аортолегочных коллатеральных артерий.*

II тон на легочной артерии ослаблен, I тон усилен. Если у пациента выполнен системно-легочный анастомоз, то выслушивается систолодиастолический шум в проекции анастомоза [4, 5, 16].

- **Рекомендуется** всем пациентам исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или пульсоксиметрию с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений [4,5,18].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

2.3. Лабораторные диагностические исследования

У пациентов с тетрадой Фалло не имеет специфичности.

- Всем пациентам с тетрадой Фалло **рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа мочи и общего (клинического) анализа крови с исследованием уровня гемоглобина в крови и оценкой гематокрита, исследованием уровня эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов в крови, исследованием скорости оседания эритроцитов в рамках первичного обследования, при поступлении в стационар, в т.ч. для оперативного лечения, в процессе динамического наблюдения не менее 1 раза в год, а также в послеоперационном периоде при необходимости [4,5,17].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

***Комментарий:** Проведение общего (клинического) анализа крови всем пациентам с тетрадой Фалло при диспансерном наблюдении и перед проведением хирургического лечения важно с позиции выявления анемии и ее своевременной коррекции. У пациентов со средним объемом эритроцитов менее 80 фл целесообразно определение уровня железа сыворотки крови, ферритина, трансферина в крови и общей железосвязывающей способности сыворотки с целью своевременной коррекции железодефицитных состояний. У пациентов со средним объемом эритроцитов более 100 фл целесообразно определение уровня витамина B₁₂ (цианокобаламин) в крови и фолиевой кислоты в сыворотке крови с целью своевременной коррекции B₁₂- или фолиеводефицитных состояний. Указанные выше состояния способны негативно отразиться на клинико-функциональном статусе и характере течения заболевания пациента, а также результатах оперативного лечения [17,55].*

- **Рекомендуется** проведение анализа крови биохимического общетерапевтического (исследование уровня калия, натрия, хлоридов, глюкозы, С-реактивного белка (СРБ), креатинина, общего белка, альбумина, мочевины, общего и связанного (конъюгированного) билирубина, мочевой кислоты в крови, железа в сыворотке крови определение активности аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы в крови) для оценки почечной и печеночной функции всем пациентам с тетрадой Фалло в рамках первичного обследования, при поступлении в стационар, в т.ч. для оперативного лечения, в процессе динамического наблюдения не менее 1 раза в год, а также в послеоперационном периоде при необходимости [4,5,14,17].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

***Комментарий:** Увеличенный клиренс эритроцитов и гемоглобина и нарушение экскреции уратов может приводить к гиперурикемии с потенциальной угрозой развития подагры [14].*

- **Рекомендуется** исследование уровня холестерина и триглицеридов в крови, уровня холестерина липопротеидов низкой плотности (ХсЛНП), с целью выявления фактора риска сопутствующего атеросклероза и, при необходимости, коррекции терапии у пациентов с тетрадой Фалло старше 18 лет в рамках первичного осмотра, а также в случае оперативного лечения при необходимости в предоперационном периоде [17].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуется** определение концентрации уровня В-типа натрийуретического пептида или N-терминального фрагмента мозгового натрийуретического пропептида мозгового в крови всем пациентам с тетрадой Фалло в рамках первичного обследования и далее по необходимости с целью стратификации риска летальности, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [17,19,60].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам с тетрадой Фалло, поступающим в стационар для оперативного лечения, исследование кислотно-основного состояния и газов крови (рН, ВЕ, рСО₂, РО₂, Лас - анализ капиллярной/артериальной/венозной проб) с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений [4,5,14,17].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

***Комментарий:** Тяжелая артериальная гипоксемия (насыщение артериальной крови кислородом менее 60%) является показанием к срочному выполнению хирургического вмешательства.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с тетрадой Фалло, поступающим в стационар для оперативного лечения выполнение коагулограммы (оценка активированного частичного тромбопластинового времени, международного нормализованного отношения, концентрации фибриногена) с целью исключения врожденных и приобретенных нарушений в системе свертывания крови, прогноза послеоперационных тромбозов и кровотечений [8,17,94,95,99].

ЕОК/РКО I C (УУР 5, УДД C)

- **Рекомендуется** всем пациентам с тетрадой Фалло, поступающим в стационар для оперативного лечения, которым предполагается переливание донорской крови и(или) ее компонентов, определение группы крови по системе АВ0, резус-принадлежности, определение антигенов эритроцитов С, с, Е, е системы Rh, антигена К1 системы Kell, а также определение антиэритроцитарных антител [96,97].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам с тетрадой Фалло, поступающим в стационар для оперативного лечения определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови; определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови; определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) в крови; определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV-1) в крови; определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV-2) в крови для исключения ассоциации с ВИЧ-инфекцией, гепатитом и сифилисом [13,98].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

2.4. Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на тетраду Фалло и при диспансерном наблюдении для выявления нарушений ритма и проводимости, гипертрофии правого предсердия и правого желудочка, отклонения электрической оси сердца проведение регистрации электрокардиограммы (ЭКГ) в покое, расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных (ЭКГ 12-канальная), а также при необходимости в случае оперативного лечения в пред- и послеоперационном периоде [4,5,6].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

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

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на тетраду Фалло и при диспансерном наблюдении выполнение прицельной рентгенографии органов грудной клетки для диагностики как основного, так и для исключения иных заболеваний сердца и крупных сосудов, а также внесердечной патологии (патологии других органов средостения, легких, плевры), уточнения анатомических особенностей данного ВПС, состояния малого круга кровообращения и выявления легочного застоя, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [2,5,16,20,27].

ЕОК/РКО IIa C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: При данной патологии визуализируется повышение прозрачности легочных

полей, обеднение легочного кровотока, легочные сосуды представлены узкими тяжами, уменьшены корни легких. Поперечник тени сердца остается нормальным или несколько расширен влево за счет увеличения ПЖ. Верхушка сердца приподнята и закруглена. Талия сердца подчеркнута за счет западения дуги легочной артерии. Форма сердца напоминает «деревянный башмачок». Во 2-й косой проекции отчетливо видно увеличение ПЖ, который оттесняет кзади и приподнимает небольшой ЛЖ («шапочка»). Декстراпозиция аорты лучше видна в боковой проекции. Сочетание тетрады Фалло с агенезией клапана легочной артерии вызывает выраженное изменение рентгенографической картины. По сравнению с типичной формой порока, при этой аномалии тень сердца увеличена, дуга аорты может быть расположена справа. Легочный рисунок усилен.

- Всем пациентам с подозрением на тетраду Фалло и при диспансерном наблюдении **рекомендовано** выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования для детальной оценки внутрисердечной анатомии и гемодинамики, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [4,5,21-23,27].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: Эхо-КГ необходима для оценки размеров правых и левых отделов сердца, расположения и размера ДМЖП, степени декстрапозиции аорты, выраженности гипертрофии ПЖ, протяженности и степени сужения выводного тракта ПЖ, сочетания подклапанного и клапанного стенозов, размеров клапанного кольца и ствола ЛА. Наличие стеноза ЛА и величину градиента между ПЖ и ЛА рекомендуется определять с помощью непрерывного доплера.

- **Рекомендуется** ЭхоКГ чреспищеводная пациентам с тетрадой Фалло при клинической необходимости с недостаточно информативной визуализацией эхокардиографии (трансторакальной) с целью детальной оценки состояния клапанного аппарата и септальных дефектов, исключения инфекционного эндокардита, а также в случае оперативного лечения интраоперационно для оценки результатов реконструктивной операции и при необходимости в пред- и послеоперационном периоде [3,5,11,24].

ЕОК/РКО IIa B (УУР C, УДД 5)

Комментарии: ЧП ЭхоКГ не должна использоваться для рутинной или динамической оценки тетрады Фалло при нормальной визуализации эхокардиографии (трансторакальной).

Особенно информативна эхокардиография чреспищеводная при подозрении на осложнение тетрады Фалло в виде инфекционного эндокардита.

- **Рекомендуется** выполнение холтеровского мониторирования сердечного ритма (24 часа) пациентам с тетрадой Фалло и сопутствующими нарушениями ритма и/или проводимости с целью выявления последних, и при необходимости подбора терапии, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [43,44,61-64].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** чрезвенозная катетеризация камер сердца и панаортография всем пациентам для уточнения внутрисердечной анатомии (если данные ЭхоКГ неоднозначны) перед хирургическим лечением, определения изменений ветвей легочной артерии и степени гемодинамических нарушений, наличия больших аортолёгочных коллатеральных артерий или множественных мышечных ДМЖП [4,5,13,24-26].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

Комментарии: *Исследование необходимо для выявления гемодинамических нарушений, имеющиеся у пациентов с тетрадой Фалло: высокое давление в ПЖ, равное давлению в ЛЖ и аорте, систолическое давление в ЛА низкое, большой градиент систолического давления между ПЖ и ЛА. В аорте насыщение крови кислородом снижено соответственно величине веноартериального сброса.*

Протокол АКГ исследования пациентов с ТФ должен включать выполнение правой венстрикулографии в передне-задней проекции с краниальной ангуляцией (для визуализации анатомии ветвей легочной артерии) и боковой проекции (для визуализации степени выраженности комбинированного стеноза), легочную ангиографию, а также аортографию (для определения наличия дополнительных источников легочного кровотока). При правой венстрикулографии одновременно контрастируются ЛА и восходящая аорта, отмечается комбинированный стеноз ЛА. Выявляются особенности анатомии коронарных артерий, ход и распределение ветвей коронарных артерий в выводном тракте ПЖ. После паллиативных вмешательств с помощью АКГ рекомендуется оценить степень подготовки пациентов к выполнению радикальной коррекции, степень развития системы ЛА, деформацию ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ.

- **Рекомендуется** всем пациентам перед хирургическим вмешательством проводить расчет

следующих показателей: 1. Индекс D. McGoon - отношение суммы диаметров устьев легочных артерий к диаметру нисходящей аорты $((A1+B1)/nAo)$ – норма 1,5, 2. Легочно-артериальный индекс (индекс Nakata) - отношение суммы площадей поперечного сечения правой и левой легочных артерий к площади поверхности тела норма 330 ± 30 [4,5,6,27].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Для определения возможности выполнения радикальной операции рекомендуется проводить расчет показателей размеров ЛА, оценить показания к коррекции стенозов ветвей ЛА, устранению системно-легочных анастомозов, БАЛКА с помощью различных эндоваскулярных вмешательств.

- **Рекомендуется** выполнение компьютерной томографии сердца с контрастированием (при наличии возможности) всем пациентам в случае неубедительных результатов ЭхоКГ, а также в случае хирургического лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [4,5,6,27].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Исследование необходимо выполнять при невозможности получить соответствующее изображение при проведении ангиокардиографического исследования, с целью получения изображений ствола, ветвей и периферических ветвей ЛА, больших аортолегочных коллатеральных артерий, определения степени регургитации на ЛА и трехстворчатом клапане.

У новорожденных и детей первого года жизни компьютерная томография сердца с контрастированием является методом выбора для диагностики внутрисердечной анатомии порока, стенозов легочных артерий и выявления сопутствующих ВПС.

- **Рекомендуется** всем пациентам проведение магнитно-резонансной томографии сердца и магистральных сосудов для оценки их структурно-функциональных изменений (если есть в этом необходимость, либо результаты инструментальных методов не вполне убедительны), а также в случае оперативного лечения при клинической необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [2,27,28].

ЕОК/РКО ПаС (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам с тетрадой Фалло старше 18 лет после хирургического лечения при наличии жизнеугрожающих нарушений ритма сердца и их прогрессировании проведение

магнитно-резонансной томографии сердца с поздним контрастированием гадолинием для оценки структурно-функциональных нарушений сердца при клинической необходимости [56].

ЕОК/РКО ПаС (УУР С, УДД 5)

Комментарии: МРТ сердца улучшает возможности визуализации, особенно для оценки перегрузки желудочков сердца и количественного определения шунта. Метод позволяет получить трехмерные анатомические реконструкции с высоким пространственным и временным разрешением, проводить объемные измерения, оценку сосудов и фиброзных изменений миокарда. МРТ применяется у взрослых в следующих клинических ситуациях:

- как дополнительный метод, когда получены неоднозначные или пограничные данные ЭхоКГ, например, объемы и фракция выброса ЛЖ, что может иметь решающее значение в тактике лечения взрослых пациентов при оценке объема перегрузки и клапанных регургитаций;

- МРТ более информативна в сравнении с ЭхоКГ при количественной оценке объемов и фракции выброса ПЖ, обструкции выносящего тракта ПЖ, легочной регургитации, оценке стенозов легочных артерий и аорты; коллатералей и артериовенозных мальформаций, количественной оценке массы миокарда (ЛЖ и ПЖ), выявление и количественная оценка фиброза миокарда/рубца (при исследовании с гадолинием выявляется улучшение в отсроченную фазу); характеристика ткани (фиброз, жир и т.д.). Степень фиброза ассоциирована с факторами риска возникновения ЖТ и ВСС [56].

- **Рекомендовано** рассмотреть возможность проведения внутрисердечного электрофизиологического исследования, включая программируемую электростимуляцию, с целью стратификации риска внезапной сердечной смерти у пациентов с корригированной тетрадой Фалло старше 18 лет с дополнительными факторами риска (дисфункция ПЖ/ЛЖ, неустойчивая симптомная ЖТ, продолжительность комплекса \geq QRS 180 мс, обширный фиброз ПЖ по данным МРТ) [43,61,62,64-67].

ЕОК/РКО Пь С (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** выполнение коронарографии всем взрослым пациентам с корригированной тетрадой Фалло при планируемых хирургических вмешательствах на сердце и сосудах для исключения сопутствующего гемодинамически значимого стеноза коронарного русла: возраст старше 40 лет, анамнез и/или симптомы ИБС, признаки ишемии миокарда, снижение ФВ ЛЖ $<50\%$, один и более факторов риска ИБС и/или постлучевое поражение [17,68-69].

ЕОК/РКО I С (УУР С УДД 5)

- **Рекомендуется** рассмотреть возможность выполнения КТ сердца с контрастированием (КТ – коронарографии) как альтернативы коронарной ангиографии у взрослых пациентов с коррегированной тетрадой Фалло (мужчинам старше 40 лет и женщинами с менопаузой независимо от возраста) перед хирургическим лечением при низкой вероятностью ИБС или у которых стандартная коронарография технически невозможна или связана с высоким риском [17,68-69].

ЕОК/РКО Пь С (УУР С, УДД 5)

2.5. Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства выполнить электрокардиографию [4,5,17].

ЕОК/РКО I С (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства выполнить трансторакальную эхокардиографию [4,5,16,17,20].

ЕОК/РКО I С (УУР С, УДД 5)

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1. Консервативное лечение

Поддерживающая терапия

Консервативное лечение неоперированных пациентов назначают в случае развития частых одышечно-цианотических приступов и при необходимости отсрочить выполнение хирургической коррекции порока. Лечение является индивидуальным и проводится опытным врачом детским кардиологом или врачом-кардиологом у взрослых пациентов [4,5]. Тактика лечения определяется гемодинамической значимостью стеноза легочной артерии. Для детей, поддающихся терапии, возможно отсрочить проведение оперативного вмешательства. У взрослых пациентов лечение и оперативное вмешательство необходимо проводить незамедлительно.

- **Рекомендуется** предпочтение отдавать ранней хирургической коррекции тетрады Фалло по достижению массы тела 3 кг [4,5,20,29].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** при отсутствии снижения насыщения крови кислородом и удовлетворительном наборе массы тела ребенком, а так же при отсутствии прогрессирования явлений НК при тетраде Фалло с агенезией клапана ЛА хирургическое вмешательство проводить по достижению массы тела 3 кг [4,5,20,29].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** проводить оксигенотерапию пациентам при стойком снижении парциального давления кислорода в капиллярной крови менее 50 мм рт.ст. или насыщении крови кислородом менее 70% по данным пульсоксиметрии [4,5].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

Комментарии: У большинства пациентов с тетрадой Фалло отмечается выраженная артериальная гипоксемия в покое вследствие шунтирования крови справа-налево. Применение оксигенотерапии может временно облегчить состояние пациентов, но не способно улучшить легочную гемодинамику и оказать влияние на клиническое течение порока [4,5]. Обычный режим оксигенотерапии составляет 2–4 л/мин., в ряде случаев требуется до 10 л/мин с помощью систем для домашнего применения.

- **Рекомендуется** новорожденным с ТФ в сочетании с критическим стенозом ЛА и закрывающимся ОАП наладить проведение инфузии препарата группы CO1EA простагландинов (#алпростадил**) для поддержания проходимости ОАП [20,30,70-73].

ЕОК/РКО I С (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Используется непрерывная инфузия препарата в дозе 0,01–0,1 мкг/кг/мин в/в. Скорость инфузии может быть медленно увеличена до минимально эффективной дозы (но не более 0,1 мкг/кг/мин) [70-73]. Инфузия препарата группы CO1EA простагландины продолжается вплоть до операции.

- **Рекомендуется** на фоне терапии #алпростадилом** проводить контроль жизненноважных показателей (ЧСС, ЧД, АД) [20,30,70-74].

ЕОК/РКО I С (УУР С, УДД 5)

- В случае рестриктивного открытого артериального протока (по данным ЭхоКГ, при снижении сатурации, лактат-ацидозе) всем новорожденным с ТФ в сочетании с критическим стенозом ЛА

рекомендовано увеличение дозы группы CO1EA простагландинов (но не более 0,1 мкг/кг/мин) [70-73].

ЕОК/РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: Дозы выше 0,05 мкг/кг/мин требуют перевода ребенка в отделение реанимации и при необходимости (наличии дыхательных нарушений) перевод пациента на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ). Дозы более 0,1 мкг/кг/мин применять нецелесообразно [70-73].

- **Рекомендуется** у всех пациентов при одышно-цианотическом приступе проводить инфузионную терапию, ингаляцию увлажненного кислорода, применение производных бензодиазепина и бета-адреноблокаторов [4,5,31,32].

ЕОК нет (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуются** «петлевые» диуретики пациентам с агенезией клапана ЛА при наличии явления выраженной сердечной недостаточности, в том числе с хронической, для купирования отечного синдрома [4,5,31,32].

ЕОК нет (УУР C, УДД 5)

Комментарии: Клинические данные демонстрируют отчетливое улучшение симптоматики при использовании «петлевых» диуретиков у пациентов с сердечной недостаточностью. При назначении диуретиков следует избегать форсированного диуреза и тщательно мониторировать системное АД, уровни электролитов, креатинина, мочевины крови и гематокрита, чтобы избежать гемоконцентрации в ответ на снижение внутрисосудистого объема крови, гипокалиемии, преренальной недостаточности.

- **Рекомендуются** диуретики взрослым пациентам при наличии явления выраженной сердечной недостаточности, в том числе с хронической, для купирования отечного синдрома [4,5,75-78].

ЕОК/РКО IIa C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: Выбор диуретической терапии у взрослых пациентов после скорректированной тетрады Фалло или при некорректированной тетраде Фалло ограничивается не только петлевыми диуретиками (фуросемид, торасемид), но и антагонистами альдостерона и калийсберегающими диуретиками, не исключено применение тиазидных и тиазидоподобных диуретиков под тщательным контролем ионного состава крови и динамики диуреза. Существующие данные об эффекте Валсартан+сакубитрил** (антагонисты рецепторов ангиотензина II в комбинации с другими средствами) у пациентов с систолической дисфункцией и сложными ВПС пока нельзя смело имплементировать в клиническую практику

[57]. *Требуются дальнейшие исследования о применении современной терапии хронической сердечной недостаточности для пациентов, в особенности, со сложными ВПС и наличием дисфункцией правого желудочка помимо левожелудочковой сердечной недостаточности* [55].

- **Рекомендовано** рассмотреть возможность имплантации кардиовертера-дефибриллятора у некоторых пациентов с тетрадой Фалло старше 18 лет, имеющих множественные факторы риска ВСС, включая дисфункцию ЛЖ, неустойчивую симптомную ЖТ, продолжительность комплекса \geq QRS 180 мс, значимый фиброз ПЖ по данным МРТ или индукцию ЖТ при программируемой электрокардиостимуляции [17,43,68,79-80].

ЕОК/РКО Пь С (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендовано** рассмотреть возможность проведения в специализированном медицинском учреждении катетерной или хирургической аблации по поводу симптомной мономорфной устойчивой ЖТ у пациентов с тетрадой Фалло с сохраненной функцией обоих желудочков, в качестве альтернативы ИКД [17,43,65-66,68,81-83].

ЕОК/РКО Пь С (УУР С, УДД 5)

Комментарии: применение катетерной аблации мономорфной устойчивой ЖТ можно рассмотреть при условии, что вмешательство будет выполнено в специализированных учреждениях и удалость достигнуть конечных точек аблации (например, невозможность индуцировать аритмию, наличие блокады проведения по линиям аблации) [17,81-83].

3.2 Хирургическое лечение

3.2.1. Радикальная коррекция

- **Рекомендуется** при планировании радикальной коррекции тетрады Фалло учитывать следующие показания:
 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%
 - в) отсутствие одышечно-цианотических приступов.
 2. Анатомические критерии операбельности порока:
 - а) удовлетворительное развитие системы легочной артерии:

- отношение суммы диаметров устьев легочных артерий к диаметру нисходящей аорты $((A1+B1)/nAo)$ более 1,2;
 - отношение суммы площадей поперечного сечения правой и левой легочных артерий к площади поверхности тела (легочно-артериальный индекс) более 150 мм²/м²;
- б) отсутствие уменьшения объемных показателей ЛЖ: Индекс КДО ЛЖ более 40 мл/м².
в) фракция выброса желудочков более 50%.
- г) отсутствие множественных, крупных коллатеральных артерий [2,5,16,84-85,91].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

3. У бессимптомных пациентов с тетрадой Фалло целесообразно выполнять радикальную коррекцию в возрасте старше 3 месяцев [58,84-85,91].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния пациента, изучения анатомии и гемодинамики. 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 пациентов указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [2,5,16,84-91].

- **Рекомендуется** оперативное пособие определять с учетом анатомического варианта обструкции выходного тракта правого желудочка [6,13,16,33,34,85,87-90].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: при преобладающем клапанном стенозе возможно выполнение радикальной коррекции порока без вентрикулотомии. При изолированном инфундибулярном стенозе, либо сочетании инфундибулярного и клапанного стеноза – радикальная коррекция с вентрикулотомией без трансаннулярной пластики выводного отдела правого желудочка, либо доступ через правое предсердие. При сочетании инфундибулярного, клапанного и надклапанного стеноза ЛА – радикальная коррекция с вентрикулотомией и трансаннулярной пластикой выводного отдела правого желудочка, при необходимости с продлением разреза на стенозированную ветвь ЛА.

Необходимость имплантации кондуита определяется двумя основными причинами: невозможностью выполнения адекватной вентрикулотомии из-за пересечения выводного тракта правого желудочка крупной коронарной артерией и нецелесообразностью выполнения «расширенной» вентрикулотомии при протяженном стенозе в сочетании с выраженной гипоплазией ствола легочной артерии из-за предполагаемой излишней травматичности

вмешательства. В качестве кондуита может выступать как бесклапанный, так и клапаносодержащий синтетический сосудистый протез, ксенографт либо гомографт.

При тетраде Фалло с отсутствием клапана легочной артерии радикальная коррекция дополняется редукционной пластикой ветвей легочной артерии.

- **Рекомендуется** всем пациентам с тетрадой Фалло радикальная коррекция порока (пластика ДМЖП и реконструкция пути оттока ПЖ) при значении индекса Nakata более $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и индекса конечно-диастолического объема левого желудочка более $40 \text{ мл}/\text{м}^2$ [6,13,16,33,34,84-85,87].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам с тетрадой Фалло при наличии стенозов ветвей ЛА выполнять их пластику ауто- или ксеноперикардом [6,13,16,33,34,84-85].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам с тетрадой Фалло при наличии крупных ветвей коронарных артерий в выводном отделе ПЖ создание дополнительного выхода из правого желудочка с помощью кондуита [6,13,16,33,34].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** при проведении радикальной коррекции порока всем пациентам устранять все выявленные дефекты врожденного порока сердца [2,16,20].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

3.2.2. Паллиативное лечение

- **Рекомендуется** паллиативные операции при тетраде Фалло пациентам выполнять при:
 1. Насыщении артериальной крови кислородом менее 70%
 2. Уровне гемоглобина более 190 г/л
 3. Частых одышечно-цианотических приступах (2–3 р/д)
 4. Длительной терапии бета-адреноблокаторами
 5. У новорожденных массой тела менее 2,5 кг;
 6. Сопутствующей патологии:
 - врожденных внесердечных аномалиях (центральной нервной системы, легкие,печень, почки);
 - инфекционных осложнениях;
 - острым нарушении мозгового кровообращения
 7. Не удовлетворительной анатомии порока:

- Снижение объемных показателей ЛЖ - индекс конечно-диастолического объема ЛЖ менее 40 мл/м², отношение КДР/КДО ЛЖ менее 70-75% от возрастной нормы;
 - Размер митрального клапана менее - 2,5 Z- value;
8. Гипоплазии легочно-артериального русла:
- Отношение суммы диаметров устьев легочных артерий к диаметру нисходящей аорты ((A1+B1)/nAo) менее 1.2,
 - Отношение суммы площадей поперечного сечения правой и левой легочных артерий к площади поверхности тела (легочно-артериальный индекс) менее 150 мм²/м²;
9. Выраженном коллатеральном кровоснабжении легких [6,13,16,74,84-93].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

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

- **Рекомендуются** следующие типы паллиативных операций пациентам с тетрадой Фалло:
 1. Создание системно-легочных анастомозов (создание анастомоза между подключичной артерией и легочной артерией или создание анастомоза между аортой и легочной артерией),
 2. Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП (иссечение гипертрофированной мышечной ткани в зоне обструкции из конусной части правого желудочка),
 3. Стентирование ОАП (стентирование открытого артериального протока),
 4. Стентирование выводного отдела ПЖ (установка стента в сосуд),
 5. Стентирование стенозов ветвей ЛА (стентирование легочных артерий),
 6. Транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза легочной артерии [16,20,24,25,29]

ЕОК нет (УУР C, УДД 5)

Комментарий: *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 развития системы легочной артерии. Наиболее часто выполняется подключично-легочный анастомоз при помощи синтетического протеза PTFE. 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. Стентирование выводного отдела ПЖ выполняется в качестве повторной паллиативной операции у детей старше 1 года, находящихся в тяжелом состоянии, при невозможности выполнения другого вида паллиативного лечения.

- **Рекомендуется** пациентам с тетрадой Фалло в возрасте менее 3 месяцев при прогрессировании артериальной гипоксемии (значение пульсоксиметрии менее 75%) и при значении индекса конечно-диастолического объема ЛЖ менее 30 мл/м² и индекса Nakata не менее 150 мм²/м² рассмотреть в качестве первого этапа хирургического лечения создание системно-легочного анастомоза [16,20,24,25,29,84-93].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам с тетрадой Фалло при значении индекса Nakata менее 150 мм²/м² выполнять реконструкцию пути оттока ПЖ без пластики ДМЖП в качестве первого этапа хирургического лечения [16,20,24,25,29,84-93].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

- **Не рекомендуется** транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза легочной артерии всем пациентам с тетрадой Фалло [16,20,24,25,29].

ЕОК III С (УУР С, УДД 5).

3.2.3. Хирургические вмешательства в отдаленные сроки после коррекции стеноза ЛА.

- **Рекомендуется** всем пациентам старшего возраста и взрослым после радикальной коррекции тетрады Фалло при наличии недостаточности клапана ЛА в сочетании с дилатацией ПЖ (КДО ПЖ более 60 мл/м²), недостаточностью трехстворчатого клапана или расширением комплекса QRS более 160 мс выполнять протезирование клапана ЛА [16,20,24,25,29].

ЕОК/РКО IIa С (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло при наличии стенозов ЛА выполнение транслюминальной баллонной ангиопластики легочных артерий [16,20,24,25,29].

ЕОК/РКО IIa С (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Стентирование остаточных стенозов ветвей ЛА выполнять при градиенте систолического давления более 10-15 мм рт ст. Первичная имплантация стента в ЛА для коррекции значимого проксимального или дистального стеноза ветвей ЛА выполняется, если диаметр сосуда и возраст пациента позволяет имплантировать стент, способный расширить до диаметра ЛА взрослого человека.

Противопоказаниями к стентированию легочных артерий являются: возраст пациентов до 1 года; стенозы ЛА меньше диаметра доставляющей системы. В таких случаях возможно выполнение интраоперационного гибридного стентирования ЛА. Большую проблему представляют ригидные сужения не поддающиеся баллонной дилатации, В этом случае возможно выполнение перед стентированием выполнить ТЛБАП с помощью «режущего» баллона или выполнение ТЛБАП баллонами ультравысокого давления.

- **Рекомендуется** у детей старшего возраста и взрослых в случаях ригидных стенозов ветвей ЛА выполнять стентирование суженных участков [16,20,24,25,29].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам выполнять транслюминальную баллонную ангиопластику или стентирование надклапанного стеноза клапана ЛА при градиенте систолического давления в области сужения более 50 мм рт ст [16,20,24,25,29].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

Комментарии: Первичная имплантация внутрисосудистого стента проводится при лечении значимого стеноза сегмента ствола ЛА, который приводит к повышению давления в ПЖ, при условии, что стент не повредит функционирующий клапан легочной артерии и не затронет бифуркацию ЛА.

- **Рекомендуется** всем пациентам при наличии стенозов имплантированных кондуитов между ПЖ и ЛА выполнение транслюминальной баллонной ангиопластики со стентированием [16,20,24,25,29].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам при наличии стеноза выводного отдела ПЖ (пиковый градиент более 64 мм рт ст) выполнение открытой операции с искусственным кровообращением [16,20,24,25,29].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло при наличии больших аорто-легочных коллатеральных артерий выполнение их эмболизации [16,20,24,25,29].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Комментарий: Эмболизация коллатеральных артерий способствует уменьшению объема легочного кровотока, снижению систолического давления ЛА и объемной перегрузки ПЖ.

- **Рекомендуется** модифицированное бифуркационное стентирование (по типу Y-стентирование) у пациентов с устьевыми стенозами ветвей легочной артерии или сужением в области анастомоза кондуита и легочной артерии [16,20,24,25,29].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Комментарий: В клиническую практику внедрены инновационные модели стента, характеризующиеся так называемой гибридной конструкцией - комбинацией закрытых и открытых ячеек, предназначенной для повышения гибкости и возможности выполнения Y-стентирования. Данная методика создает геометрию близкой к физиологии бифуркационной анатомии ЛА. Особенно, когда оба стента сопряжены, Y-стентирование может привести к снижению частоты показателей неоинтимальной пролиферации по сравнению с другими методами стентирования.

- **Рекомендуется** у пациентов после открытой операции при гипоплазии/стенозом ветвей ЛА, у маловесных пациентов или при отсутствии сосудистых доступов (тромбозы вен), гибридные вмешательства – одномоментная коррекция остаточных осложнений порока и стентирование ЛА или стентирование ЛА с помощью хирургического доступа [16,20,24,25,29].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Комментарий: гибридное стентирование ЛА технически осуществимо с низкой частотой интраоперационных осложнений. Частота повреждения сосудов, дислокация/миграция имплантов ниже, чем при транскатетерной имплантации стента, и меньше время рентгеновского облучения. Частота повторных транскатетерных вмешательств довольно высокая, но в большинстве случаев она связана с соматическим ростом больного.

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

- **Рекомендуется** в течение 6 месяцев после выполнения хирургической коррекции тетрады Фалло в условиях искусственного кровообращения пациенту с осложнённым течением послеоперационного периода (резидуальные ДМЖП, стенозы легочных артерий, НК, инфекционные, неврологические осложнения, повторные хирургические вмешательства в

течение одной госпитализации) пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [15,16,40,41].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Комментарии: После радикальной коррекции порока могут встречаться следующие состояния:

– Недостаточность клапана легочной артерии может встречаться в 16% случаев после коррекции порока. Реоперация показана при гемодинамически значимой недостаточности [16,40].

– Недостаточность трикуспидального клапана может встречаться в 18% случаев после коррекции порока. В подобных случаях реоперация показана при гемодинамически значимой недостаточности [16,40,42].

– Аневризма выводного отдела ПЖ может встречаться в 2% случаев после коррекции порока. При ложной аневризме показана экстренная операция в виду возможности ее разрыва. При истинной аневризме реоперация показана при значительных размерах аневризмы, сопутствующих выраженных стенозах устьев ветвей легочной артерии, недостаточности трикуспидального клапана [16,40,42];

– Аортальная регургитация. Может явиться следствием исходной анатомии дефекта (пролапс створки при подартериальном или перимембранозном ДМЖП), либо вовлечением в шов створки аортального клапана. Её частота достигает 5-20% [10, 14]. Аортальная регургитация может прогрессировать и её встречаемость увеличивается с возрастом. Прогрессирует обычно медленно и этот процесс весьма индивидуален. Наблюдение и (при необходимости) хирургическое лечение осуществляются в соответствии с принятыми рекомендациями [16,40].

– Нарушения ритма и проводимости (желудочковые, наджелудочковые аритмии, блокада ножек пучка Гиса, атриовентрикулярные блокады и внезапная сердечная смерть) могут возникать как непосредственно после хирургической коррекции, так и в более отдаленные сроки [43,44].

– Неврологические нарушения - энцефалопатия, судорожный синдром и т.д. встречаются в 0.5-1% случаев и требуют динамического наблюдения невролога по месту жительства [45].

После паллиативной коррекции:

- Гипофункция анастомоза;

- Гиперфункция анастомоза.

- **Рекомендуется** ограничить физическую нагрузку всем пациентам после проведения хирургической коррекции в течение трех месяцев с момента выписки из стационара [15,16,40,41].

ЕОК нет (УУР С, УДД 5)

Комментарии: *Через 1 год после радикальной коррекции пациенты могут быть допущены к занятиям всеми соревновательными видами спорта при отсутствии: 1) Признаков реканализации ДМЖП, 2) Выраженной недостаточности трикуспидального клапана, 3) Выраженной недостаточности клапана легочной артерии. 4) Стенозе легочной артерии, 5) Симптомных тахикардий или АВ блокады II или III степени; 6) признаков дисфункции миокарда; 7) желудочковой или предсердной тахикардии.*

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

Прогноз после хирургической коррекции тетрады Фалло благоприятный при условии своевременной коррекции ВПС. Продолжительность жизни и физическая работоспособность могут быть ограничены при наличии ятрогенных остаточных осложнений [2,16,40].

- Всем пациентам с тетрадой Фалло, а также после ее хирургической коррекции **рекомендуется** пожизненное диспансерное наблюдение врача детского кардиолога до 18 лет и врача-кардиолога/врача общей практики, врача терапевта после 18 лет для определения частоты визитов, контроля за выполнением предписанных рекомендаций, своевременного изменения терапии, оценки риска сердечно-сосудистых осложнений, направления на дополнительные исследования, при необходимости, — на госпитализацию [16,40].

ЕОК/РКО I С (УУР С, УДД 5)

Комментарии: *Частота диспансерного наблюдения у врача-детского кардиолога и врача взрослого кардиолога через месяц, 3, 6 и 12 месяцев после операции. В комплекс диспансерного наблюдения включаются ЭКГ и ЭхоКГ, а также при необходимости, пульсоксиметрия. Дальнейшее наблюдение пациентов осуществляется с интервалом 3-36 месяцев и проводится до достижения 18 лет, затем пациент переходит во взрослую поликлинику, где продолжает*

наблюдаться ежегодно врачом-кардиологом, врачом-терапевтом общей праткики, врачом - терапевтом [16,40].

После выполнения операции рекомендуется находиться на диспансерном учёте в течение года, далее по показаниям. Пациенты с дисфункцией ПЖ, остаточным шунтом, обструкцией выводного отдела ПЖ, аортальной регургитацией, должны наблюдаться ежегодно в специализированных центрах.

При определении кратности наблюдения следует руководствоваться состоянием гемодинамики, наличием ятрогенных остаточных осложнений, симптомов сердечной недостаточности, наличием нарушений ритма сердца, гипоксемии и др.

В зависимости от принадлежности пациента с скорригированным или некорригированным пороком к тому или иному функциональному классу, рекомендуется различная кратность наблюдения и объём необходимых при этом исследований:

Кратность наблюдения (мес.) /методы исследования	I ФК	II ФК	III ФК	VI ФК
Осмотр врача-детского кардиолога	12	12	6	3
Электрокардиография	12	12	6-12	3-6
Холтеровское мониторирование сердечного ритма (при наличии нарушений ритма сердца)	12	12	6	6
Эхокардиография	12	12	6-12	3-6
МРТ органов грудной клетки	36	36	12	12
Пульсоксиметрия	12	12	6	3
Определение типа реакции сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку (тест 6-минутной ходьбы, при необходимости теста с физической нагрузкой с использованием эргометра)	36	24	12-24	6-12

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение за подростками до и после операции проводить у врача детского кардиолога с последующей передачей пациентов врачу-взрослому кардиологу

[16,40].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуется** при динамическом наблюдении пациента с тетрадой Фалло оценивать клинический статус, толерантность к физической нагрузке [16,17,40].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: Исследование необходимо для определения объема оптимальной физической нагрузки, объективной оценки функциональной способности сердца и наличия потенциальных аритмий. Исследование проводится с использованием велоэргометрической пробы, тредмил-теста, возможно использование теста 6-минутной ходьбы с оценкой одышки по 10-балльной шкале Борга и проведением пульсоксиметрии.

- **Рекомендуется** проводить пульсоксиметрию всем пациентам 1 раз в год [16].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

Комментарий: Исследование проводится для оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и возможного вено-артериального сброса крови.

- **Рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа мочи и общего (клинического) анализа крови с исследованием уровня общего гемоглобина, эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов в крови, оценка гематокрита, исследование скорости оседания эритроцитов у всех пациентов с тетрадой Фалло, а также после ее хирургической коррекции в процессе динамического наблюдения не менее 1 раза в год [4,5,14,17].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуется** проведение анализа крови биохимического общетерапевтического (исследование уровня калия, натрия, хлоридов, глюкозы, креатинина, общего белка, альбумина, мочевины, общего билирубина в крови, свободного и связанного билирубина, определение активности лактатдегидрогеназы, аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы в крови для оценки почечной и печеночной функции, функции щитовидной железы, исключения воспаления всем пациентам с тетрадой Фалло после хирургической коррекции, а также не менее 1 раз в год на контрольном визите при динамическом наблюдении [4,5,14,17].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуется** исследование уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови всем пациентам с тетрадой Фалло после

хирургического лечения при необходимости с целью стратификации риска летальности [17,19,60].

ЕОК/РКО IIa C (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуется** пациентам после хирургического лечения тетрады Фалло регистрация электрокардиограммы в покое, расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных 1 раз в год при контрольном визите и дополнительно — при появлении аритмии, а также при назначении/изменении лечения, влияющего на внутрисердечную электрическую проводимость выполнение ЭКГ всем пациентам 1 раз в год [16,40].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: ЭКГ должна выполняться для оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. У пациентов, перенесших радикальную коррекцию чрезжелудочковым доступом, регистрируется полная 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.

- **Рекомендуется** проведение холтеровского мониторирования сердечного ритма (24 часа) всем пациентам с тетрадой Фалло и сопутствующими нарушениями ритма и/или проводимости с целью выявления последних, и при необходимости подбора и коррекции терапии 1 раз в год [43,44].

ЕОК/РКО IIa C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: Проведение Холтеровского мониторирования сердечного ритма необходимо для исключения нарушений ритма сердца, которые являются частым явлением после радикальной коррекции, самым тяжелым из них является постоянная мономорфная желудочковая тахикардия из выводного отдела правого желудочка. Примерно у 50% пациентов имеются клинические симптомы аритмий, при этом, внезапная смерть из группы обследованных пациентов составляет 6%. Для пациентов с непродолжительными желудочковыми тахикардиями без нарушения гемодинамики в большинстве случаев специфическое лечение не проводится, либо назначаются препараты, подавляющие активность эктопического очага

(бета-адреноблокаторы). У больных с синкопальными или пресинкопальными состояниями проводится более «агрессивное» лечение. Оно включает антиаритмическую терапию и имплантацию автоматических кардиоверторов-дефибрилляторов, что является единственным методом профилактики внезапной кардиогенной смерти у данной категории пациентов.

У пациентов с предсердной ри-ентри тахикардией после радикальной коррекции тетрады консервативное лечение малоэффективно, необходимо всем пациентам проводить внутрисердечное электрофизиологическое исследование и радиочастотную абляцию.

При высоких степенях атриовентрикулярной блокады необходима имплантация электрокардиостимулятора [2,16].

- **Рекомендуется** проведение трансторакальной ЭхоКГ и УЗИ плевральной полости всем пациентам с тетрадой Фалло через 2 недели после выписки из стационара [16,40,46,47].

ЕОК/РКО I C (УУР C, УДД 5)

Комментарий: *С помощью ЭхоКГ проводится контроль степени регургитации крови на легочной артерии, аорте, наличие реканализации ДМЖП, выраженности стеноза выводного отдела ПЖ и ЛА. УЗИ плевральной полости необходимо проводить для исключения накопления жидкости, для оценки адекватности проводимой консервативной терапии после вмешательства. Полученные данные позволяют своевременно провести коррекцию консервативной терапии или решить вопрос о необходимости повторной операции.*

- **Рекомендуется** проведение трансторакальной ЭхоКГ всем пациентам с тетрадой Фалло 1 раз в год [16,40,46,47].

ЕОК/РКО I A (УУР A, УДД 3)

Комментарий: *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.*

Важно обращать внимание и на структурно-функциональные особенности ЛЖ, так как у взрослых пациентов с корригированной ТФ систолическая и диастолическая дисфункция ЛЖ, а также предсердные и ЖТ являются предикторами смерти и устойчивой ЖТ [59].

- **Рекомендуется** проведение прицельной рентгенографии органов грудной клетки по строгим показаниям и при проведении профилактических осмотров у пациентов с тетрадой Фалло и после ее хирургического лечения [2,5,16,17,20,27].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** всем пациентам с целью оценки состояния внутрисердечной гемодинамики и выявления остаточных осложнений после коррекции тетрады Фалло выполнять МРТ органов грудной клетки 1 раз в 2–5 лет [16,40,48,49].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

Комментарий: *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 [50,51].*

- **Рекомендуется** всем пациентам старше 18 лет после хирургического лечения тетрады Фалло и при динамическом наблюдении при возникновении жизнеугрожающих нарушений ритма сердца и их прогрессировании проведение магнитно-резонансной томографии сердца с поздним контрастированием гадолинием для оценки структурно-функциональных особенностей сердца, выраженности фиброза [56].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** исследование толерантности к физической нагрузке (велоэргометрическая проба, тредмил-тест) у пациентов с остаточными осложнениями после коррекции тетрады Фалло [16,40,41].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** после хирургического лечения всем пациентам антибактериальная профилактика инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев [16,40,52].

ЕОК/РКО I С (УУР С, УДД 5)

Комментарий: *При любом типе врождённого порока сердца при коррекции которого использовались синтетические материалы/протезы (протез кровеносного сосуда синтетический ***, заплате сердечно-сосудистой, синтетическая***, шунт артериовенозный***, биопротез сердечного легочного клапана для транскатетерной имплантации***), при наличии показаний осуществляется профилактика бактериального эндокардита в течение 6 месяцев после операции или пожизненно, если сохраняются резидуальные шунты или регургитация на клапанах. Профилактика эндокардита проводится при выполнении стоматологических вмешательств, сопровождающихся повреждением*

слизистой оболочки ротовой полости (экстракция зуба, манипуляции в периапикальной зоне зуба и т.д.) [16,40].

- **Рекомендуется** детям, перенесшим операцию по коррекции тетрады Фалло, выполнять вакцинацию не ранее, чем через три месяца [16,40].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

6. Организация оказания медицинской помощи

Этапы оказания медицинской помощи:

1. Первичное звено здравоохранения
2. Специализированная амбулаторная помощь
3. Специализированная медицинская помощь в стационаре и/или высокотехнологичная помощь в стационаре
4. Этап послеоперационной реабилитации, динамическое наблюдение
5. Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь, первичная медико-санитарная помощь, скорая медицинская помощь
6. Условия оказания медицинской помощи: стационарно, амбулаторно, вне медицинской организации
7. Форма оказания медицинской помощи: плановая, экстренная

Показания для плановой госпитализации:

1. Наличие врожденного порока сердца;
2. Наличие цианоза, одышки;
3. Наличие одышечно-цианотических приступов.
4. Неясность диагноза и необходимость в специальных методах исследования (использование диагностических процедур, проведение которых невозможно или нецелесообразно в условиях поликлиники) для уточнения причины и тяжести тетрады Фалло;
5. Плановое хирургическое вмешательство по поводу тетрады Фалло

Показания для экстренной госпитализации:

- 1) Резкое усиление цианоза, одышки, десатурация;
- 2) Частые одышечно-цианотические приступы (более 2-3 раз в день)
- 3) Зависимость от в/в инфузий простагландинов у новорожденного

4) Пароксизм наджелудочковых или желудочковых аритмий, или тяжелые нарушения проводимости сердца

5) Декомпенсация хронической сердечной недостаточности

Показания к выписке пациента из стационара:

1. Установленный с использованием специальных методов исследования диагноз тетрады Фалло с определением ее тяжести и дальнейшей тактики лечения

2. Выполненная операция по поводу хирургической коррекции тетрады Фалло или паллиативное вмешательство с завершенным периодом послеоперационного наблюдения, курацией периоперационных осложнений

3. Подобранный медикаментозная терапия при отказе от хирургического вмешательства;

4. Купированный пароксизм наджелудочковой аритмии;

5. Купированный пароксизм желудочковой аритмии и/или имплантированный кардиовертер-дефибрилятор.

6. Компенсация явлений сердечной недостаточности

7. Купирование артериальной гипоксемии

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

- **Рекомендуется** взрослым пациентам с тетрадой Фалло избегать избыточной физической активности, которая провоцирует возникновение таких потенциально опасных симптомов, как выраженная одышка и слабость, головокружение, синкопе, боли в груди [16,40].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** иммунизация против вируса гриппа и пневмококковой инфекции всем пациентам для предупреждения прогрессирования заболевания на фоне интеркуррентной инфекции до и после лечения [16,40].

ЕОК/РКО Па С (УУР С, УДД 5)

- **Рекомендуется** у взрослых пациентов с инфекционным эндокардитом в анамнезе, а также с некорригированным пороком или резидуальным шунтом, профилактика инфекционного эндокардита до и после лечения [16,40].

ЕОК/РКО I С (УУР С, УДД 5)

Беременность и роды

Беременность и роды обычно хорошо переносятся:

- на фоне корригированного порока;
- у пациентов с сохраненной функцией ПЖ;
- при I-II функциональных классах NYHA;
- при отсутствии значимой реканализации ДМЖП, значимой обструкции выводного отдела правого желудочка, выраженной недостаточности трикуспидального клапана [16,40].

- **Не рекомендуется** беременность пациенткам при наличии цианоза при некоррегированном пороке и остаточных осложнениях после радикальной коррекции [16,40].

ЕОК/РКО III C (УУР C, УДД 5)

Комментарии: Беременность абсолютно противопоказана при некоррегированном пороке в связи с высокой материнской и младенческой смертностью [16,40]. Беременность у пациенток с цианозом, при отсутствии ЛГ сопряжена со значительным риском для матери и плода.

8. Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	ЕОК Класс и уровень	УУР	УДД	Да/нет
Этап постановки диагноза					
1	Проведен сбор жалоб и анамнеза	I C	C	5	Да/нет
2	Проведено физикальное обследование	I C	C	5	Да/нет
3	Выполнена аускультация сердца	I C	C	5	Да/нет
4	Выполнено исследование уровня насыщения крови кислородом в динамике	I C	C	5	Да/нет
5	Выполнена регистрация 12-канальной ЭКГ в покое всем пациентам с подозрением на тетраду Фалло и при диспансерном наблюдении у пациентов с установленным диагнозом для выявления нарушений ритма и проводимости, гипертрофии правого предсердия и правого желудочка, отклонения электрической оси сердца, а также при необходимости в случае оперативного лечения в пред- и/или послеоперационном периоде	I C	C	5	Да/нет
6	Выполнена прицельная рентгенография органов грудной клетки всем пациентам с подозрением на тетраду Фалло и при диспансерном наблюдении у пациентов с	IIa C	C	5	Да/нет

	установленным диагнозом для диагностики как основного, так и для исключения иных заболеваний сердца и крупных сосудов, а также внесердечной патологии (патологии других органов средостения, легких, плевры), уточнения анатомических особенностей ВПС, состояния малого круга кровообращения и выявления легочного застоя, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде				
7	Выполнена эхокардиографии (трансторакальная) с применением режима цветного доплеровского картирования всем пациентам с подозрением на тетраду Фалло или ранее диагностированной тетрадой Фалло для детальной оценки внутрисердечной анатомии и гемодинамики, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде	I C	C	5	Да/нет
8	Пациентам с тетрадой Фалло и сопутствующими нарушениями ритма и/или проводимости выполнено холтеровское мониторирование сердечного ритма	IIa C	C	5	Да/нет
9	Выполнена чрезвенозная катетеризация камер сердца и панаортография при наличии показаний для уточнения внутрисердечной анатомии перед хирургическим лечением, определения изменений ветвей легочной артерии и степени гемодинамических нарушений, наличия больших аортолёгочных коллатеральных артерий или множественных мышечных ДМЖП	I C	C	5	Да/нет
10	Выполнена компьютерная томография сердца с контрастированием в случае неубедительных результатов ЭхоКГ	IIa C	C	5	Да/нет
11	Проведена магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов, если результаты других инструментальных методов не убедительны	IIa C	C	5	Да/нет
12	Проведено внутрисердечное электрофизиологическое исследование при дисфункции ПЖ/ЛЖ, неустойчивой симптомной ЖТ, продолжительности	IIa C	A	3	Да/нет

	комплекса \geq QRS 180 мс, обширном фиброзе ПЖ				
Этап консервативного и хирургического лечения					
1	При наличии показаний назначена соответствующая консервативная терапия	Иа С	С	5	Да/нет
2	Выполнена хирургическая коррекция порока	І С	С	5	Да/нет
Этап послеоперационного контроля					
1	Выполнена регистрация 12-канальной ЭКГ перед выпиской из стационара	І С	С	5	Да/нет
2	Выполнена эхокардиография (трансторакальная) перед выпиской из стационара	І С	С	5	Да/нет
Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение					
1	В течение 6 месяцев после выполнения хирургической коррекции ТФ пройдена реабилитация в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля	нет	С	5	Да/нет
Диспансерное наблюдение					
1	Пациент взят под диспансерное наблюдение	І С	С	5	Да/нет

Список литературы

1. Becker A.E., Connor M., Anderson R.H. Tetralogy of Fallot a. Morphometric and geometric study. *Am. J. Cardiol.* 1975; 35: 402–12.
2. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. *Детская кардиохирургия* // М., 2016.
3. Anderson R.H., Wilkinson J.L., Arnold R. et al. Morphogenesis of bulboventricular malformations. Consideration of embryogenesis in the normal heart // *Brit. Heart J.* – 1974. – Vol.36. – P.242-255.
4. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications.* 4rd ed. N.Y.; 2013.
5. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. // *Сердечно-сосудистая хирургия* // М., 1996.
6. Haas N.A., Schirmer K.R. Guidelines for the Management of congenital heart diseases in Childhood and adolescence. // *Cardiology in the young.* 2017. 27 (suppl. 3), S.1-105.
7. Habib G., Lancellotti P., Antunes M.J. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* Volume 36, Issue 44, 21 November 2015, Pages 3075–3128.
8. Giglia T., Massicotte M., Tweddell J. et al. Prevention and Treatment of Thrombosis in Pediatric and Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2013;128:2622-2703.
9. Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A. et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet.* 2000; 356: 975–81.
10. Marshall L. J. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Tetralogy of Fallot, *Ann Thorac Surg* 2000;69:77-82.
11. Чебан В.Н. Врожденное отсутствие клапана легочной артерии. *Грудная хирургия.* 1987. № 3. С. 73-78.
12. Kogon BE, et al. Current Readings: Issues Surrounding Pulmonary Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2015. PMID: 26074110 Review.
13. Национальные рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. Ред. Л.А. Бокерия. М., 2014.
14. Perloff J.K. Systemic complications of cyanosis in adults with congenital heart disease. Hematologic derangements, renal function, and urate metabolism. *Cardiol Clin* 1993;11:689–699.
15. Фальковский Г.Э., Крупянко С.М. *Сердце ребенка: книга для родителей о врожденных пороках сердца.* – М.: Никая, 2011.
16. Подзолков В.П., Кокшенев И.В. *Тетрада Фалло.* М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2008.
17. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan S.V. et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC)//*European Heart Journal* (2020) 00, 1-83.
18. Wise-Faberowski L, Asija R, McElhinney DB. Tetralogy of Fallot: Everything you wanted to know but were afraid to ask. *Paediatr Anaesth.* 2019 May;29(5):475-482.
19. Mauritz G.J., Rizopoulos D., Groepenhoff H. et al. Usefulness of serial N-terminal pro-B-type natriuretic peptide measurements for determining prognosis in patients with pulmonary arterial hypertension. *Am J Cardiol.* 2011. 108(11):1645-50.
20. Mavroudis C. *Pediatric cardiac surgery.* Mosby; 2012.

21. Mcleod G, Shum K, Gupta T, Chakravorty S, Kachur S, Bienvenu L, White M, Shah SB. Echocardiography in Congenital Heart Disease. *Prog Cardiovasc Dis.* 2018 Nov - Dec;61(5-6):468-475.
22. Huntgeburth M, Germund I, Geerdink LM, Sreeram N, Udink Ten Cate FEA. Emerging clinical applications of strain imaging and three-dimensional echocardiography for the assessment of ventricular function in adult congenital heart disease. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2019 Oct;9(Suppl 2):S326-S345.
23. Sharkey AM, Sharma A. Tetralogy of Fallot: anatomic variants and their impact on surgical management. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2012 Jun;16(2):88-96.
24. Алесян Б.Г. Рентгенэндovasкулярная хирургия. Национальное руководство в 4-х томах // Под ред. Алесяна Б.Г. Издательство «Литтерра». 2017.
25. Townsley MM, Windsor J, Briston D, Alegria J, Ramakrishna H. Tetralogy of Fallot: Perioperative Management and Analysis of Outcomes. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2019 Feb;33(2):556-565.
26. Timothy F. Feltes, Emile Bacha, Robert H. Beekman, John P. Cheatham, Jeffrey A. Feinstein, Antoinette S. Gomes, Ziyad M. Hijazi et al. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. // *Circulation* 2011; 123 (22):2607-52.
27. Apostolopoulou SC, Manginas A, Kelekis NL, Noutsias M. Cardiovascular imaging approach in pre and postoperative tetralogy of Fallot. *BMC Cardiovasc Disord.* 2019 Jan 07;19(1):7.
28. Ojha V, Pandey NN, Sharma A, Ganga KP. Spectrum of changes on cardiac magnetic resonance in repaired tetralogy of Fallot: Imaging according to surgical considerations. *Clin Imaging.* 2021 Jan;69:102-114.
29. Ho AB, Bharucha T, Jones E, Thuraisingham J, Kaarne M, Viola N. Primary surgical repair of tetralogy of Fallot at under three months of age. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2018 Sep;26(7):529-534.
30. Kirklin J.W., Barger L.M.J., Pacifico A.D. et al. Management of the tetralogy of Fallot with large aorto-pulmonary collateral arteries. In: Godman M.J. (ed.). *Pediatric cardiology.* Edinburgh: Churchill Livingstone. 1981; 4: 483–91.
31. Ergün S, Genç SB, Yıldız O, Öztürk E, Güneş M, Onan İS, Güzeltaş A, Haydin S. Predictors of a complicated course after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Turk Gogus Kalp Damar Cerrahisi Derg.* 2020 Apr 22;28(2):264-273.
32. Egbe AC, Uppu SC, Mitnacht AJ, Joashi U, Ho D, Nguyen K, Srivastava S. Primary tetralogy of Fallot repair: predictors of intensive care unit morbidity. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2014 Sep;22(7):794-9.
33. Khan SM, Drury NE, Stickley J, Barron DJ, Brawn WJ, Jones TJ, Anderson RH, Crucean A. Tetralogy of Fallot: morphological variations and implications for surgical repair. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2019 Jul 01;56(1):101-109.
34. Tworetzky W., McElhinney D.B., Brook M.M., Reddy V.M., Hanley F.L., Silverman N.H. Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* 1999 Jan;33(1):228-33. doi: 10.1016/s0735-1097(98)00518-x.
35. 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.
36. 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.
37. 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.
 38. Marino P.L. ред. А.И. Мартынов. Интенсивная терапия (перевод с англ.). ГЭОТАР Медицина. Москва. 1998
 39. Twite MD, Ing RJ. Tetralogy of Fallot: perioperative anesthetic management of children and adults. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2012 Jun;16(2):97-105.
 40. Подзолков В.П., Алекян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.
 41. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
 42. 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.
 43. Priori S.G., Blomström-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). ESC Scientific Document Group. *Eur Heart J.* 2015 Nov 1; 36 (41): 2793-2867.
 44. Brugada J., Blom N., Sarquella-Brugada G. et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *European Heart Rhythm Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology.* 2013 Sep; 15 (9):1337-82.
 45. Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanoticcongenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 768–772.
 46. Senthilnathan S, Dragulescu A, Mertens L. Pulmonary Regurgitation after Tetralogy of Fallot Repair: A Diagnostic and Therapeutic Challenge. *J Cardiovasc Echogr.* 2013 Jan-Mar;23(1):1-9.
 47. Forman J, Beech R, Slugantz L, Donnellan A. A Review of Tetralogy of Fallot and Postoperative Management. *Crit Care Nurs Clin North Am.* 2019 Sep;31(3):315-328.
 48. Promphan W, et al. A comparative study: right ventricular assessment in post-repaired tetralogy of Fallot patients by echocardiogram with cardiac magnetic resonance imaging. *J Med Assoc Thai.* 2014. 2014 Jun;97 Suppl 6:S232-8.
 49. Latus H, Hachmann P, Gummel K, Khalil M, Yerebakan C, Bauer J, Schranz D, Apitz C. Impact of residual right ventricular outflow tract obstruction on biventricular strain and synchrony in patients after repair of tetralogy of Fallot: a cardiac magnetic resonance feature tracking study. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015 Jul;48(1):83-90.
 50. Stark J., deLeval M., Tsang V.T. Surgery for congenital heart defects. John Wiley, Sons, Ltd; 2006.
 51. Hoffman JI, Kaplan S. //The incidence of congenital heart disease. //*J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890–900.
 52. Krieger EV, Valente AM. Tetralogy of Fallot. *Cardiol Clin.* 2020 Aug;38(3):365-377.
 53. Plana M. N. et al. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects //Cochrane Database of systematic reviews. – 2018. – №. 3.

54. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, Babu-Narayan SV, Schreier J, Gatzoulis MA, Groenink M, Inuzuka R, Kilner PJ, Koyak Z, Landzberg MJ, Mulder B, Powell AJ, Wald R, Geva T. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart*. 2014;100(3):247-53.
55. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumbach A, Böhm M, Burri H, Butler J, Čelutkienė J, Chioncel O, Cleland JGF, Coats AJS, Crespo-Leiro MG, Farmakis D, Gilard M, Heymans S, Hoes AW, Jaarsma T, Jankowska EA, Lainscak M, Lam CSP, Lyon AR, McMurray JJV, Mebazaa A, Mindham R, Muneretto C, Francesco Piepoli M, Price S, Rosano GMC, Ruschitzka F, Kathrine Skibelund A; ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur J Heart Fail*. 2022;24(1):4-131.
56. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, Moon JC, Goktekin O, Davlouros PA, Khan M, Ho SY, Pennell DJ, Gatzoulis MA. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006;113:405–413
57. Maurer SJ, Pujol Salvador C, Schiele S, Hager A, Ewert P, Tutarel O. Sacubitril/valsartan for heart failure in adults with complex congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2020; **300**: 137–140.
58. Miller JR, Stephens EH, Goldstone AB, Glatz AC, Kane L, Van Arsdell GS, Stellin G, Barron DJ, d'Udekem Y, Benson L, Quintessenza J, Ohye RG, Talwar S, Fremes SE, Emani SM, Eghtesady P. The American Association for Thoracic Surgery (AATS) 2022 Expert Consensus Document: Management of infants and neonates with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2023 ;165(1):221-250.
59. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, Babu-Narayan SV, Schreier J, Gatzoulis MA, Groenink M, Inuzuka R, Kilner PJ, Koyak Z, Landzberg MJ, Mulder B, Powell AJ, Wald R, Geva T. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart*. 2014 Feb;100(3):247-53. doi: 10.1136/heartjnl-2013-304958.
60. Svobodov A.A., Kupryashov A.A., Dobroserdova T.K., Levchenko E.G., Tumanyan M.R., Anderson A.G. A new approach to the interpretation of B-type natriuretic peptide concentration in children with congenital heart disease. *Journal of Laboratory Medicine*, 2023; 47(5):225-232.
61. Saraya, S., Ramadan, A., AbdelMassih, A. *et al.* Arrhythmias in repaired pediatric and adolescent Fallot tetralogy, correlation with cardiac MRI parameters. *Egypt J Radiol Nucl Med* **52**, 213 (2021).
62. Krieger EV, Zeppenfeld K, DeWitt ES, Duarte VE, Egbe AC, Haeffele C, Lin KY, Robinson MR, Sillman C, Upadhyay S; American Heart Association Adults With Congenital Heart Disease Committee of the Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young and Council on Clinical Cardiology. Arrhythmias in Repaired Tetralogy of Fallot: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2022 Nov;15(11):e000084.
63. Sabate Rotes A, Connolly HM, Warnes CA, Ammash NM, Phillips SD, Dearani JA, Schaff HV, Burkhart HM, Hodge DO, Asirvatham SJ, McLeod CJ. Ventricular arrhythmia risk stratification in patients with tetralogy of Fallot at the time of pulmonary valve replacement. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015 Feb;8(1):110-6.
64. Karen K, Daniels CJ, Aboulhosn J, Bozkurt B, Broberg C, Colman J, Crumb S, Dearani J, Fuller S, Gurvitz M, Khairy P, Landzberg M, Saidi A, Valente A, Van Hare G (2018) AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American

- college of cardiology/American heart association task force on clinical practice guidelines. *Circulation* 2019(139):e698–e800.
65. Le Gloan L, Khairy P. Management of arrhythmias in patients with tetralogy of Fallot. *Curr Opin Cardiol*. 2011 Jan;26(1):60-5.
 66. Rivas-Gándara N, Francisco-Pascual J, Pijuan-Domenech A, Ribera-Solé A, Dos-Subirá L, Benito B, Terricabras M, Pérez-Rodon J, Subirana MT, Santos-Ortega A, Roses-Noguer F, Miranda B, Moya-Mitjans À, Ferreira-González I. Risk stratification of ventricular arrhythmias in repaired tetralogy of Fallot. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2021 Nov;74(11):935-942. English, Spanish.
 67. Shade JK, Cartoski MJ, Nikolov P, Prakosa A, Doshi A, Binka E, Olivieri L, Boyle PM, Spevak PJ, Trayanova NA. Ventricular arrhythmia risk prediction in repaired Tetralogy of Fallot using personalized computational cardiac models. *Heart Rhythm*. 2020 Mar;17(3):408-414.
 68. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008; 23: e143–263.
 69. Saxena A, Relan J, Agarwal R, Awasthy N, Azad S, Chakrabarty M. et al. Indian guidelines for indications and timing of intervention for common congenital heart diseases: Revised and updated consensus statement of the Working group on management of congenital heart diseases. *Ann Pediatr Cardiol*. 2019 Sep-Dec; 12(3):254-286.
 70. Akkinapally S, Hundalani SG, Kulkarni M, et al. Prostaglandin E1 for maintaining ductal patency in neonates with ductal-dependent cardiac lesions. *Cochrane Database Syst Rev* 2018; 2: CD011417.
 71. Vari D, Xiao W, Behere S, Spurrier E, Tsuda T, Baffa JM. Low-dose prostaglandin E1 is safe and effective for critical congenital heart disease: is it time to revisit the dosing guidelines? *Cardiol Young*. 2021 Jan;31(1):63-70.
 72. Yucel IK, Cevik A, Bulut MO, Dedeoğlu R, Demir İH, Erdem A, Celebi A. Efficacy of very low-dose prostaglandin E1 in duct-dependent congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2015 Jan;25(1):56-62.
 73. Expert Consensus Panel.; Miller JR, Stephens EH, Goldstone AB, Glatz AC, Kane L, Van Arsdell GS, Stellin G, Barron DJ, d'Udekem Y, Benson L, Quintessenza J, Ohye RG, Talwar S, Fremez SE, Emani SM, Egtesady P. The American Association for Thoracic Surgery (AATS) 2022 Expert Consensus Document: Management of infants and neonates with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2023 Jan;165(1):221-250.
 74. Ganigara M, Sagiv E, Buddhé S, Bhat A, Chikkabyrappa SM. Tetralogy of Fallot With Pulmonary Atresia: Anatomy, Physiology, Imaging, and Perioperative Management. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2021 Sep;25(3):208-217.
 75. Book WM, Shaddy RE. Medical therapy in adults with congenital heart disease. *Heart Fail Clin*. 2014 Jan;10(1):167-78.
 76. Holst KA, Dearani JA, Burkhart HM, Connolly HM, Warnes CA, Li Z, Schaff HV. Risk factors and early outcomes of multiple reoperations in adults with congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*. 2011 Jul;92(1):122-8; discussion 129-30.
 77. Dinardo JA. Heart failure associated with adult congenital heart disease. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2013 Mar;17(1):44-54.

78. Shaddy RE, Webb G. Applying heart failure guidelines to adult congenital heart disease patients. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2008 Feb;6(2):165-74.
79. Groh WJ, Foreman LD, Zipes DP. Advances in the treatment of arrhythmias: implantable cardioverter-defibrillators. *Am Fam Physician.* 1998 Jan 15;57(2):297-307, 310-2.
80. Wilkoff BL; Dual Chamber and VVI Implantable Defibrillator trial investigators. The Dual Chamber and VVI Implantable Defibrillator (DAVID) Trial: rationale, design, results, clinical implications and lessons for future trials. *Card Electrophysiol Rev.* 2003 Dec;7(4):468-72.
81. Valdigem BP, Moreira DAR, Andalaft RB, Santana MVT, Sierra-Reyes CA, Mizzacci C. Successful Treatment of Ventricular Arrhythmia in Tetralogy of Fallot Repair Using Catheter Ablation. *Braz J Cardiovasc Surg.* 2018 Jul-Aug;33(4):418-423.
82. Caldaroni F, Lo Rito M, Chessa M, Varrica A, Micheletti A, Pappone C, Giamberti A. Surgical ablation of ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot†. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2019 May 1;55(5):845-850.
83. Walsh EP. The role of ablation therapy for ventricular tachycardia in patients with tetralogy of Fallot. *Heart Rhythm.* 2018 May;15(5):686-687.
84. Abbaszadeh R, Askari-Moghadam R, Moradian M, Mortazaeian H, Qomi MRS, Omidi N, Khalili Y, Tahouri T. The Nakata index and McGoon ratio: correlation with the severity of pulmonary regurgitation after the repair of paediatric tetralogy of Fallot. *Egypt Heart J.* 2023 Nov 29;75(1):95.
85. Caspi J, Zalstein E, Zucker N, Applebaum A, Harrison LH Jr, Munfakh NA, Heck HA Jr, Ferguson TB Jr, Stopa A, White M, Fontenot EE. Surgical management of tetralogy of Fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg.* 1999 Oct;68(4):1344-8; discussion 1348-9.
86. Rossi RN, Hislop A, Anderson RH, Martins FM, Cook AC. Systemic-to-pulmonary blood supply in Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Cardiol Young.* 2002 Jul;12(4):373-88.
87. Laurentius A, Wiyono L, Dominique Subali A, Natalia Siagian S. Evaluation of Right Ventricular Outflow Tract Stenting as Palliative Treatment in Severely Cyanotic Tetralogy of Fallot: A Systematic Review and Meta-Analysis of Observational Studies. *J Tehran Heart Cent.* 2021 Oct;16(4):135-146.
88. Siddiqi U, Adewale A, Pena E, Schulz K, Ilbawi M, El-Zein C, Vricella L, Hibino N. Preserving the pulmonary valve in Tetralogy of Fallot repair: Reconsidering the indication for valve-sparing. *J Card Surg.* 2022 Dec;37(12):5144-5152.
89. Sinha R, Gooty V, Jang S, Dodge-Khatami A, Salazar J. Validity of Pulmonary Valve Z-Scores in Predicting Valve-Sparing Tetralogy Repairs-Systematic Review †. *Children (Basel).* 2019 May 4;6(5):67.
90. Petit CJ, Glatz AC, Goldstone AB, Law MA, Romano JC, Maskatia SA, Chai PJ, Zampi JD, Meadows JJ, Nicholson GT, Shahanavaz S, Qureshi AM, McCracken CE, Mascio CE, Batlivala SP, Asztalos IB, Healan SJ, Smith JD, Pettus JA, Beshish A, Raulston JEB, Hock KM, Pajk AL, Goldstein BH. Pulmonary Artery Hypoplasia in Neonates With Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2023 Aug 15;82(7):615-627.
91. Goldstein BH, Petit CJ, Qureshi AM, McCracken CE, Kelleman MS, Nicholson GT, Law MA, Meadows JJ, Zampi JD, Shahanavaz S, Mascio CE, Chai PJ, Romano JC, Batlivala SP, Maskatia SA, Asztalos IB, Kamsheh AM, Healan SJ, Smith JD, Ligon RA, Pettus JA, Juma S, Raulston JEB, Hock KM, Pajk AL, Eilers LF, Khan HQ, Merritt TC, Canter M, Juergensen S, Rinderknecht FA, Bauser-Heaton H, Glatz AC. Comparison of Management Strategies for Neonates With Symptomatic Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2021 Mar 2;77(8):1093-1106.
92. Bauser-Heaton H, Borquez A, Asija R, Wise-Faberowski L, Zhang Y, Downey L, Perry SB, Koth A, Peng LF, Algaze CA, Hanley FL, McElhinney DB. Pulmonary reinterventions after complete

- unifocalization and repair in infants and young children with tetralogy of Fallot with major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018 Apr;155(4):1696-1707.
93. Grosse-Wortmann L, Yoo SJ, van Arsdell G, Chetan D, Macdonald C, Benson L, Honjo O. Preoperative total pulmonary blood flow predicts right ventricular pressure in patients early after complete repair of tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013 Nov;146(5):1185-90.
94. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA, Ichord RN, Journeycake JM, Nowak-Göttl U, Vesely SK. Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest.* 2012 Feb;141(2 Suppl):e737S-e801S. doi: 10.1378/chest.11-2308.
95. Купряшов А.А., Токмакова К.А. Нарушения системы свёртывания крови в сердечно-сосудистой хирургии. В кн.: Система гемостаза. Теоретические основы и клиническая практика: Национальное руководство / О.А. Рукавицын, С.В. Игнатъев, А.Г. Румянцев [и др.]. Москва: Общество с ограниченной ответственностью Издательская группа "ГЭОТАР-Медиа", 2024. 944 с. ISBN 978-5-9704-8497-5.
96. Приказ Минздрава РФ от 20 октября 2020 г. №1134н «Об утверждении порядка медицинского обследования реципиента, проведения проб на индивидуальную совместимость, включая биологическую пробу, при трансфузии донорской крови и (или) ее компонентов»
97. Аксельрод Б.А., Балашова Е.Н., Баутин А.Е., Баховадинов Б.Б., Бирюкова Л.С., Буланов А.Ю., Быстрых О.А., Виноградова М.А., Галстян Г.М., Гапонова Т.В., Головкина Л.Л., Гороховский В.С., Еременко А.А., Жибурт Е.Б., Журавель С.В., Кохно А.В., Кузьмина Л.А., Кулабухов В.В., Купряшов А.А., Лубнин А.Ю., Мазурок В.А., Меньшугин И.Н., Минеева Н.В., Михайлова Е.А., Никитин Е.А., Оловникова Н.И., Ошоров А.В., Певцов Д.Э., Попцов В.Н., Рогачевский О.В., Салимов Э.Л., Титков К.В., Трахтман П.Е., Троицкая В.В., Федорова Т.А., Фидарова З.Т., Цветаева Н.В., Чжао А.В., Шестаков Е.Ф. Клиническое использование эритроцитсодержащих компонентов донорской крови. *Гематология и трансфузиология.* 2018;63(4):372-435.
98. Постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 28 января 2021 г. №4 "Об утверждении санитарных правил и норм СанПиН 3.3686-21 "Санитарно-эпидемиологические требования по профилактике инфекционных болезней".
99. Купряшов А.А. Бережное отношение к крови пациента. В кн.: Система гемостаза. Теоретические основы и клиническая практика: Национальное руководство / О. А. Рукавицын, С. В. Игнатъев, А. Г. Румянцев [и др.]. – Москва : Общество с ограниченной ответственностью Издательская группа "ГЭОТАР-Медиа", 2024. – 944 с. – ISBN 978-5-9704-8497-5. – DOI 10.33029/9704-8497-5-THS-2024-1-944.

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

1. Авраменко А.А. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Самара),
2. Арнаутова И.В., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)

3. Апханова Т.В., д.м.н. «Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению» (Москва)
4. Барышникова И.Ю. – к.м.н. Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)
5. Белов В.Н., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Калининград)
6. Бокерия Л.А., академик РАН "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
7. Борисков М.В., д.м.н. (Краснодар)
8. Волков С.С., к.м.н. (Москва)
9. Гаврилов Р.Ю., к.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Волгоград)
10. Горбатиков К.В., д.м.н. (Тюмень)
11. Горбатов Ю.Н., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Новосибирск)
12. Горбачевский С.В. , проф "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
13. Гуцин Д.К. к.м.н. (Москва)
14. Ермоленко М.Л., д.м.н. "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
15. Зеленикин М.А., проф. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
16. Зеленикин М.М., проф. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
17. Иртюга О.Б. , д.м.н., Российское кардиологическое общество (Санкт-Петербург)
18. Калашников С.В., к.м.н. (Москва)
19. Ким А.И., проф. (Москва) "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",
20. Ковалёв И.А., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
21. Кокшенев И.В., проф. (Москва) "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России",
22. Кончугова Т.В., д.м.н., профессор, «Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению» (Москва)
23. Кривошеков Е.В., д.м.н. (Томск)
24. Крупянко С.М., д.м.н. "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
25. Купряшов А.А. д.м.н "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
26. Ляпин А.А., к.м.н., Российское кардиологическое общество (Кемерово)
27. Ляпина И.Н., к.м.н. Российское кардиологическое общество (Кемерово)
28. Метлин С.Н., к.м.н. (Москва)

29. Мовсесян Р.Р., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (С-Петербург)
30. Никифоров А.Б., м.н.с. (Москва)
31. Петрушенко А.В., к.м.н. (Казань)
32. Плотников М.В., к.м.н. (Астрахань)
33. Подзолков В.П. академик РАН "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
34. Пурсанов М.Г., д.м.н., "Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению", (Москва)
35. Ручьева Н.А., к.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
36. Рычина И. Е. – к.м.н. Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)
37. Сабиров Б.Н., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
38. Свободов А.А., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
39. Синельников Ю.А., д.м.н. (Пермь)
40. Синицын В.Е., д.м.н., профессор Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)
41. Теплов П.В. "Ассоциация детских кардиологов России" (Красноярск)
42. Трунина И. И., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
43. Туманян М.Р., проф. "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
44. Черногривов А.Е., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
45. Шаталов К.В., проф. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
46. Шмальц А.А., д.м.н. "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва).
47. Юрпольская Л.А., д.м.н. Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)

Конфликт интересов отсутствует.

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

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

1. Врач-детский кардиолог
2. Врач-кардиолог
3. Врач-сердечно-сосудистый хирург
4. Врач ультразвуковой диагностики
5. Врач-педиатр
6. Врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению
7. Врач-терапевт
8. Врач общей практики

В ходе разработки КР использованы международные шкалы уровня убедительности рекомендаций и уровня достоверности доказательств (**Таблицы 1 и 2**), а также новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (**Таблицы 3, 4 и 5**), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава РФ. Формирование Национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, учитывающих доступность медицинской помощи. По этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций, одновременно использованы две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД. Добавлены классы рекомендаций ЕОК, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций.

Таблица 1. Классы показаний согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК).

Класс рекомендаций ЕОК	Определение	Предлагаемая формулировка
I	Доказано или общепризнанно, что диагностическая процедура, вмешательство/ лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано

II	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения	Целесообразно применять
IIa	Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения	Можно применять
IIб	Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны /неэффективны, а в ряде случаев могут приносить вред.	Не рекомендуется применять

Таблица 2. Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК).

Уровни достоверности доказательств ЕОК	
A	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов
B	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
C	Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

Таблица 3. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом, или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования

4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 4. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 5. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

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

Порядок обновления клинических рекомендаций

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в 3 года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации

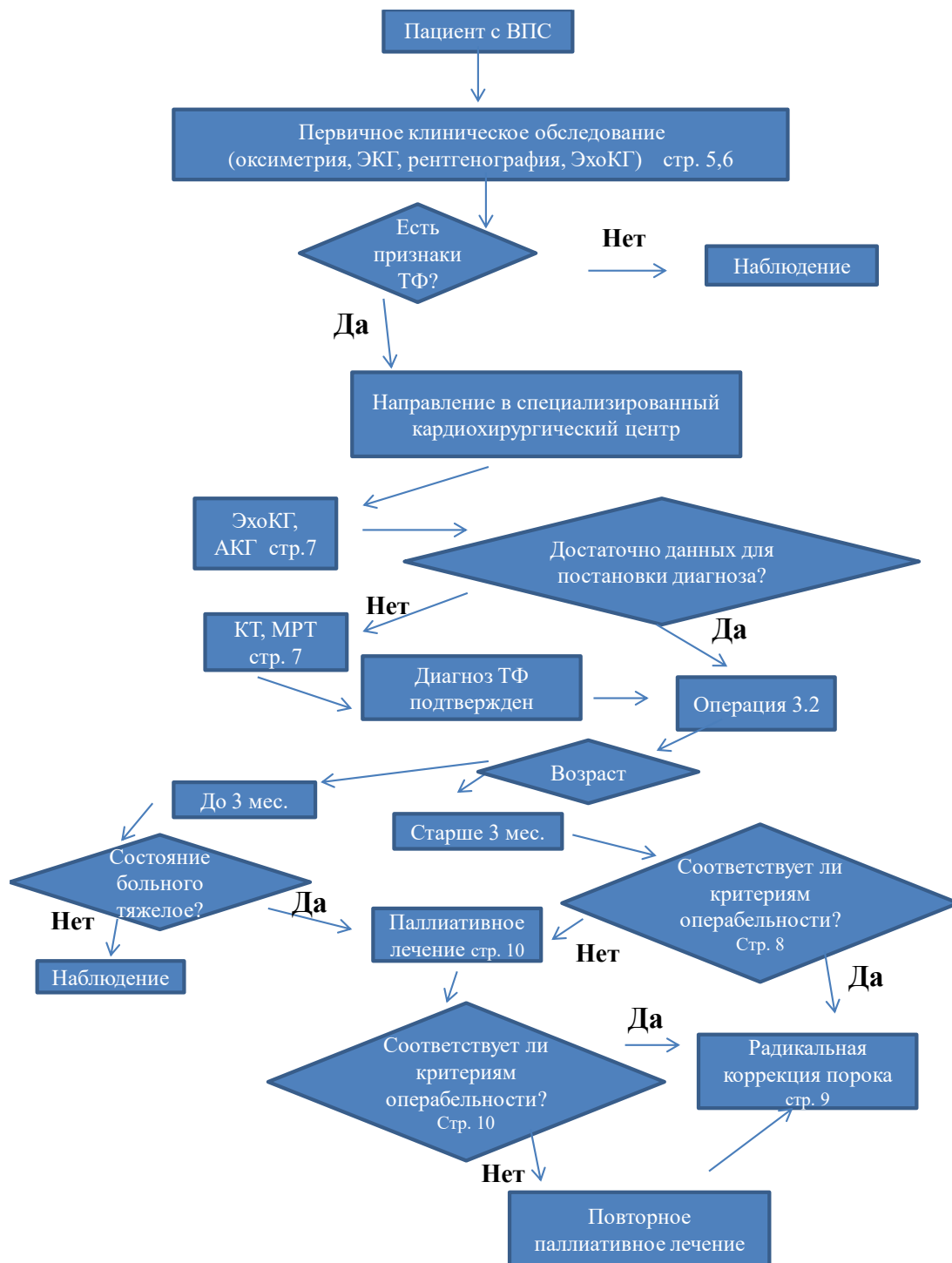
конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённому КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

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

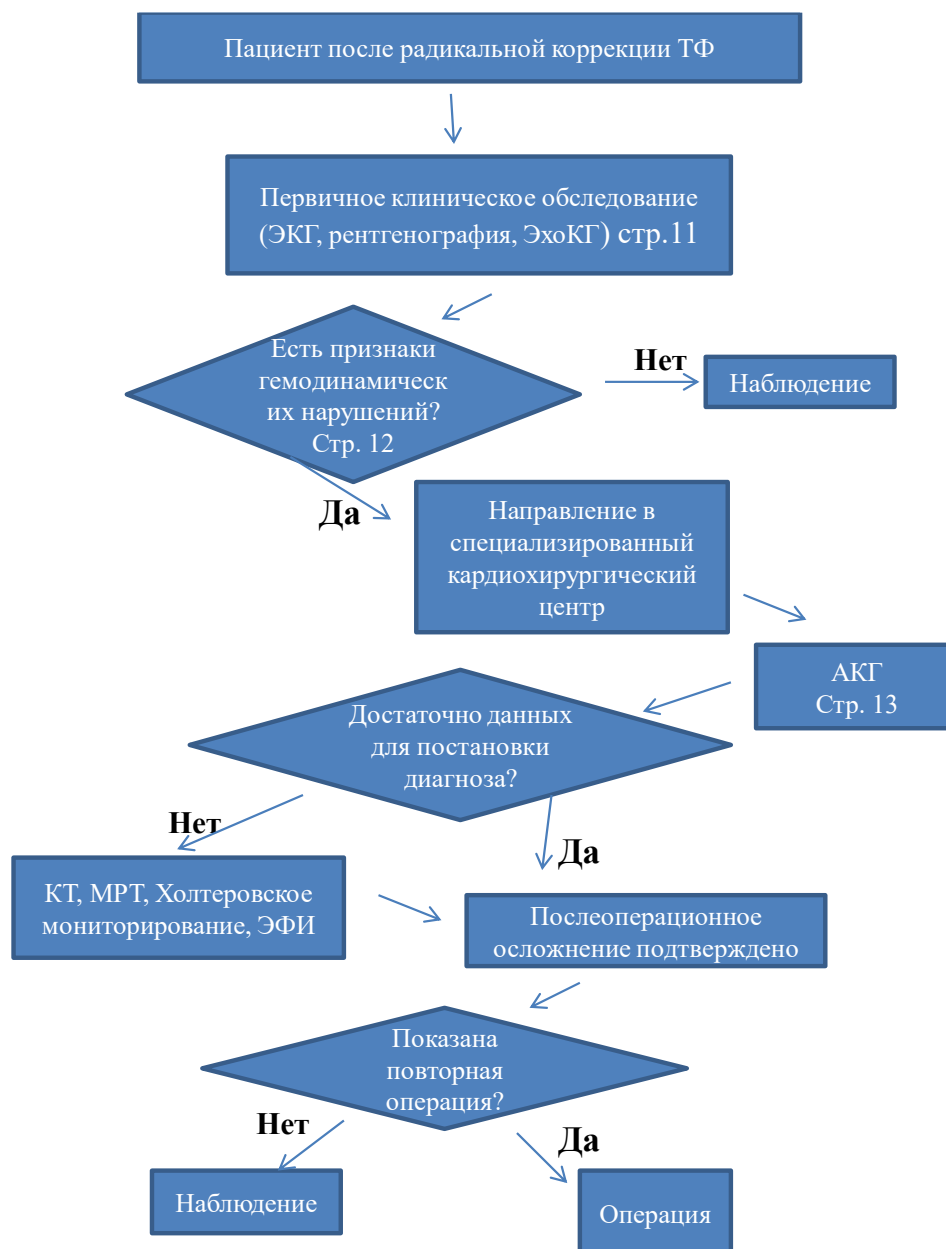
1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)
3. Приказ Минздрава России от 28.02.2019 N 103н "Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации" (Зарегистрировано в Минюсте России 08.05.2019 N 54588);
4. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. № 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи";
5. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 13 октября 2017 г. № 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг»;
6. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 7 октября 2015 г. № 700н «О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование»; Приказ Минздрава России от 20.12.2012 N 1183н (ред. от 01.08.2014) «Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников»
7. Приказ Минздрава России от 06.06.2012 N 4н (ред. от 25.09.2014) "Об утверждении номенклатурной классификации медицинских изделий".

Приложение Б Алгоритмы действий врача

А. Алгоритм первичной диагностики и хирургического лечения ТФ



Б. Алгоритм обследования пациента после радикальной коррекции ТФ



Приложение В. Информация для пациента с тетрадой Фалло

Тетрада Фалло – сложный врожденный порок сердца, который состоит из четырех компонентов: это инфундибулярный стеноз правого желудочка, большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), смещение аорты к ПЖ (декстрапозиция менее 50%), гипертрофия ПЖ. В основе формирования сердца при тетраде Фалло лежит ротация артериального конуса против часовой стрелки. Это приводит к появлению декстрапозиции аорты, которая «сидит верхом» над ДМЖП, к невозможности соединения перегородки артериального конуса с межжелудочковой перегородкой и бульбо-вентрикулярной складкой, что становится причиной возникновения ДМЖП. Помимо этого переднее смещение перегородки артериального конуса обуславливает сужение ЛА.

По степени тяжести клиники и морфологическому спектру порок весьма вариабелен. Имеется единственный ДМЖП больших размеров, как правило субаортальный. Клапан легочной артерии (ЛА) обычно гипоплазирован и стенозирован. Часто присутствуют гипоплазия, стеноз ствола и ветвей ЛА. Редко наблюдается агенезия одной из ветвей ЛА, чаще левой.

Сопутствующие аномалии могут включать ДМПП, атриовентрикулярную коммуникацию (чаще у пациентов с синдромом Дауна), право расположенную дугу аорты. Возможны аномалии развития коронарных артерий, часто это конусные ветви от правой коронарной артерии, пересекающие выводной тракт ПЖ.

- После выписки из специализированного центра рекомендуется строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз).
- Наблюдение у детского кардиолога пациентам до 18 лет по месту жительства рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения.
- Рекомендуется наблюдение детского кардиолога пациентам до 18 лет в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес
- Пациентам старше 18 лет наблюдение у врача-кардиолога (врача терапевта, врача общей практики) не реже 1 раза в 12 месяцев
- 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.

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

Нет.