



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Транспозиция магистральных артерий

Кодирование по Международной статистической
классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **Q20.3**

Год утверждения (частота пересмотра): **2024**

Возрастная категория: **Взрослые, Дети**

Пересмотр не позднее: **2026**

ID: **807**

Разработчик клинической рекомендации

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество»
- Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"
- Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии "Российское общество рентгенологов и радиологов"
- Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Оглавление

- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)
- 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем
- 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики
- 2.1 Жалобы и анамнез
- 2.2 Физикальное обследование
- 2.3 Лабораторные диагностические исследования
- 2.4 Инструментальные диагностические исследования
- 2.5 Иные диагностические исследования
- 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения
- 4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов
- 5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики
- 6. Организация оказания медицинской помощи
- 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата
- Приложение Б. Алгоритмы действий врача
- Приложение В. Информация для пациента
- Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Список сокращений

АВС – атриовентрикулярное соединение;

Ао – аорта;

АК – аортальный клапан;

АКГ – ангиокардиография;

АПФ – ангиотензинпревращающий фермент;

АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время;

ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка;

ВТЛЖ – выводной тракт левого желудочка;

ГСД – градиент систолического давления;

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки;

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки;

ЕОК – Европейское общество кардиологов;

ИВЛ – искусственная вентиляция легких;

ИК – искусственное кровообращение;

ИМЖП – интактная межжелудочковая перегородка;

ИМДЛА – инвазивный мониторинг давления в легочной артерии

КА – коронарная артерия;

КДО – конечный диастолический объем;

КДР – конечный диастолический размер;

КТ – Компьютерная томография;

ЛЖ – левый желудочек;

ЛА(С) – легочная(ый) артерия (ствол);

ЛКА – левая коронарная артерия;

МЖП – межжелудочковая перегородка;

МК – митральный клапан;

МНО – международное нормализованное отношение;

МПП – межпредсердная перегородка;

МПС – межпредсердное сообщение;

МРТ – магнитно-резонансная томография;

НК – недостаточность кровообращения;

ОАП – открытый артериальный проток;

ОВТЛЖ – обструкция выводного тракта левого желудочка;

ОРИТН – Отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных;

ООО – открытое овальное окно;

ПЖ – правый желудочек;

ПИ – протромбиновый индекс;

ПКА – правая коронарная артерия;

ПТВ – протромбиновое время;

СРБ – С-реактивный белок;

СЛА – системно-легочный анастомоз;

ТМА – транспозиция магистральных артерий;

ТМС – транспозиция магистральных сосудов;

ФВ – фракция выброса;

Эхо-КГ – эхокардиография;

АСС – Американская коллегия кардиологов;

АНА – Американская ассоциация кардиологов;

НУНА – Нью-Йоркская ассоциация сердца

Термины и определения

Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография – инвазионный метод диагностики и оценки центральной гемодинамики, предполагающий непосредственное измерение давления в полостях сердца, получение проб крови из них для оценки газового состава и их контрастирование.

Компьютерная томография (КТ) – неинвазивный метод лучевой диагностики, позволяющий получить серию послойных субмиллиметровых аксиальных изображений органов и структур тела человека, основанный на измерении и сложной компьютерной обработке разности ослабления рентгеновского излучения различными по плотности тканями; для улучшения дифференцировки органов друг от друга, а также нормальных и патологических структур, применяют различные методики контрастного усиления/контрастирования, с использованием йодсодержащих рентгеноконтрастных препаратов. Для визуализации структур сердечно-сосудистой системы применяют КТ-ангиографию – методику внутривенного болюсного введения рентгеноконтрастного препарата в кровоток с помощью системы внутрисосудистого введения контрастного вещества, с установленной скоростью и временем введения препарата, на основе полученных данных посредством компьютерной постобработки с 3D-реконструкцией строится трехмерная модель сердца и сосудов.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) – неинвазивный нерентгеновский компьютерный метод получения томографических медицинских изображений для исследования внутренних органов и тканей, основанный на явлении ядерного магнитного резонанса и на измерении электромагнитного отклика атомных ядер, находящихся в сильном постоянном магнитном поле, в ответ на возбуждение их определенным сочетанием электромагнитных волн; такими ядрами являются ядра атомов водорода, присутствующие в теле человека в составе воды и других веществ. МР-ангиография – метод получения изображения просвета сосудов при помощи магнитно-резонансного томографа. Метод позволяет оценивать как анатомические, так и функциональные особенности кровотока. МР-ангиография основана на отличии сигнала от перемещающихся протонов (крови) от окружающих неподвижных тканей, что позволяет получать изображения сосудов без использования каких-либо контрастных средств – бесконтрастная ангиография (фазово-контрастная МР-ангиография). В ряде случаев применяется внутривенное болюсное контрастирование с использованием контрастных препаратов на основе парамагнетиков (гадолиний).

«Критические» врожденные пороки сердца – состояния, характеризующиеся острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функции жизненно важных органов [1].

Пациент – физическое лицо, которому оказывается медицинская помощь или которое обратилось за оказанием медицинской помощи независимо от наличия у него заболевания и от его состояния [2].

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.

Состояние – изменения организма, возникающие в связи с воздействием патогенных и/или физиологических факторов и требующие оказания медицинской помощи [2].

Синдром – устойчивая совокупность ряда симптомов с единым патогенезом [3].

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

Уровень достоверности доказательств (УДД) – степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным [4].

Уровень убедительности рекомендаций (УУР) – степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации [4].

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

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) – группа врожденных пороков сердца, относящихся к аномалиям конотрункуса, общими признаками которых являются предсердно-желудочковая конкордантность и желудочково-артериальная дискордантность [5].

Морфологические критерии порока [6]:

1. Предсердно-желудочковая конкордантность;
2. Желудочково-артериальная дисконкордантность;
3. Наличие подаортального конуса;
4. Отсутствие или гипоплазия подлегочного конуса;
5. Наличие митрально-легочного фиброзного продолжения.

Сопутствующие пороки:

- дефект межпредсердной перегородки;
- открытый артериальный проток;
- юкстапозиция предсердных ушек;
- аномалии коронарных артерий;
- добавочная левосторонняя верхняя полая вена;
- аномалии атриовентрикулярных клапанов;
- гипоплазия правого желудочка.

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

Основная черта рассматриваемой патологии характеризуется тем, что кровообращение в малом и большом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно, как в норме. В аорту поступает венозная кровь из правого желудочка. Пройдя большой круг кровообращения, она возвращается в правые отделы сердца. В левый желудочек возвращается артериальная кровь из легочных вен и поступает в легочную артерию. Смешение крови двух кругов кровообращения возможно лишь при наличии сообщений на различных уровнях (чаще всего это межпредсердное сообщение или открытый артериальный проток, реже дефект межжелудочковой перегородки). Степень артериальной гипоксемии зависит от размера сообщений и, соответственно, от объема смешивания легочного и системного венозного возврата крови. Сброс крови осуществляется в двух направлениях, так как односторонний его характер привел бы к полному опорожнению одного из кругов кровообращения [7].

Различают две группы пациентов. К первой группе относятся пациенты с интактной межжелудочковой перегородкой (ИМЖП). При так называемой «простой транспозиции» смешивание венозной и артериальной крови происходит в основном на предсердном уровне через открытое овальное окно (ООО) и в меньшей степени на уровне магистральных артерий через открытый артериальный проток (ОАП). Обычно, это смешивание минимальное (особенно при небольшом «рестриктивном» межпредсердном сообщении), поэтому имеет место тяжелая гипоксемия. Внутриутробное кровообращение не страдает при этой аномалии. Однако сразу после рождения остро возникает угроза жизни из-за низкого насыщения системной артериальной крови кислородом. Состояние пациентов с ИМЖП более тяжелое, чем с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Исключение составляют пациенты с большим дефектом межпредсердной перегородки. Пациентам с ТМА хирургическая коррекция показана в раннем возрасте и обычно заключается в устранении вентрикуло-артериального несоответствия. Однако, в периоде новорожденности при выраженной артериальной гипоксемии и «рестриктивном» межпредсердном сообщении пациентам перед радикальной коррекцией нередко выполняется стабилизирующая процедура: баллонная атриосептостомия по Rashkind.

Вторая клиническая группа представлена пациентами с ДМЖП. Смешивание крови двух кругов кровообращения происходит дополнительно к предсердному (через межпредсердное сообщение) и артериальному уровню (через ОАП), еще и на уровне желудочков. Степень артериальной гипоксемии зависит от размера сообщений и, соответственно, от объема смешивания венозной и артериальной крови.

Пациенты с ДМЖП менее цианотичны, но у них имеется склонность к развитию застойной сердечной недостаточности и легочной гипертензии, которая возникает уже к 3-4 мес. жизни. Поэтому им также показано выполнение анатомической коррекции в раннем возрасте.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Транспозиция магистральных артерий является наиболее распространенным цианотическим врожденным пороком сердца после тетрады Фалло. В структуре всех ВПС составляет 2,5-5%. Нередко сочетается с другими ВПС, такими как ДМЖП (20-45%), обструкция выходного тракта левого желудочка (5-25%), аномалии коронарных артерий (25%), коарктация аорты (<5%), перерыв дуги аорты (<1%), предсердный изомеризм (<1%). Семейные варианты ТМА не встречаются. Также не установлена связь с известными генетическими синдромами и хромосомными аномалиями. Среди пациентов с ТМА преобладают лица мужского пола (2/3:1). ТМА чаще встречается у детей от матерей, страдающих сахарным диабетом [8].

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

Q20.3 – Дискордантное желудочково-артериальное соединение

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В настоящее время чаще других используется следующая классификация транспозиций магистральных артерий [9]:

- с интактной межжелудочковой перегородкой (ИМЖП);
- с ИМЖП и обструкцией выводного тракта левого желудочка (ВТЛЖ);
- с ДМЖП;
- с ДМЖП и обструкцией ВТЛЖ.

Для систематизации множества вариантов ветвления коронарных артерий предложено несколько приемов. «Лейденская конвенция» является широко используемой системой классификации.

Лейденская классификация коронарной анатомии [10].

- Синусы (рассматриваются с позиции, когда сначала идет аорта, затем легочная артерия)
 - синус 1 – прилежащий к легочной артерии с правой стороны от наблюдателя (анатомически левый);
 - синус 2 – прилежащий к легочной артерии с левой стороны от наблюдателя (анатомически правый).
- Коронарные артерии:
 - правая коронарная артерия;
 - передняя нисходящая артерия;
 - огибающая артерия (ОВ).

Классификация М.Н. Yacoub R. Radley-Smith [11].

Тип А – обычная анатомия коронарных артерий (КА). Правое и левое коронарные устья при этом типе расположены в центрах правого и левого аортальных синусов.

Тип Б – обе КА отходят одним общим устьем, расположенным в непосредственной близости от задней комиссуры аортального клапана в одном из синусов.

Тип В – два устья коронарных артерий расположены очень близко друг к другу в непосредственной близости от задней аортальной комиссуры.

Тип Г – локализация устьев аналогична таковой при типе А. Курс ЛКА аналогичен таковому при типе А, за исключением отсутствия огибающей ветви в типичном месте.

Тип Д – огибающая артерия берет начало от правого заднего синуса, и ее дальнейший курс аналогичен описанному при типе Г. другой коронарный ствол отходит от передней части левого синуса, идет вперед, после чего делится на основную правую коронарную и переднюю нисходящую артерии. Правая КА пролегает по передней поверхности выводного тракта впереди лежащего желудочка, достигая правой АВ-борозды.

Тип Е – практически аналогичен типу Д, за исключением места отхождения передней нисходящей артерии.

Классификация госпиталя MarieLannelongue основана главным образом на маршруте коронарных артерий и не акцентирует локализацию устьев. Выделяют четыре варианта маршрута коронарных артерий:

- Нормальный курс (около 60% всех случаев);
- Петлевой курс (35%);
- Внутримышечный курс (5%);
- Смешанный вариант прохождения, включающие внутримышечный и петлевой курс (0,1%).

Классификация коронарной анатомии по степени риска хирургического лечения [12,13] предусматривает такие варианты распределения венечных артерий, которые способны определить прогноз артериального переключения, а именно:

- все коронарные артерии отходят от одного синуса;
- интрамуральные коронарные артерии;
- ретропульмональный ход всей системы левой коронарной артерии;
- ретропульмональное расположение только огибающей артерии;
- левая коронарная артерия или любая её ветвь, исходящая из синуса 2.

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

Ребёнок с ТМА симптоматичен с рождения. Ведущим симптомом у новорождённых является цианоз, интенсивность которого заметно не меняется при дыхании кислородом. Цианоз может быть менее выраженным при сочетании ТМА с большим ДМЖП. У детей с недостаточным смешиванием крови на уровне перегородок может развиваться тяжелая артериальная гипоксемия, ацидоз и недостаточность кровообращения, которые усугубляются закрытием артериального протока [14,37].

У взрослых пациентов после хирургической коррекции ТМА возможны клинические проявления застойной сердечной недостаточности (обычно левожелудочковой, но возможно и правожелудочковой), коронарной ишемии. Также возможно возникновение в отдаленном периоде нарушения ритма сердца, которые могут сопровождаться жалобами на перебои в работе сердца и сердцебиение (с различной тяжестью клинических симптомов). У пациентов после операции Раствелли клинические симптомы могут быть следствием стенозирования ПЖ-ЛА кондуита, формирования субаортальной обструкции или резидуального ДМЖП [16,17,18].

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

Диагноз устанавливается на основании данных:

1. Электрокардиографии;
2. Трансторакальной эхокардиографии;
3. Чрезвенозной катетеризации сердца и ангиокардиографии;
4. Компьютерной томографии сердца и сосудов с контрастированием или Магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием.

Диагностические критерии

Жалобы:

- одышка в покое или при кормлении;
- цианоз;
- плохая прибавка в весе (отставание в физическом развитии);
- частые респираторные заболевания;

Анамнез: пренатальная диагностика ВПС.

Физикальное обследование:

- тахикардия;
- одышка;
- гепатомегалия;
- цианоз различной степени;
- шумы различной интенсивности (наличие систолического шума в IV межреберье по левому краю грудины может быть обусловлено наличием ДМЖП. Систола-диастолический шум во 2-3 межреберье по левому краю грудины может свидетельствовать о наличии функционирующего ОАП).

Лабораторные исследования: не предоставляют характерной информации для ТМА.

Инструментальные исследования:

ЭКГ:

- признаки гипертрофии правого желудочка с положительной Т-волной в отведении V_1 ;
- отклонение электрической оси вправо;
- другие желудочковые и нажелудочковые нарушения ритма.

ЭхоКГ:

- предсердно-желудочковая конкордантность;
- вентрикуло-артериальная дискордантность.

2.1 Жалобы и анамнез

- На этапе диагностики **рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб при сосудистой патологии у всех пациентов (родителей пациентов) с подозрением на ТМА для определения степени тяжести состояния пациента [14,22,29].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *при сборе анамнеза и жалоб необходимо иметь представление о существовании одышки в покое или при кормлении, об отставании в физическом развитии, о подверженности простудным заболеваниям, о наличии и степени выраженности цианоза.*

2.2 Физикальное обследование

- При осмотре пациента с подозрением на ТМА **рекомендуется** обратить внимание на аускультацию сердца, пульсацию на бедренных артериях, частоту сердечных сокращений и дыхания, оценку размеров печени, для определения тяжести состояния и выявления признаков недостаточности кровообращения [14,22,29].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *Наличие систолического шума в IV межреберье по левому краю грудины может быть обусловлено ДМЖП. Наличие систоло-диастолического шума во 2-3 межреберье по левому краю грудины может свидетельствовать о наличии функционирующего ОАП. Отсутствие пульсации на бедренных артериях или ее ослабление может свидетельствовать о наличии коарктации аорты.*

- При физикальном обследовании взрослых пациентов после предсердного (атриального) переключения **рекомендуется** обращать внимание на признаки венозного застоя, такие как отечность головы и шеи, отеки нижних конечностей, гепатомегалию [22]

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *отечность головы и шеи могут быть клиническим проявлением обструкции кровотока на уровне верхнего сегмента предсердного венозного тоннеля, отеки нижних конечностей, гепатомегалия – на уровне нижнего сегмента предсердного венозного тоннеля.*

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- Всем пациентам с ТМА поступающим в стационар **рекомендуется** исследование кислотно-основного состояния и газов крови (рН, ВЕ, рСО₂, РО₂, Lас – анализ капиллярной/артериальной/венозной проб) с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений [14,22,29].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

- **Рекомендуется** всем пациентам с ТМА, 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 [22,31,89-90,106-109].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

- Всем пациентам с ТМА **рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа мочи и общего (клинического) анализа крови с оценкой уровня гемоглобина и гематокрита, количества эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, 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 [22,35].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: Проведение общего (клинического) анализа крови всем пациентам с ТМА 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 железodefицитных состояний. У пациентов со средним объемом эритроцитов более 100 фл целесообразно определение уровня витамина В12 (цианокобаламин) в крови и фолиевой кислоты в сыворотке крови с целью своевременной коррекции В12- или фолиеводефицитных состояний. Указанные выше состояния способны негативно отразиться на клинико-функциональном статусе и характере течения заболевания пациента, а также результатах оперативного лечения [22]. Кроме того, при диспансерном наблюдении и перед проведением хирургического лечения, также необходимо выполнять общий (клинический) анализ мочи для исключения инфекции мочеполовой системы и заболевания почек.

- **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 ТМА 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 [22,35].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: Увеличенный клиренс эритроцитов и гемоглобина и нарушение экскреции уратов может приводить к гиперурикемии с потенциальной угрозой развития подагры [22]. При наличии выраженной почечной и печеночной недостаточности проводится терапия, направленная на нормализацию их функции. После нормализации показателей ставится вопрос о готовности пациента к операции.

- **Рекомендуется** всем пациентам с ТМА, 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 антиэритроцитарных антител [35,110-111].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

- **Рекомендуется** всем пациентам с ТМА, 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 [95].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

- Пациентам с ТМА при динамическом наблюдении **рекомендуется** контроль уровня В-типа натрийуретического пептида или N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови с целью стратификации риска летальности, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [26,27,113].

ЕОК\РКО IIa C (УДД 4, УУР C)

Комментарии: контроль уровня NT-proBNP целесообразен при оценке риска развития застойной сердечной недостаточности и неблагоприятного исхода.

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Всем пациентам с подозрением на ТМА **рекомендуется** проведение пульсоксиметрии для оценки степени выраженности артериальной гипоксемии [14,22,29].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *измерение проводится на правой руке.*

- Всем пациентам с подозрением на ТМА **рекомендуется** измерение артериального давления на периферических артериях (руках и ногах) для исключения коарктации аорты [14, 22].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *измерение проводится на правой руке и любой ноге с целью определения градиента давления как признака коарктации аорты.*

- Всем пациентам с ТМА **рекомендуется** проведение регистрации электрокардиограммы с целью диагностики нарушений ритма и проводимости [14,22,29].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *Часто новорожденные с ТМА имеют нормальные показатели ЭКГ. Позднее возникают признаки гипертрофии правого желудочка с положительной T-волной в отведении V_1 и отклонение электрической оси вправо.*

- Всем пациентам с подозрением на ТМА **рекомендуется** проведение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) в сочетании с цветным доплеровским картированием, для постановки диагноза, оценки морфологии порока и определения тактики лечения (см. Приложение А3) [14,22,29].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *Во время трансторакальной ЭхоКГ необходимо:*

- 1) *определить предсердно-желудочковую конкордантность;*
- 2) *верифицировать магистральные артерии: вывести бифуркацию ветвей легочной артерии и (при возможности) устья коронарных артерий;*
- 3) *определить взаиморасположение магистральных артерий на уровне клапанов в проекции по короткой оси: расположение аорты спереди и справа от легочной артерии (ЛА); аорта справа и прилежит к ЛА «бок-о-бок»;*
- 4) *оценить размер дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП, открытое овальное окно) и наличие дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП), размер, локализация. Определить*

«рестриктивность» дефекта межпредсердной перегородки измерением размера межпредсердного сообщения и среднего градиента давления (более 6 мм рт. ст.);

5) исключить аномалии атриовентрикулярных клапанов;

6) оценить анатомию коронарных артерий;

7) оценить размер/объем левого и правого желудочков (ЛЖ и ПЖ), толщину миокарда ЛЖ (нижне-боковой стенки), индексированную массу миокарда ЛЖ.

- Проведение чреспищеводной эхокардиографии **рекомендовано** выполнять пациентам, когда данные трансторакальной ЭхоКГ являются технически ограниченными или сомнительными (см. Приложение А3) [22,29].

ЕОК\РКО На С (УДД 5, УУР С)

Комментарии: ЭхоКГ является методом выбора у детей с ТМА, и в настоящее время большинство пациентов направляются на кардиохирургическое лечение, основанное исключительно на эхокардиографическом диагнозе. Сегментарный подход к анатомической диагностике обеспечивает наилучшую основу для получения всеобъемлющей оценки порока сердца и связанных с ним поражений. Полученные данные позволяют максимально точно подобрать тактику лечения пациента в каждом конкретном случае. При беспокойстве ребенка трансторакальная ЭхоКГ проводится в условиях седации пациента. При проведении исследования в стационаре ЭхоКГ проводится в присутствии врача-сердечно-сосудистого хирурга и врача-кардиолога, для коллегиального обсуждения полученных данных.

- Пациентам с ТМА перед выполнением хирургического лечения **рекомендуется** проведение чрезвенозной катетеризации сердца и вентрикулографии сердца с панаортографией для верификации диагноза в случаях сложной анатомии порока или для оценки степени лёгочной гипертензии при поздней диагностике порока [14,22].

ЕОК\РКО На С (УДД 5, УУР С)

- Перед выполнением хирургического лечения, коронарографию **рекомендуется** выполнять тем пациентам, у которых имеется подозрение на наличие аномалий коронарных артерий, а также пациентам, которым планируется транслокация аорты или операция артериального переключения [14,22].

ЕОК\РКО I С (УДД 5, УУР С)

- При несогласованности клинико-инструментальных данных или сложности уточнения анатомии порока в периоде постановки диагноза, пациентам с подозрением на ТМА **рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием (МРТ) или компьютерную томографию сердца и сосудов с контрастированием, для уточнения анатомии порока (а также для выявления признаков шунтирования или

обструкции кровотока на уровне предсердного венозного тоннеля или оценки массы миокарда левого желудочка при поздней диагностике ВПС) [14,22].

ЕОК\РКО Па С (УДД 5, УУР С)

2.5 Другие диагностические исследования

- Пациентам взрослого возраста с ТМА **рекомендуется** проведение кардиопульмонального нагрузочного теста (эргоспирометрии) не реже, чем 1 раз в три года для оценки функционального резерва ЛЖ [37].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: проведение спирозргометрии у пациентов позволяет определить пиковое потребление кислорода (VO_2), с целью прогнозирования развития миокардиальной дисфункции.

Пациентам с низким сердечным выбросом, а также тем, кто перенес инфаркт миокарда или имеет стенокардию напряжения (проблемы с кровотоком по коронарным артериям) после операции артериального переключения в индивидуальном порядке показано проведение сцинтиграфии миокарда и/или сцинтиграфии миокарда с функциональными пробами.

Помимо прочего, пациентам в индивидуальном порядке (редко) возможно выполнение биопсии миокарда с целью исключения воспалительных заболеваний миокарда, дилатационных и рестриктивных кардиомиопатий, а также в исследовании морфологического субстрата желудочковых нарушений ритма в до- постоперационном периоде у пациентов с ТМА.

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

3.1 Консервативное лечение

- Всем новорожденным с ТМА, сразу после установления венозного доступа, **рекомендуется** наладить проведение инфузии препарата группы простагландинов (Алпростадил**) [37].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

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) [82,91-92]. Инфузия препарата группы CO1EA простагландины продолжается вплоть до операции.*

- В случае рестриктивного открытого артериального протока (по данным ЭхоКГ, при снижении сатурации, лактат-ацидозе) всем новорожденным с «простой формой» ТМА **рекомендовано** увеличение дозы группы простагландинов (но не более 0,1 мкг/кг/мин) [15,37,82,91-92].

ЕОК нет (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *Дозы выше 0,05 мкг/кг/мин требуют перевода ребенка в отделение реанимации и при необходимости (наличии дыхательных нарушениях) перевод пациента на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ). Дозы более 0,1 мкг/кг/мин применять нецелесообразно [37,91,92].*

- Новорожденным пациентам с ТМА и при наличии факторов риска инфекции (аспирация околоплодными водами, наличие пупочного венозного катетера или центрального венозного катетера) **рекомендуется** назначение антибактериальных препаратов системного действия в возрастных дозировках в роддоме и продолжение их введения в течение 48-72 ч для улучшения результатов последующей хирургической коррекции порока [36].

ЕОК нет (УДД 5, УУР C)

- В случае подозрения (выраженные метаболические нарушения и низкий уровень сатурации) или ультразвукового подтверждения рестриктивного межпредсердного сообщения у новорожденного с ТМА **рекомендуется** перевод пациента на искусственную вентиляцию лёгких (ИВЛ), увеличение дозы препарата группы простагландинов, введение миорелаксантов в расчетных дозах и начало дополнительной инсуффляции кислорода во вдыхаемой смеси для потенциальной стабилизации состояния и последующего выполнения хирургической коррекции ВПС [15,37,91,92].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

- Взрослым пациентам с систолической дисфункцией системного ПЖ и ТМА **не рекомендуется** использование ингибиторов АПФ, бета-адреноблокаторов, антагонистов рецепторов ангиотензина II, антагонистов альдостерона в качестве монотерапии или в комбинации для улучшения прогноза [45].

ЕОК\РКО III С (УДД 2, УУР А)

Комментарии: *в настоящее время отсутствуют данные, подтверждающие эффективность применения данной медикаментозной терапии у пациентов с систолической дисфункцией системного ПЖ. Однако, возможно назначение вышеперечисленных классов препаратов по показаниям при наличии сопутствующей патологии, в том числе включая стандартное лечение сердечной недостаточности с соотношением возможной пользы и потенциальных рисков снижения сердечного выброса, развития системной гипотензии.*

Назначении антиаритмических препаратов особенно у пациентов после переключения предсердий должно проводиться с особой осторожностью в связи с частым развитием брадикардии.

В случае декомпенсации сердечной недостаточности к терапии можно добавить диуретики, для облегчения симптоматики.

3.2 Хирургическое лечение

Паллиативное лечение

- Новорожденным пациентам с ТМА и интактной межжелудочковой перегородкой **рекомендуется** выполнять баллонную атриосептостомию в первые дни жизни в условиях перинатального или кардиохирургического центра для предотвращения возникновения рестрикции на межпредсердном сообщении и резкого ухудшения состояния новорожденного [14,29].

ЕОК\РКО IIa С (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *кроме прочего, повышение артериального насыщения дает свободу выбора срока операции в пределах 1-3 недель после рождения. В случаях, когда у пациента имеется ДМПП достаточных размеров, коррекция порока может быть выполнена без предшествующей чрезвенозной катетеризации сердца и атриосептостомии.*

- Новорожденным пациентам с ТМА с высокой степенью рестрикции межпредсердного сообщения (градиент давления больше 6 мм рт. ст., выраженными метаболическими нарушениями и низким уровнем сатурации) **рекомендуется** неотложное выполнение баллонной атриосептостомии с целью стабилизации состояния [14].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Радикальная одноэтапная коррекция «простой формы» ТМА

- Новорожденным с ТМА и ИМЖП **рекомендуется** выполнение операции переключения магистральных артерий в первые 2-4 недели жизни с целью радикальной коррекции порока [6, 46].

ЕОК\РКО I В (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *Операцию выполняют в неонатальном периоде, пока левый желудочек еще не утратил способность осуществлять системное кровообращение. Инволюция левого желудочка может отсрочиться благодаря персистированию большого ОАП или наличию динамической обструкции выводного тракта левого желудочка.*

- В случае неблагоприятной анатомии коронарных артерий **рекомендуется** выполнение как операции переключения магистральных артерий (при наличии достаточного опыта подобных вмешательств), так и переключение на предсердном уровне (коррекция транспозиции магистральных артерий) [14,40].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *Существуют варианты, когда правая коронарная артерия отходит от заднего синуса, или правая коронарная артерия отходит от заднего синуса с одновременным самостоятельным отхождением передней нисходящей ветви от левого синуса. Также существует анатомический вариант, при котором наблюдается единственная коронарная артерия, которая отходит от правого прилежащего синуса и далее следует кзади к легочному стволу, либо отходит от левого прилежащего синуса и направляется кпереди к выводному тракту правого желудочка. В редких случаях обе главные артерии берут начало от одного прилежащего синуса, обычно от правого, и одна или обе артерии проходят интрамурально, создавая впечатление, будто они отходят от разных синусов. Могут быть и другие редкие варианты, которые увеличивают риск первичного радикального вмешательства при ТМА*

Варианты коронарных артерий влияют на планирование и проведение операции артериального переключения, так как могут возникать трудности перемещения устьев коронарных артерий в неоаорту.

- Превентивная пролонгированная стернотомия **рекомендована** новорожденным пациентам, требующим высоких доз кардиотонической поддержки с нестабильной гемодинамикой или при высоком риске развития синдрома «тесного средостения» (при предположении/наблюдении значимого отека миокарда желудочков) [14,37].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Двухэтапное хирургическое лечение «простой формы» ТМА

В случае, если время, благоприятное для выполнения артериального переключения, упущено, проводится двухэтапное лечение. Для выбора двухэтапного лечения, где первым этапом выполняется суживание легочной артерии и наложение системно-легочного анастомоза необходимы следующие показатели:

1) *возраст старше 1-2 мес.,*

2) *отношение массы миокарда левого желудочка к массе миокарда правого желудочка $< 0,6$ или давление в левом желудочке < 50 мм рт. ст.*

Дополнительными полезными, но не решающими критериями являются эхокардиографические показатели – наличие или отсутствие выбухания межжелудочковой перегородки в полость левого желудочка, толщина стенки, объем желудочка.

- При невозможности первичного выполнения операции артериального переключения пациентам с ТМА **рекомендуется** выполнение первым этапом суживания легочной артерии с наложением системно-легочного анастомоза (или без него), далее вторым этапом (через 4-6 месяцев) выполнение операции артериального переключения (переключение магистральных артерий) [14,40].

ЕОК\РКО Па С (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *Динамическая обструкция выводного тракта левого желудочка не препятствует выполнению артериального переключения. Этот тип обструкции разрешается спонтанно после операции. Невыраженный анатомический клапанный или подклапанный стеноз легочной артерии устраняется во время операции артериального переключения без увеличения хирургического риска.*

Хирургическая коррекция ТМА с дефектом межжелудочковой перегородки

- Пациентам с ТМА и рестриктивным ДМЖП **рекомендуется** применение той же тактики, что и при «простой форме» ТМА [47].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

- Пациентам с ТМА и большим ДМЖП **рекомендуется** выполнение операции артериального переключения с одновременным закрытием дефекта перегородки сердца без предшествующего суживания легочной артерии в возрасте от 2 недель до 2 мес [47].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

- Пациентам с ТМА и множественными ДМЖП (вариант единственного желудочка сердца) **рекомендуется** выполнение в качестве первого этапа – операции суживания легочной артерии с последующим созданием кавопульмонального анастомоза (и последующим выполнением операции Фонтена) [47].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

- Пациентам с ТМА с большим ДМЖП и гипоплазированным правым желудочком или «верхом сидящим» AV клапаном (вариант единственного желудочка сердца) **рекомендуется** суживание легочной артерии с последующим, более поздним, выполнением этапной гемодинамической коррекции порока [46,47].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

- Пациентам с ТМА, большим ДМЖП и сопутствующим невыраженным субаортальным стенозом **рекомендуется** выполнение операции артериального переключения с пластикой ДМЖП и резекцией элементов подклапанного сужения (иссечение мембраны ЛЖ, иссечение мышечной ткани сердца) [6,14,41,47].

ЕОК\РКО На С (УДД 5, УУР С)

Хирургическая коррекция ТМА с гипоплазией выводного тракта левого желудочка

- Пациентам с ТМА при сопутствующей диффузной гипоплазии выводного тракта правого желудочка и клапанного кольца аорты **рекомендуется** выполнение операции Damus-Kaye-Stansel в сочетании с операцией Rastelli в возрасте 1-2 лет (с использованием заплаты сердечно-сосудистой, животного происхождения*** или заплаты сердечно-сосудистой, синтетической***) [47].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Хирургическая коррекция ТМА с гипоплазией дуги и/или коарктацией аорты

- Пациентам с ТМА и сопутствующей гипоплазией дуги и/или коарктации аорты **рекомендуется** одномоментная реконструкция аорты и операция артериального переключения [6,32,33,34,47,49].

ЕОК\РКО На В (УДД 4, УУР С)

- Пациентам с ТМА и сопутствующей гипоплазией дуги и/или коарктации аорты и отсутствии опыта одномоментных коррекций – **рекомендуется** использование двухэтапного подхода с устранением обструкции на уровне дуги аорты и суживанием легочной артерии на первом этапе и артериальным переключением – на втором [14,40].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *Существует два подхода к хирургическому ведению пациентов с сопутствующей гипоплазией дуги и коарктацией аорты. При этапном подходе на первой стадии обструкцию дуги аорты устраняют из левосторонней торакотомии. Попутно производят суживание легочной артерии. Внутрисердечную коррекцию откладывают на несколько месяцев. При двухэтапном подходе общая летальность варьирует от 31 до 64%.*

В последнее время обозначилась тенденция к одномоментной анатомической коррекции ТМА с обструкцией дуги/перешейка аорты. Несмотря на сложность операции и возраст детей на момент коррекции, суммарная летальность оказалась ниже [30,32,49].

Лечение детей старше 1 месяца с транспозицией магистральных артерий без обструкции выводного тракта левого желудочка

- Операцию предсердного переключения **рекомендуется** выполнять пациентам, у которых [6,13,46]:

1) артериальное переключение не выполнено в периоде новорожденности по причине сопутствующей экстракардиальной патологии или позднего обращения в клинику, когда левый желудочек уже не способен выполнять системную функцию;

ЕОК\РКО I B (УДД 5, УУР С)

2) неблагоприятная для бивентрикулярной коррекции анатомия порока.

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *Варианты коронарных артерий влияют на планирование и проведение операции артериального переключения, так как могут возникать трудности перемещения устьев коронарных артерий в неоаорту. Также к неблагоприятной анатомии порока можно отнести наличие выраженного стеноза легочной артерии. Оптимальным вмешательством в этом случае является операция Senning и хирургическое устранение стеноза в 3-6 месячном возрасте.*

- Операция артериального переключения **рекомендуется** пациентам с «тренированным» левым желудочком (как вариант – при наличии ДМЖП или после суживания легочной артерии), способным выполнять системную функцию при условии отсутствия иных противопоказаний к операции [14,37].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *Для тренировки левого желудочка показано выполнение операции суживания лёгочной артерии с целью увеличения постнагрузки на левый желудочек и развития его гипертрофии, что позволит в дальнейшем выполнить операцию артериального переключения.*

Лечение детей старше 1 месяца с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки, обструкцией выводного тракта левого желудочка

Идеальными кандидатами на операцию Rastelli считаются пациенты с функционально некомпетентным клапаном легочной артерии, ДМЖП, верхний край которого находится в непосредственной близости к устью аорты, соотношение диаметра которого к диаметру ее нисходящей части равно или превышает 0,5, а площадь сечения дефекта межжелудочковой перегородки более $0,8 \text{ см}^2/\text{м}^2$, при условии отсутствия на поверхности инфундибулярной

перегородки крепления хордально-папиллярного аппарата АВ-клапанов [43]. Наличие аномального крепления трехстворчатого клапана к инфундибулярной перегородке у пациентов с ТМА не является абсолютным противопоказанием к операции Rastelli.

Выбор типа кондуита во многом зависит от хирурга, однако у маленьких детей рекомендуется воздержаться от применения ксеноперикардальных протезов, аортального аллографта и отдать предпочтение легочному аллографту [19].

Выполнение пациентам данной группы операции предсердного переключения сопровождается высоким риском послеоперационных осложнений и неблагоприятного исхода [48].

- Реконструкцию выхода из правого желудочка в легочные артерии по возможности **рекомендуется** осуществлять без применения искусственного легочного ствола, в иных случаях используется конduit с надежным клапаном [6,19].

ЕОК\РКО Па С (УДД 4, УУР С)

- При выборе размера кондуита у детей ранней возрастной группы **рекомендуется** учитывать, что перерастание - не основная причина его дисфункции [42].

ЕОК\РКО Па С (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *При выполнении реконструкции выводных трактов желудочков сердца рекомендуется выбирать методы и технические приемы, позволяющие восстановить их геометрическую форму, максимально приближенную к естественной (резекция/мобилизация инфундибулярной перегородки, транслокация магистральных артерий с их последующей ортотопической реимплантацией, ортотопическая имплантация искусственного легочного ствола и т. д.) [19].*

Превышение диаметра кондуита более чем на 2 стандартных отклонения от среднего значения в норме не является целесообразным.

- Пациентам с ТМА, у которых оперативные вмешательства не предполагают использование искусственного легочного ствола, **рекомендуется** выполнение этих методик в возрасте до 1 года, так как эти методики способствуют адекватному росту соустья между правым желудочком и стволом легочной артерии с минимальным риском последующего стенозирования [14,41].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

- Пациентам с ТМА, которым показано выполнение операции Rastelli **рекомендуется** выполнять её в возрасте 1-3 лет [14,41].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

- Сохранение инфундибулярной перегородки при выполнении операции Rastelli **не рекомендуется**, так как она является субстратом обструкции выводного тракта левого

желудочка после операции [6,48].

ЕОК\РКО III C (УДД 4, УУР C)

- Перевязка легочного ствола при операции Rastelli **не рекомендуется**, так является ненадежным способом устранения естественного сообщения между левым желудочком и легочными артериями и [6,48,53].

ЕОК\РКО III C (УДД 4, УУР C)

- Разъединять левый желудочек и легочные артерии при операции Rastelli **рекомендуется** путем пересечения и ушивания легочного ствола, так как эта методика позволяет полностью исключить его реканализацию в послеоперационном периоде [53].

ЕОК нет (УДД 5, УУР C)

- Пациентам с диспластичным, функционально некомпетентным клапаном легочной артерии, как альтернатива операции Rastelli **рекомендуется** выполнение процедуры REV (фр. reparation al'etage ventriculaire – метод хирургической коррекции ТМА в сочетании с иссечением стеноза легочной артерии по оригинальной методике) [19,20]

ЕОК нет (УДД 4, УУР C)

Комментарии: *Операция REV является альтернативным методом коррекции ТМА с ДМЖП и стенозом легочной артерии, позволяющим избежать использования кондуитов (данная операция описана в 1982 г).*

- В случаях, когда имеется неблагоприятная анатомия для выполнения внутрисердечного этапа операций Rastelli и REV (рестриктивный (ДМЖП/ $Ao < 0,5$) и/или удаленный от аорты ДМЖП; наличие на поверхности инфундибулярной перегородки хордально-папиллярного аппарата АВ клапанов; наличие умеренной гипоплазии правого желудочка при условии отсутствия аномалий коронарных артерий, в частности единственной коронарной артерии, тип I), **рекомендуется** выполнение операции Вех-Nikaidoh, либо унивентрикулярная коррекция в зависимости от опыта клиники [44].

ЕОК\РКО IIa C (УДД 4, УУР C)

- Пациентам с обструкцией, имеющим клапан легочной артерии, способный выполнять адекватную функцию, но не годный в качестве аортального клапана (при условии отсутствия таких аномалий коронарных артерий, как отхождение правой коронарной артерии от 2-го синуса, отхождение левой передней нисходящей артерии от 1-го синуса), **рекомендуется** выполнение операции трункального переключения [21,23-25,28].

ЕОК\РКО IIa C (УДД 4, УУР C)

Комментарии: *В случае наличия аномалий коронарных артерий предпочтение отдается операции REV с транслокацией корня легочной артерии.*

При тине Г по Yasoub и Radley-Smith, при котором огибающая артерия отходит от правого заднего синуса и проходит позади легочного ствола, место пересадки коронарной артерии на легочный ствол смещают краниально, чтобы избежать перегиба огибающей артерии. Этой же цели служит прием «открытой двери» (trapdoor), описанный еще в 1988 г. Несомненная польза этого приема уменьшается возможностью пликаций содержащих устья коронарных артерий выступов неоаорты после анастомозирования дистальной аорты с неоаортой.

Для увеличения объема канала пересаживаемых коронарных артерий используют дополнительную заплату из аутоперикарда (собственного перикарда пациента). Однако этот метод чреват такими осложнениями, как тромбоз, отсутствие роста и дегенерация, поэтому его нельзя признать идеальным.

Yatagiushi и соавторы предложили способ транслокации коронарных артерий, который является дальнейшим усовершенствованием приема «trapdoor» и его последующей модификации.

Хирургическое лечение осложнений

- У пациентов с жизнеугрожающими осложнениями в до- и послеоперационном периоде в виде гемо- и гидроперикарда с возможным развитием тампонады сердца **рекомендовано** (в экстренном порядке) выполнение перикардиоцентеза с дренированием полости перикарда [14,37].

ЕОК\РКО На С (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *После дренирования жидкостного субстрата из полости перикарда целесообразно оставить в нем систему дренирования до момента прекращения поступления по нему отделяемого [14,37].*

- Пациентам с ТМА при развитии осложнений в виде нарушений ритма сердца, а именно развитие полной поперечной блокады, **рекомендуется** имплантация постоянного ЭКС (Электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно-адаптивный*** или Электрокардиостимулятор имплантируемый двухкамерный, частотно-адаптивный***) [14,37].

ЕОК\РКО I С (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *У пациентов с имплантированным ЭКС в раннем детском возрасте по мере роста ребенка, необходимо заменить систему эпикардальных электродов, а также сам ЭКС по мере исхода срока службы батареи. Для этого проводится ревизия электрокардиостимулятора и системы электродов, замена или удаление устройства.*

*При развитии у пациента с имплантированным постоянным ЭКС (Электрокардиостимулятор имплантируемый однокамерный, частотно адаптивный***) в послеоперационном периоде воспалительных осложнений в ложе ЭКС и/или системе электродов, необходимо выполнение ревизии и эксплантация ЭКС с подшиванием временных электродов.*

- Взрослым пациентам с жизнеугрожающими нарушениями ритма сердца после хирургической коррекции ТМА, а также при высоком риске развития фибрилляции желудочков, **рекомендуется** имплантация дефибриллятора-кардиовертера (Кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый двухкамерный*** и отведение дефибриллятора эндокардиальное***, при отсутствии – Кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый однокамерный*** и отведение дефибриллятора эндокардиальное***) [14,37].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

- Взрослым пациентам после предсердного (атриального) переключения с выраженной регургитацией на системном (трехстворчатом) атриовентрикулярном клапане без существенной систолической дисфункции желудочка (ФВ>40%) **рекомендуется** пластика трикуспидального клапана в условиях искусственного кровообращения или протезирование клапана (протезирование трикуспидального клапана и пластика аортального клапана в условиях искусственного кровообращения) вне зависимости от клинических проявлений [22].

ЕОК\РКО IIa C (УДД 5, УУР C)

- Хирургическое лечение по устранению патологического шунтирования крови на уровне предсердного венозного тоннеля, стеноза предсердного венозного тоннеля, обструкции легочных вен **рекомендовано** взрослым пациентам после предсердного (атриального) переключения при возникновении клинических симптомов [22].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

- Пациентам с клиническими проявлениями обструктивного поражения коронарного русла **рекомендовано** хирургическое лечение в зависимости от субстрата (пластика сосуда или стентирование коронарной артерии, или баллонная ангиопластика коронарной артерии, или коронарное шунтирование в условиях искусственного кровообращения, или коронарное шунтирование на работающем сердце без использования искусственного кровообращения) [22].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

- Пациентам после операции с клиническими симптомами резидуального шунтирования крови слева направо на уровне межжелудочковой перегородки или значимой объемной перегрузке ЛЖ **рекомендуется** проведение эндоваскулярного закрытия дефекта перегородки сердца с помощью окклюдера (окклюдер кардиологический***) [14,22,37].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

- Пациентам взрослого возраста с расширением нео-аортального корня >55 мм **рекомендуется** хирургическое лечение (резекция аорты с протезированием, протезирование аортального клапана в условиях искусственного кровообращения) [22].

ЕОК\РКО Па С (УДД 5, УУР С)

- Пациентам со стенозами ветвей ЛА **рекомендуется** хирургическое лечение (транслюминальная баллонная ангиопластика легочной артерии и/или стентирование легочных артерий или пластика сосуда) вне зависимости от клинических проявлений при выявлении сужения $>50\%$, систолическом давлении в ПЖ >50 мм рт.ст. и/или снижении легочной перфузии [22].

ЕОК\РКО Па С (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *надклапанный стеноз легочной артерии и ее ветвей (как односторонний, так и билатеральный) может являться следствием использования маневра Лекомпта, что необходимо учитывать у пациентов взрослого возраста.*

- Пациентам взрослого возраста после операции Rastelli с клиническими симптомами (в покое или при нагрузке) и средним градиентом ≥ 40 мм рт.ст. или выраженной аортальной недостаточностью **рекомендуется** хирургическое устранение субаортальной обструкции или недостаточности (иссечение гипертрофированной мышечной ткани в зоне обструкции из конусной части правого желудочка или иссечение мышечной ткани в зоне гипертрофии при сочетанной обструкции выводных отделов обоих желудочков сердца) [14,22,37].

ЕОК\РКО I С (УДД 5, УУР С)

- При асимптомном течении выраженной обструкцией выводного отдела ПЖ и/или выраженной регургитации на легочном клапане у взрослых пациентов после операции Rastelli **рекомендуется** рассмотреть возможность хирургического лечения (иссечение гипертрофированной мышечной ткани в зоне обструкции из конусной части правого желудочка или иссечение мышечной ткани в зоне гипертрофии при сочетанной обструкции выводных отделов обоих желудочков сердца) при выявлении как минимум одного критерия [22]:

а) снижение толерантности к физической нагрузке (спироэргометрии)

б) прогрессирующая дилатация ПЖ (индексированный конечно-систолический объем ПЖ ≥ 80 мл/м², и/или индексированный конечно-диастолический объем ПЖ ≥ 160 мл/м², или прогрессирование трикуспидальной недостаточности)

в) прогрессирующая систолическая дисфункция ПЖ

г) систолическое давление в ПЖ >80 мм рт.ст.

ЕОК Пь С (УДД 5, УУР С)

- Пациентам взрослого возраста с выраженной недостаточностью нео-аортального клапана при наличии тяжелых сопутствующих патологий и высоком риске открытого протезирования

клапана, может быть **рекомендовано** выполнение эндоваскулярного протезирования аортального клапана (биопротез сердечного аортального клапана***) [14,37].

ЕОК\РКО Па С (УДД 5, УУР С)

3.3 Иное лечение

Нет.

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

- **Рекомендуется** пациентам с ТМА модификация образа жизни для повышения физической активности с целью первичной профилактики сердечно-сосудистых факторов риска (артериальной гипертензии, ожирения, сахарного диабета), а также для интеграции в нормальную социальную жизнь, за исключением детей со «сложной ТМА» или другими факторами риска (наличие электрокардиостимулятора имплантируемого однокамерного, частотно адаптивного***, электрокардиостимулятора имплантируемого двухкамерного, частотно-адаптивного***, кардиовертер-дефибриллятора имплантируемого двухкамерного***, кардиовертер-дефибриллятора имплантируемого однокамерного***, каналопатии и др.) [83,84].

ЕОК нет (УДД 4, УУР С)

Комментарий: *поскольку дети с ТМА в настоящее время имеют хорошую долгосрочную выживаемость после хирургического лечения, повышение качества жизни этих детей становится все более важным. Здоровье (эмоциональное, поведенческое и социальное) и дефицит любой из этих составляющих может повлиять на способность выполнять важные социальные роли в будущем [83].*

Установлено, что пациенты с оперированной ТМА имеют несколько сниженную толерантность к физической нагрузке [84]. Некоторые предикторы плохой работоспособности включают: восстановление ДМЖП, снижение функции левого желудочка [85].

Проведенные исследования также показали, что пациенты, перенесшие хирургическую коррекцию ТМА, чаще имеют нарушения развития нервной системы. Один центр сообщает, что 65% подростков, столкнувшихся с ТМА в младенчестве, нуждались в услугах специального обучения [56]. Пациенты с хирургически исправленной ТМА чаще страдают синдромом дефицита внимания/гиперактивности, поэтому важно чтобы дети, перенесшие корректирующую операцию по поводу ТМА, проходили постоянный скрининг и направлялись к специалистам по поводу нарушений развития нервной системы [56].

- **Рекомендуется** пациентам с хирургически исправленной ТМА физические упражнения, а также занятия спортом, с исключением изометрических или длительных упражнений после проведения теста на толерантность к физическим нагрузкам [86].

ЕОК нет (УДД 3, УУР С)

Комментарий: *установлено, что необходимо дополнительное внимание к последующему наблюдению за детьми с «простой ТМА», особенно когда речь идет о занятиях спортом [86]. Детей после хирургической коррекции ТМА следует поощрять к полной активности в повседневной жизни, однако следует избегать изометрических или длительных упражнений. Дети могут участвовать в физических нагрузках, включая динамические или статические виды спорта от низкой до умеренной [71]. Тем не менее, потребность в физической активности у детей с ТМА, как правило, снижена, что отчасти объясняется чрезмерной заботой родителей [87]. Реабилитационные программы могут быть полезны для повышения уровня физической активности, направленной на улучшение толерантности к физическим нагрузкам и двигательной функции у детей после хирургической коррекции ТМА.*

- В течение 6 месяцев после выполнения анатомической коррекции ТМА в условиях искусственного кровообращения пациенту с осложнённым течением послеоперационного периода (резидуальная лёгочная гипертензия, сердечная недостаточность, инфекционные осложнения, повторные хирургические вмешательства в течение одной госпитализации) **рекомендуется** пройти реабилитацию в условиях специализированного санаторно-курортного учреждения кардиологического профиля [62,64,68,75,88].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

- Детям с ТМА в случае этапного хирургического лечения **рекомендуется** наблюдение в условиях стационара, либо в амбулаторных условиях по месту жительства с приемом (осмотром, консультацией) врача - детского кардиолога/врача-педиатра с частотой не менее 1 раза в 7 дней [6].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

- Пациентам с ТМА на этапе хирургической коррекции **рекомендуется** подбор индивидуальной терапии, направленной на коррекцию недостаточности кровообращения и снижения сосудистого сопротивления в сосудах малого круга кровообращения в возрастных дозировках (диуретики, ингибиторы АПФ, ингибиторы фосфодиэстеразы 5 типа) [55].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Санаторно-курортное лечение

- Третий (амбулаторный) этап медицинской реабилитации детей после хирургической коррекции ТМА **рекомендовано** осуществлять в санаторно-курортных условиях специалистами многопрофильной реабилитационной команды (МКФ), главным образом специалистов-детских кардиологов [57,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарии: Санаторно-курортное лечение (СКЛ) включает в себя медицинскую помощь, осуществляемую медицинскими организациями (санаторно-курортными организациями) в профилактических, лечебных и реабилитационных целях на основе использования природных лечебных ресурсов, в том числе в условиях пребывания в лечебно-оздоровительных местностях и на курортах [58,93-105].

Показания для направления на санаторно-курортное лечение детей с врождёнными пороками сердца сформулированы в Приказе Минздрава РФ от 28.09.2020 г. №1029н «Об утверждении перечней медицинских показаний и противопоказаний для санаторно-курортного лечения». Однако дети после хирургической коррекции ТМА в перечень показаний для санаторно-курортного лечения не включены [59].

- Санаторно-курортное лечение может быть **рекомендовано** пациентам после перенесенной в раннем возрасте хирургической коррекции ТМА, находящимся в стадии компенсации порока, без нарушения гемодинамики, с недостаточностью кровообращения не выше I степени [57-59,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарий. В реабилитации детей с ВПС (ТМА) важно учитывать наличие остаточных проблем:

- сердечной недостаточности,
- легочной гипертензии,
- синдрома гипоксии и артериальной гипоксемии,
- сниженной иммунной реактивности,
- астено-невротического синдрома.

К противопоказаниям для направления детей, перенесших операции по поводу ТМА, на санаторно-курортное лечение относятся:

- недостаточность кровообращения НК 2А и более (более II функционального класса по ROSS),
- умеренная и тяжелая легочная артериальная гипертензия (с СДЛА >35 мм рт. ст.),
- жизнеугрожающие тахикардии и брадикардии,
- желудочковые или предсердные тахикардии,
- АВ блокады II и III степени,
- снижение фракции выброса левого желудочка,
- подострый миокардит, перикардит,

- наличие ЭКС.

Учитываются также общие противопоказания для санаторно-курортного лечения и заболевания в острой и подострой стадии, в том числе острые инфекционные заболевания до окончания периода изоляции [59,93-105].

В санаторно-курортные учреждения, находящиеся в ведении Министерства здравоохранения РФ, направляются дети в возрасте от 4 до 14 лет включительно, в том числе в сопровождении законного представителя, дети с 15 до 18 лет без сопровождения.

При наличии в санаторно-курортном учреждении кардиологического отделения, принимаются дети в возрасте от 7 до 14 лет включительно без сопровождения законного представителя, если необходимость сопровождения не обусловлена медицинскими показаниями [60,93-105].

Направление на санаторно-курортное лечение детей, выполняется не ранее, чем через 6 месяцев после оперативного лечения. Сроки санаторно-курортного лечения – 21 день.

Санаторное лечение детей после коррекции ТМА может проводиться на курортах: Кисловодск, Пятигорск, Геленджик, Сочи, Белокуриха, Евпатория [61,65,66].

Для оценки исходного клинико-функционального состояния пациентов с ТМА при поступлении на санаторно-курортное лечение необходимо иметь данные ЭКГ, ЭхоКГ, детям с аритмическим синдромом - данные холтеровского мониторирования.

Задачи санаторно-курортного лечения: улучшение функции сердечно-сосудистой, дыхательной систем, адаптационно-компенсаторных механизмов организма ребёнка, повышение иммунологической реактивности, неспецифической резистентности, защитных сил организма детей, уменьшение мышечной детренированности, коррекция психоэмоционального состояния ребёнка [63,67,68].

Санаторно-курортное лечение детей, перенесших коррекцию ТМА включает:

1. климатический режим соответственно сезону года и клинико-функциональному состоянию пациента;

2. лечебное питание;

3. адекватную физическую нагрузку с учётом толерантности к физической нагрузке в виде малогрупповых или индивидуальных занятий;

4. лечебный массаж воротниковой зоны;

5. физические методы лечения и аппаратную физиотерапию (назначаемые по общепринятым методикам): антигипоксические, седативные, иммуностимулирующие, кардиотонические, сосудорасширяющие, антиаритмические, вегетокорректирующие методы;

6. психотерапию (индивидуальную, малогрупповую, семейные занятия) [61- 64].

- Воздействие климатом (воздушные, солнечные ванны, морские купания) **рекомендуется** детям после хирургической коррекции ТМА, в стадии компенсации порока, без нарушения гемодинамики, с недостаточностью кровообращения не выше I степени с целью повышения неспецифической резистентности и иммунной защиты организма ребёнка [61,63,64,75,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарии. *воздействие климатом проводят по общепринятым методикам и с учётом специальных дозиметрических таблиц: климатолечение, – начиная с I (щадящего, слабого) режима в течение 3-5 дней, затем – II (щадяще-тонизирующего) режима;*

- воздушные ванны назначают в зависимости от сезона года, режима в палате (климато-палате санатория) или на открытом воздухе, ежедневно, по 5-30 мин, на курс 15-20 процедур;

- гелиотерапия (солнечные ванны) назначается по I режиму (щадящему, рассеянная солнечная радиация) с дозированием от 1 до 4 лечебных доз и II режиму (щадяще-тренирующему) – с увеличением лечебных доз с (1 до 8), ежедневно, 1-2 раза в день, курс лечения 15-18 процедур;

- морские купания (талассотерапия) проводят по I (щадящему) и II (щадяще-тренирующему) режимам (при температуре воды в море не ниже 22°C). Начинают с обтираний, обливаний, окунаний в течение 2-3 дней.

- На санаторно-курортном этапе **рекомендуется** назначение лечебного питания детям после хирургической коррекции ТМА, в стадии компенсации порока, без нарушения гемодинамики, с недостаточностью кровообращения не выше I степени [61,62,63,69,74,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *в санаторно-курортных учреждениях применяют стандартную диету (лечебный стол по Певзнеру № 15) без превышения возрастной нормы углеводов, животных жиров, жидкости и соли [61,63,69,93-105].*

- Пациентам после хирургической коррекции ТМА, в стадии компенсации порока, без нарушения гемодинамики, с недостаточностью кровообращения не выше I степени **рекомендуется** назначение двигательного режима [63,70-74,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарии: *двигательный режим включает*

- утреннюю гигиеническую гимнастику с самоконтролем частоты сердечных сокращений (ЧСС), лечебную гимнастику;

- прогулки на свежем воздухе вдоль моря и в парковой зоне;

- лечебную дозированную ходьбу назначают адекватно состоянию пациента в темпе 70-80 шагов в минуту по I режиму и 80-90 шагов в минуту по II режиму с кратковременным отдыхом (3-5 мин) на скамейке. До и после лечебной ходьбы измеряется частота пульса для контроля за переносимостью нагрузки.

Пациентам с ТМА, НК_I степени назначение двигательных нагрузок производится по I режиму. При регистрации на санаторно-курортном этапе лечения у пациентов ухудшения переносимости физических и эмоциональных нагрузок, ухудшения функциональных способностей миокарда ребёнок переводится на I (щадящий) режим до окончания срока пребывания в санатории.

- **Рекомендуется** назначение лечебного массажа воротниковой области детям после хирургической коррекции ТМА, в стадии компенсации порока, без нарушения гемодинамики, с недостаточностью кровообращения не выше I степени [61,62,63,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарии: используют приёмы массажа – поглаживание, растирание, разминание. Процедуры проводят ежедневно, продолжительностью 10-12 минут, на курс 8-10 процедур.

- На санаторно-курортном этапе детям после хирургической коррекции ТМА, в стадии компенсации порока, без нарушения гемодинамики, с недостаточностью кровообращения не выше I степени **рекомендуется** назначать антигипоксические физические методы лечения, способствующие увеличению оксигенации крови, уменьшению тканевой гипоксии и усилению утилизации кислорода миокардом и головным мозгом (ванны минеральные лечебные (хлоридно-натриевые), ванны газовые (углекислые, кислородные) [61,63,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарий: Хлоридно-натриевые: температура воды 36-37°C, концентрация хлорида натрия 10-20 г/л, продолжительность процедуры 8-12 мин, через день, по 8-10 процедур на курс;

Углекислые: температура воды – 34-36°C, концентрация CO₂ – 0,6-0,9-1,3 г/л, через день, продолжительность процедуры 6-10 мин, курс 8-10 процедур;

Кислородные: температура воды – 36-37°C, давление кислорода – 0,3 атм., по 8-10 мин назначают через день, на курс – 8-10 процедур.

- Седативные методы лечения **рекомендованы** детям после хирургической коррекции ТМА, в стадии компенсации порока, без нарушения гемодинамики, с недостаточностью кровообращения не выше I степени и направлены на усиление тормозных процессов в ЦНС (общий массаж медицинский, ванны ароматические лечебные (хвойные, йодобромные), ванны газовые (азотные), электросон) [61,63,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарий: *Хвойные: применяют у детей старше 6 лет, температурой 36-37°C, через день, по 7-10 мин, на курс – 8-10 процедур;*

Йодобромные: температура воды 36-37°C, по 8-10 мин (в зависимости от возраста), через день, на курс 8-12 ванны;

Азотные: температура воды в ванне 36°C, по 8-10 мин, через день, на курс 8-10 ванн.

Электросон: проводят по глазнично-затылочной методике с частотой 6-10 мА, продолжительностью 15-20 минут, ежедневно, на курс 12-15 процедур.

- На санаторно-курортном этапе лечения детям после хирургической коррекции ТМА, в стадии компенсации порока, без нарушения гемодинамики, с недостаточностью кровообращения не выше I степени в качестве кардиотонического метода **рекомендованы** ванны газовые (углекислые), направленные на стимуляцию сердечной деятельности [61-63,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

- **Рекомендованы** пациентам после хирургической коррекции ТМА, в стадии компенсации порока, без нарушения гемодинамики, с недостаточностью кровообращения не выше I степени сосудорасширяющие методы, направленные на улучшение микроциркуляции (воздействие климатом, лечебной физкультурой при заболеваниях крупных кровеносных сосудов, лечебный массаж, ванны газовые лечебные («сухие» углекислые), воздействие синусоидальными модулированными токами (СМТ-терапия) при патологии сердца и перикарда, электрофорез при заболеваниях крупных кровеносных сосудов (гальванизация воротниковой зоны), воздействие инфракрасным излучением (инфракрасная лазеротерапия), душ лечебный) [61-63,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарий: *«Сухие» углекислые ванны: концентрация углекислого газа 32%, температура 32°C, продолжительность процедуры – 8-20 мин (в зависимости от возраста), ежедневно или через день, на курс – 8-10 процедур;*

СМТ-терапия: назначают паравертебрально на шейно-воротниковую зону (С_{IV}- Т_{II}), IV и III род работы, частота воздействия 30 Гц, глубина модуляции 50-75% по 5 мин каждым РР, ежедневно, на курс 10 процедур;

Гальванизация воротниковой области (гальванический воротник по Щербаку): сила тока 2-8 мА, продолжительность процедуры 8-16 мин по схеме, ежедневно, на курс 10 процедур;

Инфракрасная лазеротерапия: назначают паравертебрально на уровне С_{IV}-Т_{II}, лабильно, частота – 80 Гц, в импульсе 2-4 Вт, продолжительность процедуры – 2, 3, 4 мин (в зависимости от возраста), ежедневно, курс 5-6 процедур;

Душ циркулярный и струевой: температура воды 35-30°C, проводят по 2-3 минуты, через день, курс 10-15 процедур;

Контрастный душ: температура воды 36 и 18°C, проводят по 8-10 мин, через день, курс 8-10 процедур.

- **Рекомендуется** назначение детям после хирургической коррекции ТМА, в стадии компенсации порока, без нарушения гемодинамики, с недостаточностью кровообращения не выше I степени вегетокорригирующих методов, направленных на коррекцию вегетативной дисфункции. Применяют: ванны суховоздушные, гелиовоздействие, талассотерапию, ванны ароматические лечебные, гидрокинезотерапию при заболеваниях сердца и перикарда (лечебное плавание) [63,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарий: *лечебное плавание проводят в теплой воде открытого водоема или бассейна в произвольном темпе с постепенным увеличением дистанции и продолжительности пребывания в воде.*

- Психотерапия **рекомендуется** пациентам после хирургической коррекции ТМА, в стадии компенсации порока, без нарушения гемодинамики, с недостаточностью кровообращения не выше I степени в виде индивидуальных, малогрупповых, семейных занятий для коррекции взаимоотношений ребёнка с окружающей социальной средой, устранения отрицательных психоэмоциональных факторов, формирования адекватной реакции на стрессовые ситуации [63,76,93-105].

ЕОК нет (УДД 5, УУР С)

Комментарий: *при ухудшении клинико-функционального состояния пациентов с ТМА на санаторно-курортном этапе лечения необходимо оказание неотложной профессиональной помощи и дальнейшее ведение ребёнка на базовой медикаментозной терапии, щадящем климато-двигательном и лечебном режиме.*

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

- Всем пациентам после хирургической коррекции ТМА **рекомендуется** сопровождение специалистом (прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога, прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога) на протяжении всей жизни для своевременного выявления и купирования возможных послеоперационных осложнений [6,14,22].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *Периодичность наблюдения зависит от возраста, типа выполненного вмешательства и состояния гемодинамики.*

- Вне зависимости от типа перенесенной хирургической коррекции, всем пациентам с ТМА **рекомендуется** наблюдение и прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога в специализированном центре, компетентном в вопросах оказания помощи взрослым пациентам с ВПС, не реже 1 раза в год [22].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *Отдалённые осложнения операции артериального переключения:*

1) окклюзия или стеноз коронарных артерий; 2) надклапанный стеноз лёгочной артерии; 3) недостаточность аортального клапана; 4) дилатация корня аорты; 5) резидуальный ДМЖП; б) обструкция путей оттока из желудочков.

Отдалённые осложнения операции внутрисердечного переключения: 1) дисфункция системного правого желудочка; 2) недостаточность трёхстворчатого клапана; 3) обструкция оттока из левого желудочка; 4) обструкция системного или легочного венозного возврата; 5) внутрисердечные шунты; б) нарушения ритма (синдром слабости синусового узла, мерцательная аритмия, предсердные и желудочковые тахиаритмии).

Частота диспансерного приема (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога/врача-кардиолога – через 1, 3, 6 и 12 месяцев после операции. В комплекс диспансерного наблюдения включаются ЭКГ и ЭхоКГ, электрокардиография с физической нагрузкой и/или эхокардиография с физической нагрузкой, пульсоксиметрия, и при необходимости – холтеровское мониторирование сердечного ритма, компьютерная томография сердца и/или магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов. Дальнейшее наблюдение пациентов осуществляется с интервалом 3-12 месяцев [14,39].

При определении кратности наблюдения следует руководствоваться наличием симптомов сердечной недостаточности, состоянием гемодинамики, наличием нарушений ритма сердца, гипоксемии и др. В зависимости от этих факторов всех пациентов с ВПС можно разделить на четыре группы (A, B, C, D):

Группа А

- сердечная недостаточность ФК I;
- отсутствие анатомических гемодинамических нарушений;
- отсутствие нарушений ритма сердца;
- нормальная функция печени, почек и лёгких.

Группа В

- сердечная недостаточность ФК II;
- минимальный стеноз и/или недостаточность клапанов (I степени), незначительная дилатация аорты или желудочка (ов);
- ФВ левого желудочка не менее 50 %, ФВ правого желудочка не менее 40%;
- гемодинамически незначимые внутрисердечные шунты ($Q_p/Q_s < 1,5$);
- отсутствие гипоксемии;
- нарушения ритма сердца не требующие лечения;
- отсутствие признаков лёгочной гипертензии;
- нормальная функция почек и печени.

Группа С

- сердечная недостаточность ФК III;
- умеренный или значительный стеноз и/или недостаточность клапанов (II-III степени), стенозы артерий или вен, умеренная дилатация аорты или желудочка (ов);
- ФВ левого желудочка 40-49%, ФВ правого желудочка 35-39%;
- гемодинамически значимые внутрисердечные шунты ($Q_p/Q_s \geq 1,5$);
- умеренно выраженная гипоксемия ($Sat O_2 \geq 85\%$);
- нарушения ритма сердца, контролируемые терапией;
- лёгочная гипертензия (ФК лёгочной гипертензии I-II);
- нарушения функций внутренних органов, контролируемые терапией.

Группа D

- сердечная недостаточность ФК IV;
- значительная дилатация аорты;
- выраженная гипоксемия (Sat O₂ <85%);
- нарушения ритма сердца, рефрактерные к терапии;
- лёгочная гипертензия (ФК лёгочной гипертензии III-IV);
- нарушения функций внутренних органов рефрактерные к проводимой терапии.

В зависимости от выполненного вида хирургической коррекции ТМА, наличия тех или иных симптомов, для каждого пациента определяется различная кратность наблюдения и объём необходимых при этом исследований.

Операция предсердного переключения

Кратность наблюдения (мес)/методы исследования	Группа А	Группа В	Группа С	Группа D
Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога/ врача-кардиолога	12	12	6	3
Электрокардиография	12	12	6	3-6
Эхокардиография	12	12	6	3-6
Холтеровское мониторирование сердечного ритма	При наличии показаний	При наличии показаний	При наличии показаний	При наличии показаний
Магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов	36-60	12-24	12-24	12-24
Проведение теста с физической нагрузкой с использованием эргометра (спироэргометрия или тест с 6-ти минутной ходьбой)	36-60	12-24	12	-

Операция артериального переключения

Кратность наблюдения (мес)/методы исследования	Группа А	Группа В	Группа С	Группа D
Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога/ врача-кардиолога	12	12	6	3
Электрокардиография	12	12	6-12	3-6
Эхокардиография	36	12	6-12	3-6
Холтеровское мониторирование сердечного ритма	24	24	12	12
Пульсоксиметрия	12	12	6	3
Проведение теста с физической нагрузкой с использованием эргометра (спироэргометрия или тест с 6-ти минутной ходьбой)	36	12-24	12	-
Магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов	36-60	12-24	12-24	12-24

- **Рекомендуется** пациентам выполнение нейросонографии и/или МРТ исследования головного мозга и прием (осмотр, консультация) врача-невролога перед каждым этапом хирургической коррекции ТМА с целью выявления патологических изменений, которые

вливают на результат хирургической коррекции и могут повлиять на выбор анестезиологического и перфузионного пособия [56].

ЕОК\РКО IIa C (УДД 5, УУР C)

- Всем пациентам после артериального переключения **рекомендуется** выполнение визуализации коронарных артерий (дуплексное сканирование коронарных сосудов и/или коронарографию и/или компьютерно-томографическую коронарографию) до начала участия в соревновательных видах спорта [16].

ЕОК\РКО IIa C (УДД 4, УУР C)

- Пациентам взрослого возраста после операции артериального переключения **рекомендуется** ежегодное обследование, включающее сбор анамнеза, регистрацию электрокардиограммы (12 отведений) и эхокардиографию [37].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

- Всем пациентам с ТМА при наблюдении после операции артериального переключения **рекомендуется** проведение трансторакальной ЭхоКГ в сочетании с цветным доплеровским картированием не реже 1 раза в год с целью выявления возможных послеоперационных осложнений [14,22,29].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: при повторной ЭхоКГ обычно контролируют размеры и функцию желудочков сердца, размеры нео-аорты, исключают стенозы ствола (в области шва) и ветвей легочной артерии.

- Всем пациентам с ТМА при наблюдении после операции предсердного переключения **рекомендуется** проведение трансторакальной ЭхоКГ в сочетании с цветным доплеровским картированием не реже 1 раза в год с целью выявления возможных послеоперационных осложнений [14,22,29,39].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: Дилатация и дисфункция ЛЖ являются важными факторами при принятии решения о хирургической коррекции некомпетентного аортального клапана. Исключают аномалии легочного оттока, систолическую дисфункцию системного ПЖ, оценивают кровотоки в тоннелях для легочных и полых вен.

- При обследовании взрослых пациентов после артериального переключения проведение магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием **рекомендуется** всем пациентам с частотой 1 раз в 3-5 лет или в индивидуальном порядке, для своевременного исключения возможного развития послеоперационных осложнений [38].

ЕОК\РКО IIa C (УДД 5, УУР C)

- Всем пациентам, перенесшим операции артериального переключения (особенно пациентам с аномалиями коронарных артерий) при выявлении электрокардиографических и/или эхокардиографических признаков миокардиальной ишемии, **рекомендовано** проведение ангиокардиографии с коронарографией для исключения или выявления нарушений коронарного кровотока [14,22,78,79].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *в рамках проведения коронарографии, возможно проведение внутрисосудистого ультразвукового исследования (внутрисосудистое ультразвуковое исследование стенки) для уточнения состояния стенки коронарных сосудов.*

- Проведение флебографии полых вен **рекомендовано** пациентам, перенесшим операции атриального переключения при выявлении у них признаков обструкции на уровне предсердного тоннеля, для исключения или оценки степени стеноза на уровне предсердного тоннеля [80,81].

ЕОК\РКО IIa C (УДД 5, УУР C)

- Взрослым пациентам с ТМА **рекомендуется** проведение холтеровского мониторирования *сердечного ритма* не реже 1 раза в два года для выявления возможных нарушений ритма [37].

ЕОК\РКО IIa C (УДД 5, УУР C)

- Проведение холтеровского мониторирования сердечного ритма, использование систем записи событий, выполнение внутрисердечного электрофизиологического исследования **рекомендуется** при наличии в анамнезе (подозрении) у пациентов с ТМА нарушений сердечного ритма или выявлении нарушений ритма по данным ЭКГ [22].

ЕОК\РКО IIa C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *дисфункция синусового узла и суправентрикулярная тахикардия у пациентов после артериального переключения наблюдается редко, в отличие от пациентов после предсердного (атриального) переключения.*

- При выявлении у пациента после хирургического лечения ТМА нарушений ритма и затруднении постановки диагноза **рекомендовано** рассмотреть выполнение электрофизиологического исследования (ЭФИ), в частности чреспищеводной электрокардиостимуляции для уточнения формы и морфологии аритмии [81].

ЕОК\РКО IIa C (УДД 5, УУР C)

Комментарии: *Данная методика позволяет оценить АВ-проводимость. Кроме того, чреспищеводная электрокардиостимуляция с плавно нарастающей частотой может использоваться для провокации или купирования пароксизмов АВ-тахикардий.*

- При развитии осложнений в виде нарушений ритма сердца, требующих имплантацию постоянного ЭКС, пациентам с ТМА **рекомендуется** проходить контроль каждые 3-6 месяцев, а при необходимости, и коррекцию параметров ЭКС [80].

ЕОК\РКО I C (УДД 5, УУР C)

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для плановой госпитализации:

- 1) Неэффективность медикаментозной терапии на догоспитальном этапе;
- 2) Невозможность оказания специализированной медицинской помощи и диагностики (КТ-АГ, МРТ, зондирование полостей сердца) в амбулаторных условиях;
- 3) Плановые операции.

Показания для экстренной госпитализации:

Состояния угрожающие жизни.

Показания к выписке пациента из стационара:

- 1) При выздоровлении пациента;
- 2) При стойком улучшении, когда по состоянию здоровья пациент может без ущерба для здоровья продолжить лечение в амбулаторно-поликлиническом учреждении или домашних условиях;
- 3) При необходимости перевода пациента в другую организацию здравоохранения;
- 4) По письменному требованию пациента либо его законного представителя, если выписка не угрожает жизни пациента и не опасна для окружающих.

В случае пренатально установленного диагноза ТМА родоразрешение всех пациентов проводится в специализированном стационаре, располагающем отделением реанимации новорожденных (ОРИТН) и находящемся в ближайшей транспортной доступности от кардиохирургического центра. Пациенты сразу после родоразрешения и стабилизации состояния переводятся в ОРИТН для организации адекватного мониторинга жизненно важных функций и дальнейшей стабилизации состояния [48,54].

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

Прогноз хирургического лечения

Почти все пациенты умирают в течение первого года жизни без хирургического вмешательства. Хирургическая 30-дневная смертность после анатомической коррекции составляет около 5,6% (EACTS database). Факторами риска являются недоношенность, вес при рождении, <2,5 кг, ДМЖП или патология аорты [14]. Отдаленная 25-летняя выживаемость и свобода от аритмии составляют 97%. У большинства пациентов сохраняется нормальная систолическая функция желудочков и переносимость физической нагрузки. Основные причины летальных исходов – внезапная смерть, инфаркт миокарда. Наиболее частое осложнение в отдаленном периоде – недостаточность клапана неоаорты, связанная с дилатацией ее корня, развивается у 7% пациентов через 10 лет после операции артериального переключения и у 35% пациентов через 5 лет после артериального переключения с устранением обструкции выводного тракта левого желудочка. Госпитальная летальность после предсердного переключения варьирует от 0 до 6%, отдаленный послеоперационный период характеризуется тяжелыми осложнениями в виде дисфункции правого желудочка, недостаточностью трехстворчатого клапана и наджелудочковыми аритмиями. Выживаемость через 10 и 25 лет составляет 90 и 74%, соответственно. Непосредственные результаты операции Rastelli характеризуются низким уровнем госпитальной летальности (от 0 до 7%). Отдаленная выживаемость ниже, чем после операции Mustard и гемодинамической коррекции порока и через 10 и 20 лет составляет 93 и 57% соответственно. Основная причина летальных исходов сердечная недостаточность, аритмии. Свобода от обструкции выводного тракта правого желудочка через 20 лет составляет 32%. Получены обнадеживающие промежуточные результаты операций REV, Vex-Nikaidoh, трункального переключения. Требуется дальнейшее накопление опыта.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	ЕОК класс	ЕОК уровень	УДД	УУР
1.	Выполнена регистрация электрокардиограммы на этапе диагностики	нет	нет	5	С
2.	Выполнена эхокардиография на этапе диагностики	нет	нет	5	С
3.	Выполнена чрезвенозная катетеризация сердца с инвазивным мониторингом давления в легочной артерии (ИМДЛА) перед выполнением хирургического лечения при наличии показаний	нет	нет	5	С
4.	Выполнена коррекция транспозиции магистральных артерий	нет	нет	5	С
5.	Пациент взят под диспансерное наблюдение	нет	нет	5	С
6.	Пациентам после оперативного лечения ТМА выполнено ежегодное обследование, включающее сбор анамнеза, ЭКГ (12 отведений) и эхокардиография	I	С	5	С

Список литературы

1. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Теремок; 2005.
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 03.04.2017) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»
3. Малая медицинская энциклопедия. - М.: Медицинская энциклопедия. 1991–96 гг. Режим доступа: http://dic.academic.ru/dic.nsf/enc_medicine/28878/Синдром.
4. Андреева Н.С., Реброва О.Ю., Зорин Н.А. Системы оценки достоверности научных доказательств и убедительности рекомендаций: сравнительная характеристика и перспективы унификации. // Медицинские технологии. Оценка и выбор. —2012. — № 4. — С. 10–24].
5. Anderson R.H., Becker A.E., Arnold R., Wilkinson J.L. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation*. 1974; 50: 911–23.
6. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. Под ред. Л.А. Бокерия. М.: НЦССХим. А.Н. Бакулева; 2014: 342 с.
7. Врождённые пороки сердца: Зиньковский М.Ф./руководство. стр. 860
8. Marek J, Tomek V, Skovranek J, Povysilova V, Samanek M. Prenatal ultrasound screening of congenital heart disease in an unselected national population: a 21-year experience. *Heart* 2011; 97: 124–130; Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. *Cardiology in the Young*. 2017; 27(Suppl. 3): S1–S105
9. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: transposition of the great arteries. Jagers JJ, Cameron DE, Herlong JR, Ungerleider RM. *Ann Thorac Surg*. 2000 Apr; 69(4 Suppl):S205-35.
10. Gittenbergerde Groot A.C., Sauer U., Quaegebeur J. Aorticintramural coronary artery in three hearts with transpositionof the great arteries // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1986. –Vol. 91. – P. 566–571.
11. Yacoub M.H., RadleySmith R. Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction // *Thorax*. – 1978. – Vol. 33.– P. 418–424.
12. Wernovsky G, Sanders SP: Coronary artery anatomy and transposition of the great arteries. *Coron Artery Dis* 4:148— 157, 1993.
13. Wernovsky G, Mayer JE Jr, Jonas RA, et al: Factors influencing early and late outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J ThoracCardiovascSurg* 109:289— 301, 1995.

14. Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. *Cardiology in the Young*. 2017; 27(Suppl. 3): S1–S105;
15. 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.
16. Tsuda T, Bhat AM, Robinson BW, Baffa JM, Radtke W. Coronary artery problems late after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circ J*. 2015;79(11):2372-9. doi: 10.1253/circj.CJ-15-0485. Epub 2015 Aug 19. PMID: 26289969;
17. Moons P, Gewillig M, Sluysmans T, Verhaaren H, Viart P, Massin M, Suys B, Budts W, Pasquet A, De Wolf D, Vliers A. Long term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicentre study in Belgium. *Heart*. 2004 Mar;90(3):307-13. doi: 10.1136/hrt.2002.007138. PMID: 14966055; PMCID: PMC1768123;
18. Hazekamp MG, Gomez AA, Koolbergen DR, Hraska V, Metras DR, Mattila IP, Daenen W, Berggren HE, Rubay JE, Stellin G, European Congenital Heart Surgeons Association. Surgery for transposition of the great arteries, ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction: European Congenital Heart Surgeons Association multicentre study. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010;38:699706
19. Olds A., Nakamura Y., Levasseur S., Shah A., Freud L., Chelliah A., Chai P., Quaegebeur J., Bacha E., Kalfa D. Outcomes of Surgical Repair of Complex D-Transposition of the Great Arteries. *World J. Pediatr Congenit Heart Surg*. 2018 Nov;9(6):605-612.
20. Huang L1, Lin G, Zhou J, Li B, Luo W. REV procedure for complex congenital heart diseases. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban*. 2013 May;38(5):499-502.
21. Kari F.A., Bohnens H., Bierbach B., Bacha E.A., Stiller B., Bauer U. Repair of Complex Transposition of Great Arteries: Up to 30 Years of Follow-Up. *Ann Thorac Surg*. 2019 Nov 9.
22. Helmut Baumgartner, Julie De Backer, Sonya V Babu-Narayan, Werner Budts, Massimo Chessa, Gerhard-Paul Diller, Bernard lung, Jolanda Kluin, Irene M Lang, Folkert Meijboom, Philip Moons, Barbara J M Mulder, Erwin Oechslin, Jolien W Roos-Hesselink, Markus Schwerzmann, Lars Sondergaard, Katja Zeppenfeld, ESC Scientific Document Group, 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*, ehaa554, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>
23. Konuma T., Shimpo H. Transposition of Great Artery. *KyobuGeka*. 2015Jul;68(8):624-8.
24. Brown EM, Salmon AP, Lamb RK. Arterial switch procedure without coronary relocation: a late complication. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1406—7.

25. Yamagiushi M, Shuntoh K, Fujiwara K, Shinkawa T, Miyazaki T, Kitamura N. "Bay Window" technique for the arterial switch operation of the transposition of great arteries with complex coronary arteries. *Ann ThoracSurg* 2003; 75:1769—74.
26. Westhoff-Bleck M, Podewski E, Tutarel O, Wenzel D, Cappello C, Bertram H, Bauersachs J, Widder J. Prognostic value of NT-proBNP in patients with systemic morphological right ventricles: a single-centre experience. *Int J Cardiol* 2013;169:433—438;
27. Budts W, Roos-Hesselink J, Rädle-Hurst T, et al. Treatment of heart failure in adult congenital heart disease: a position paper of the Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2016;37(18):1419-1427. doi:10.1093/eurheartj/ehv741
28. Parry AJ, Thurm M, Hanley FL The use of "pericardial hoods" for maintaining exact coronary artery geometry in the arterial switch operation with complex coronary anatomy. *Eur J CardiothoracSurg* 1999;15:159—65.
29. Черногринов И. Е. Тактика ведения больных с транспозицией магистральных артерий на докардиохирургическом этапе / И. Е. Черногринов, В. В. Базылев // *Детские болезни сердца и сосудов*. – 2015. – № 4. – С. 38-46.
30. Tchervenkov CI, Tahta SA, Jutras L, et al: Single-stage repair of aortic arch obstruction and associated intracardiac defects with pulmonary homograft patch aortoplasty. *J ThoracCardiovascSurg*, 116:897—904, 1998.
31. Ластовка В. А., Тепаев Р. И., Гордеева О. Б. [и др.] // *Педиатрическая фармакология*. – 2020. – Т. 17. – № 5. – С. 424-428. – DOI 10.15690/pf.v17i5.2161
32. Moene RJ, Ottenkamp J, Oppenheimer, Dekker A, et al: Transposition of the great arteries and narrowing of the aortic arch. Emphasis on right ventricular characteristics. *Br Heart J* 53:58—63, 1985.
33. Lacour-Gayet F, Serraf A, Galletti L, et al: Biventricular repair of conotruncal anomalies associated with aortic arch obstruction. 103 patients. *Circulation* 96:328—334, 1997 (supp 2).
34. Khairy P., Clair M., Fernandes S.M., Blume E.D., Powell A.J., Newburger J.W. et al. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for d-transposition of the great arteries. *Circulation*. 2013; 127 (3): 331–9.
35. Петренко Ю. В., Иванов Д. О., А. Ляпунова А. [и др.] // *Детская медицина Северо-Запада*. – 2015. – Т. 6. – № 3. – С. 11-27.
36. Кушнарева, М. В. Антибактериальная терапия в периоде новорожденности / М. В. Кушнарева, И. И. Рюмина, Х. М. Мархулия // *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. – 2007. – Т. 52. – № 5. – С. 12-20.

37. Sarris GE Chairperson Greece, Balmer C Switzerland, Bonou P Greece, Comas JV Spain, da Cruz E Usa, Chiara LD Italy, Di Donato RM United Arab Emirates, Fragata J Portugal, Jokinen TE Finland, Kirvassilis G Usa, Lytrivi I Usa, Milojevic M Netherlands, Sharland G Uk, Siepe M Germany, Stein J Austria, Büchel EV Switzerland, Vouhé PR France. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017 Jan;51(1):e1-e32. doi: 10.1093/ejcts/ezw360. PMID: 28077506
38. Cohen MS, Eidem BW, Cetta F, Fogel MA, Frommelt PC, Ganame J, et al. Multimodality imaging guidelines of patients with transposition of the great arteries: a report from the American Society of Echocardiography developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr* 2016; 29: 571–621
39. 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
40. Saxena A, Relan J, Agarwal R, et al. Guidelines for the management of common congenital heart diseases in India: A consensus statement on indications and timing of intervention. *Indian Heart Journal.* 2019 May - Jun;71(3):207-223. DOI: 10.1016/j.ihj.2019.07.006. PMID: 31543193; PMCID: PMC6796629
41. Saxena A, Relan J, Agarwal R, Awasthy N, Azad S, Chakrabarty M, Dagar KS, Devagourou V, Dharan BS, Gupta SK, Iyer KS, Jayranganath M, Joshi R, Kannan BRJ, Katewa A, Kohli V, Koneti NR, Kothari SS, Krishnamoorthy KM, Kulkarni S, Kumar RM, Kumar RK, Maheshwari S, Manohar K, Marwah A, Mishra S, Mohanty SR, Murthy KS, Suresh PV, Radhakrishnan S, Rajashekar P, Ramakrishnan S, Rao N, Rao SG, Reddy CH, Sharma R, Shivaprakasha K, Subramanyan R, Kumar RS, Talwar S, Tomar M, Verma S, Raju V; Working group on Management of Congenital Heart Disease in India. 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. Abridged Secondary Publication. *Indian Pediatr.* 2020 Feb 15;57(2):143-157. PMID: 32060242
42. Шаталов К. В. Экстракардиальный конduit из яремной вены быка в хирургии врожденных пороков сердца / К. В. Шаталов, К. М. Джиджихия // Детские болезни сердца и сосудов. – 2016. – Т. 13. – № 1. – С. 42-52.
43. Di Carlo D., Tomasco B., Cohen L., Vouhe P., Lecompte Y. Long-term results of the REV (réparation à l'étageventriculaire) operation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2011;142: 336–43.
44. Kramer P., Ovroutski S., Hetzer R., Hübler M., Berger F. Modified Nikaidoh procedure for the correction of complex forms of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction: mid-term results. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2013; 11.

45. Zaragoza-Macias E, Zaidi AN, Dendukuri N, Marelli A. Medical therapy for systemic right ventricles: a systematic review (part 1) for the 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. *J Am Coll Cardiol* 2019;73:1564-1578
46. Врождённые пороки сердца: Зиньковский М.Ф./руководство. Стр. 884
47. Врождённые пороки сердца: Зиньковский М.Ф./руководство. Стр. 907
48. Hörer J., Schreiber C., Dworak E., Cleuziou J., Prodan Z., Vogt M. et al. Long-term results after the Rastelli repair for transposition of the great arteries. *Ann. Thorac. Surg.* 2007; 83 (6): 2169–7.
49. Tchervenkov CI, Tahta SA, Cecere R, et al: Single-stage arterial switch with aortic arch enlargement for transposition complexes with aortic arch obstruction. *Ann ThoracSurg* 64:1776—1781, 1997.
50. 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.
51. 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.
52. 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.
53. Волков С. С. Результаты операции Растелли у детей раннего возраста и младенцев с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки с обструкцией выводного тракта левого желудочка: дис. – М, 2008
54. Delius R.E., Rademecker M.A., de Leval M.R., Elliott M.J., Stark J. Is a high-risk biventricular repair always preferable to conversion to a single ventricle repair? *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1996; 112: 1561–8.
55. Сухарева Г. Э. Диагностические критерии и терапевтические аспекты неотложной помощи при критических врожденных пороках сердца у новорожденных //Здоровье ребенка. – 2007. – №. 2. – С. 5.

56. Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, Peacock G, Gerdes M, Gaynor JW, Mussatto KA, Uzark K, Goldberg CS, Johnson WH Jr, Li J, Smith SE, Bellinger DC, Mahle WT; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Stroke Council. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2012 Aug 28;126(9):1143-72. doi: 10.1161/CIR.0b013e318265ee8a. Epub 2012 Jul 30. PMID: 22851541
57. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 23.10.2019 N 878н «Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации детей».
58. Федеральный закон от 21.11.2011 N 323-ФЗ (ред. от 08.03.2022) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». Статья 40. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение.
59. Приказ Минздрава РФ от 28.09.2020 г. № 1029н «Об утверждении перечней медицинских показаний и противопоказаний для санаторно-курортного лечения».
60. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 5 мая 2016г. № 279н «Об утверждении Порядка организации санаторно-курортного лечения».
61. Частная физиотерапия / под ред. профессора Г.Н. Пономаренко. – М.: Медицина. – 2005. – С. 426-430.
62. Физическая и реабилитационная медицина. Национальное руководство. Краткое издание // Под ред. Г.Н. Пономаренко. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 512 с. / Глава 21. Хан М.А., Куянцева Л.В. Заболевания сердечно-сосудистой системы. – С. 447-452.
63. Санаторно-курортное лечение: национальное руководство / под ред. А.Н. Разумова, В.И. Стародубова, Г.Н. Пономаренко. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2021. – С. 593-596.
64. Пономаренко Г.Н., Ковлен Д.В. Физическая и реабилитационная медицина. Клинические рекомендации, основанные на доказательствах: 3-е изд-е, перераб., доп. // Г.Н. Пономаренко, Д.В. Ковлен / Под ред. акад. А.Н. Разумова. - М.: Наука, 2020. – С. 10-22.
65. Сухарева Г.Э., Голубова Т.Ф., Гармаш О.И., Елисеева Л.В. К вопросу о санаторно-курортной реабилитации детей с врождёнными пороками сердца в отдалённом послеоперационном периоде на Евпаторийском курорте. - Матер. девятнадцатой ежегодной сессии науч. центра серд.-сосуд. хирур. им. А.Н. Бакулева 18-20 мая 2015г. // Сердечно-сосудистые заболевания: Бюллет. НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – май-июнь 2015.- № 3. – Т.16. - С.150.
66. Курганова А. В., Елисеева Л.В., Семеняк Е.Г. и др. Вопросы организации санаторно-курортной помощи детям с неоперированными врожденными пороками сердца на Евпаторийском курорте //Вестник физиотерапии и курортологии. – 2019. – Т. 25. – №. 1. – С. 116-116.

67. Gierat-Haponiuk K. et al. Effect of complex cardiac rehabilitation on physical activity and quality of life during long-term follow-up after surgical correction of congenital heart disease //Kardiologia Polska (Polish Heart Journal). – 2015. – Т. 73. – №. 4. – С. 267-273.
68. Bjarnason-Wehrens B. et al. Cardiac rehabilitation in congenital heart disease //Cardiovascular Prevention and Rehabilitation. – Springer, London, 2007. – С. 361-375.
69. Приказ Минздрава России от 05.08.2003 N 330 (ред. от 24.11.2016) «О мерах по совершенствованию лечебного питания в лечебно-профилактических учреждениях Российской Федерации».
70. Шлык Н. И. Лечебная физическая культура при заболеваниях сердечно-сосудистой системы: учебно-методическое пособие / Н.И. Шлык. - Ижевск: Изд-во «Удмуртский университет», 2014. – С. 66-85.
71. Takken T. et al. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology //European journal of preventive cardiology. – 2012. – Т. 19. – №. 5. – С. 1034-1065.
72. Епифанов В.А. Лечебная физическая культура и массаж [Электронный ресурс]: учебник / Епифанов В.А. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 528с. – Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426456>.
73. Karpov V. Y. et al. Congenital Heart Defects in Children and the Main Approaches to Rehabilitation After their Surgical Treatment //Indian Journal of Public Health Research & Development. – 2019. – Т. 10. – №. 10.
74. Татаурова В.П., Елисеева Л.В. Динамика показателей функциональных резервов миокарда у детей, оперированных по поводу врожденных пороков сердца // Вестник физиотерапии и курортологии. 2018. - Т. 24. - № 1. - С. 129-129.
75. Tikkanen A. U. et al. Paediatric cardiac rehabilitation in congenital heart disease: a systematic review //Cardiology in the young. – 2012. – Т. 22. – №. 3. – С. 241-250.
76. Елисеева Л.В., Кузнецов В.Г. Динамика качества жизни и психоэмоционального состояния у детей, оперированных по поводу врожденных пороков сердца под влиянием санаторно-курортного лечения. - Матер. Всерос. научно-практич. конф. с международным участием «Реабилитация и профилактика–2014», 16–17 октября 2014 года, Москва, С. 79-82.
77. Siassi, Bijan; Noori, Shahab; Wong, Pierre; Acherman R.M.-H.E. Practical Neonatal Echocardiography. 1th ed. Mc Graw Hill Education, 2019.

78. Мустафина И.А., Загидуллин Н.Ш., Ишметов В.Ш., Павлов В.Н. Оптическая когерентная томография в диагностике ишемической болезни сердца. // Креативная хирургия и онкология. 2017. – Т. 7. – № 1. – С. 54-57.
79. Терещенко А.С., Жиров И.В., Савченко А.П., Черкавская О.В. Базовые принципы оценки коронарного кровотока для обоснования новых диагностических методик. Часть 1. Понятие о фракционном резерве кровотока. // Вестник рентгенологии и радиологии. 2012. – № 2. – С. 44-51.
80. Cohen M.S. et al. Multimodality Imaging Guidelines of Patients with Transposition of the Great Arteries: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and Society of Cardiovascular Computed Tomography // Journal of the American Society of Echocardiography. 2016; 29: 571-621. doi.org/10.1016/j.echo.2016.04.002
81. Бокерия Л.А., Меликулов А.Х., Калысов К.А. Пункция межпредсердной перегородки. // Анналы аритмологии. 2015; 12 (4): 252-260. DOI:10.15275/annaritm.2015.4.7.
82. Munoz R., da Cruz E.M., Vetterly C.G., Cooper D.S., Berry D. Handbook of Pediatric Cardiovascular Drugs. Springer-Verlag London 2014. 636 p.
83. Culbert EL, Ashburn DA, Cullen-Dean G, Joseph JA, Williams WG, Blackstone EH, McCrindle BW; Congenital Heart Surgeons Society. Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries. Circulation. 2003 Aug 19;108(7):857-62. doi: 10.1161/01.CIR.0000084547.93252.9A. Epub 2003 Aug 4. PMID: 12900343.
84. Szymanski MW, Moore SM, Kritzmire SM, et al. Transposition of the Great Arteries. [Updated 2023 Jan 15]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538434>.
85. Samos F, Fuenmayor G, Hossri C, Elias P, Ponce L, Souza R, Jatene I. Exercise Capacity Long-Term after Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries. Congenit Heart Dis. 2016 Mar-Apr;11(2):155-9. doi: 10.1111/chd.12303. Epub 2015 Nov 11. PMID: 26556777.
86. Reybrouck T, Gewillig M, Budts W, Buys R (2017) Exercise Tolerance in Children with Simple Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: A Comparative Study. J Nov Physiother Phys Rehabil 4(3): 066-070.
87. Carey, Lynn K.; Nicholson, Bonnie C.; and Fox, Robert A., "Maternal Factors Related to Parenting Young Children with Congenital Heart Disease" (2002). College of Education Faculty Research and Publications. 38. https://epublications.marquette.edu/edu_fac/38.
88. Санаторно-курортное лечение: научно-практическое руководство для врачей / под ред. А.Д. Фесюна. –Том 1. Основы санаторно-курортного лечения. - М.: ООО "Реновация", 2022. – С. 496.

89. 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.
90. Kietai S, Ahmed A, Afshari A, Albaladejo P, Aldecoa C, Barauskas G, De Robertis E, Faraoni D, Filipescu DC, Fries D, Godier A, Haas T, Jacob M, Lancé MD, Llau JV, Meier J, Molnar Z, Mora L, Rahe-Meyer N, Samama CM, Scarlatescu E, Schlimp C, Wikkelsø AJ, Zacharowski K. Management of severe peri-operative bleeding: Guidelines from the European Society of Anaesthesiology and Intensive Care: Second update 2022. *Eur J Anaesthesiol.* 2023 Apr 1;40(4):226-304.
91. 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.
92. 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.
93. Физическая и реабилитационная медицина. Национальное руководство. Краткое издание // Под ред. Г.Н. Пономаренко. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 512 с. / Глава 21. Хан М.А., Куянцева Л.В. Заболевания сердечно-сосудистой системы. – С. 447-452.
94. Санаторно-курортное лечение: национальное руководство / под ред. А.Н. Разумова, В.И. Стародубова, Г.Н. Пономаренко. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2021. – С. 593-596.
95. Пономаренко Г.Н., Ковлен Д.В. Физическая и реабилитационная медицина. Клинические рекомендации, основанные на доказательствах: 3-е изд-е, перераб., доп. // Г.Н. Пономаренко, Д.В. Ковлен / Под ред. акад. А.Н.Разумова. - М.: Наука, 2020. – С. 10-22.
96. Курганова А. В., Елисеева Л.В., Семеняк Е.Г. и др. Вопросы организации санаторно-курортной помощи детям с неоперированными врожденными пороками сердца на Евпаторийском курорте //Вестник физиотерапии и курортологии. – 2019. – Т. 25. – №. 1. – С. 116-116.
97. Takken T. et al. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology //European journal of preventive cardiology. – 2012.–Т. 19. – №. 5. – С. 1034-1065.

98. Епифанов В.А. Лечебная физическая культура и массаж [Электронный ресурс]: учебник / Епифанов В.А. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 528с. – Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426456>.
99. Karpov V. Y. et al. Congenital Heart Defects in Children and the Main Approaches to Rehabilitation After their Surgical Treatment // Indian Journal of Public Health Research & Development. – 2019.–Т. 10. – №. 10.
00. Татаурова В.П., Елисеева Л.В. Динамика показателей функциональных резервов миокарда у детей, оперированных по поводу врожденных пороков сердца // Вестник физиотерапии и курортологии. 2018. - Т. 24. - № 1. - С. 129-129.
01. Курганова А.В., Елисеева Л.В., Татаурова В.П. Динамика variability сердечного ритма у детей, прооперированных по поводу врождённых пороков сердца // Вестник физиотерапии и курортологии. 2018. - Т. 24. - № 2. - С. 107-107а.
02. Елисеева Л. В., Татаурова В. П., Семеняк Е. Г. Санаторно-курортная реабилитация детей с врождёнными пороками сердца // Вестник физиотерапии и курортологии. – 2015. – Т. 21. - №. 2. – С. 123-123.
03. Елисеева Л. В. и др. Динамика клинико-функциональных и лабораторных показателей у детей, оперированных по поводу врожденных пороков сердца на этапе санаторно-курортной реабилитации // Вестник физиотерапии и курортологии. – 2016. – Т. 22. – №. 3. – С. 68-69.
04. Елисеева Л.В., Татаурова В.П. Влияние санаторно-курортного лечения на динамику показателей функциональных резервов миокарда у детей, перенесших хирургическую коррекцию дефекта межпредсердной перегородки // Вестник физиотерапии и курортологии. – 2021. – Т. 98. – №. 3-2. – С. 71-72.
05. Курганова А.В., Елисеева Л.В., Татаурова В.П. Динамика variability сердечного ритма у детей, прооперированных по поводу врождённых пороков сердца // Вестник физиотерапии и курортологии. 2018. - Т. 24. - № 2. - С. 107-107а.
06. 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.
07. 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.
08. 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.

09. Boucher AA, Heneghan JA, Jang S, Spillane KA, Abarbanell AM, Steiner ME, Meyer AD. A Narrative review of postoperative anticoagulation therapy for congenital cardiac disease. *Front Surg.* 2022 Jun 14;9:907782. doi: 10.3389/fsurg.2022.907782. PMID: 35774388; PMCID: PMC9237365.
10. 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»
11. 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.
12. 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".
13. 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.

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

1. Апханова Т.В., д.м.н. «Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению»
2. Барышникова И.Ю., к.м.н. (Москва) Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»
3. Бокерия Л.А., академик РАН (Москва)
4. Гармаш О.И., заместитель директора по науке ГБУЗРК «НИИ детской курортологии, физиотерапии и медицинской реабилитации»
5. Голубова Т.Ф., директор ГБУЗРК «НИИ детской курортологии, физиотерапии и медицинской реабилитации, д.м.н., профессор
6. Голухова Елена Зеликовна, академик РАН, д.м.н. профессор (Москва) РКО, АССХ
7. Гуласарян Рубен Сергеевич, к.м.н. (Москва) АССХ
8. Докторова В.П. (Москва) АССХ
9. Елисеева Л.В., научный сотрудник отделения функциональной диагностики, клинической физиологии и методов исследования ГБУЗРК «НИИДКФиМР»
10. Иртюга Ольга Борисовна, д.м.н. (Санкт-Петербург) РКО
11. Калашников С.В., к.м.н. (Москва) АССХ
12. Ким Алексей Иванович, д.м.н. профессор (Москва) РКО, АССХ
13. Ковалёв И.А., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
14. Кончугова Т.В., д.м.н., профессор, «Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению»
15. Крупянко С.М., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
16. Курганова А.В., зав. отделением функциональной диагностики, клинической физиологии и лабораторных методов исследования ГБУЗРК «НИИДКФиМР», к.м.н.
17. Морозов Александр Александрович, д.м.н. (Санкт-Петербург) РКО
18. Попов Алексей Евгеньевич, к.м.н. (Калининград) АССХ

19. Рычина Инна Евгеньевна, к.м.н. (Москва) Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»
20. Трунина И. И., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
21. Барышникова И.Ю., к.м.н. (Москва) Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»
22. Синицын В.Е., д.м.н., профессор (Москва) Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»
23. Фесюн Анатолий Дмитриевич, д.м.н., доцент, президент Национальной Ассоциации экспертов по санаторно-курортному лечению
24. Юрпольская Л.А., д.м.н (Москва) Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»
25. Яковлев Максим Юрьевич, д.м.н. «Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению»

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- врач-детский кардиолог;
- врач-сердечно-сосудистый хирург;
- врач-педиатр;
- врач-неонатолог;
- врач-кардиолог;
- врач ультразвуковой диагностики;
- врач функциональной диагностики;
- врач-рентгенолог.

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

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в базы данных PubMed, Scopus. Глубина поиска составляла 30 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств

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

В ходе разработки КР использованы международные шкалы уровня убедительности рекомендаций и уровня достоверности доказательств (Таблицы П1 и П2), а также новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (Таблицы П3, П4 и П5), 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 П1. 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 IIa IIb	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	Целесообразно применять Можно применять
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны/не эффективны, а в ряде случаев могут приносить вред	Не рекомендуется применять

Таблица П2. Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского 2923 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 П3. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

Уровни достоверности доказательств (УДД) Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 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» (зарегистрирован 08.05.2019 № 54588)	
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица П4. 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

УДД	Расшифровка
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 П5. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

Уровень убедительности рекомендации (УРР) Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 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» (зарегистрирован 08.05.2019 № 54588)	
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	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)
C	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 три 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 утвержденным 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 (от 21.11.2011 ФЗ №323)
2. Об утверждении порядка оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России от 15.11.2012 №918н)
3. Приказ Минздрава России от 28.02.2019 № 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 №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 Минздрава России от 06.06.2012 № 4н (ред. от 07.07.2020) "Об утверждении номенклатурной классификации медицинских изделий".
7. «Об утверждении Правил проведения рентгенологических исследований» (Приказ Минздрава России от 09.06.2020 №560н (ред. От 18.02.2021))
8. «Об утверждении Правил проведения ультразвуковых исследований» (Приказ Минздрава России от 08.06.2020 №557н).

А3.1 Технология выполнения трансторакальной эхокардиографии

Требования у новорожденных: датчики с частотой 7.5-12 МГц, у взрослых – 2.5-7 МГц.

Противопоказания: нет.

Ограничения: случаи неудовлетворительного акустического окна

Важные показатели при анализе и интерпретации полученных изображений:

Проведение трансторакальной ЭхоКГ

В дооперационном периоде

В проекции 4-х камер сердца визуализируют предсердно-желудочковую конкордантность. В проекции по длинной оси ВОЛЖ из субкостального или левого парастернального доступа визуализируется параллельный ход сосудов, при этом легочная артерия отходит от левого желудочка.

В проекции на уровне клапанов по короткой оси для верификации магистральных артерий необходимо визуализировать бифуркацию ветвей легочной артерии или устья коронарных артерий, определить взаиморасположение магистральных артерий: расположение аорты спереди и справа от ЛА; аорта справа и прилежит к ЛА «бок-о-бок».

Из субкостального доступа в проекции по длинной оси предсердий в режиме цветного доплеровского картирования визуализируют *дефект межпредсердной перегородки (открытое овальное окно)*. Рестриктивность дефекта межпредсердной перегородки определяется измерением размера межпредсердного сообщения и среднего градиента давления (более 6 мм рт. ст.).

Из супрастернального или высокого левого парастернального доступов в проекциях по короткой оси оценивают открытый артериальный проток (ОАП). Оптимальным считается получение ультразвукового среза вдоль левой ветви ЛА. Диаметр ОАП измеряют в В-режиме по внутреннему контуру протока в самом узком месте. При «плохом ультразвуковом окне» измерение проводят в режиме цветного доплеровского картирования. В этом же режиме оценивают и направление сброса крови по ОАП [77].

Исключение ДМЖП: мультисрезовой анализ в сочетании с цветным доплеровским картированием определяют количество, размер, локализацию и края дефектов.

При выявлении обструкции выводного отдела ЛЖ важно определить природу ее происхождения: является ли она динамической вследствие высокого давления в правом желудочке и смещении конусной перегородки влево, или имеется патологический субстрат (деформация створок клапана легочной артерии, мембрана, аномальное крепление хорд митрального клапана в выводном отделе ЛЖ).

Аномалии атриовентрикулярных клапанов сочетаются с ГМА, и могут быть представлены общим атриовентрикулярным каналом, гипоплазией и/или стенозом атриовентрикулярного клапана, расщеплением створки митрального клапана, бивентрикулярным сообщением, аномальным креплением хорд трикуспидального клапана к конусной перегородке или гребню мышечной перегородки. Все доступы и сечения необходимо использовать для выявления аномалий АВ-клапанов. Субкостальный и апикальный доступы в проекции 4-х камер полезны для определения бивентрикулярности АВ-клапана. Помимо анатомических аномалий, недостаточность АВ клапанов может быть следствием дисфункции желудочков или ишемии из-за тяжелого цианоза.

Анатомия коронарных артерий: оценка при помощи высокочастотного датчика с применением коронарной программы (при наличии). Высокая левая парастернальная позиция в проекции по короткой оси на уровне клапана аорты используется для визуализации

проксимальных отделов коронарных артерий. В оценке анатомии артерий может быть информативна проекция по длинной оси левого желудочка из парастернального, верхушечного или субкостального доступов. Коронарные артерии должны отходить от синусов аорты, обращенных к клапану легочной артерии. Отсутствие бифуркации ствола левой коронарной артерии может указывать на аномальное отхождение её ветвей, а также на возможный интрамуральный ход ветви, пересекающей выводной тракт.

Определение размера/объема левого и правого желудочка, толщины миокарда нижнебоковой стенки ЛЖ, индексированной массы миокарда ЛЖ.

А3.2 Определение и оценка данных, полученных при проведении трансторакальной эхокардиографии

При проведении трансторакальной эхокардиографии необходимо определить и оценить следующие пункты:

- определить тип внутригрудного расположения сердца;
- оценить взаимоотношение магистральных сосудов;
- определить анатомию коронарных артерий;
- определить вариант атриовентрикулярной связи;
- оценить анатомию и функцию клапанов сердца;
- установить наличие или отсутствие и вариант митрально-полулунного фиброзного контакта;
- оценить дистанцию между трехстворчатым и легочным клапанами, сравнить ее с диаметром аортального клапана;
- определить размер и позицию дефекта межжелудочковой перегородки;
- установить размер и позицию инфундибулярной перегородки, исключить или подтвердить наличие на ее поверхности крепления хордально-папиллярного аппарата атриовентрикулярных клапанов;
- оценить анатомию выводного тракта левого желудочка, в случае выявления его изолированной подклапанной обструкции - возможность ее хирургического устранения;
- определить диаметр клапана легочной артерии, морфологию его створок и дать заключение относительно его функциональности:

1) годен для выполнения функции системного клапана;

2) годен для выполнения функции легочного клапана;

3) функционально не годен;

- оценить функциональное состояние левого желудочка и дать заключение о его системной компетентности, ориентируясь на следующие показатели: индекс конечного диастолического объема, фракцию выброса, индекс массы миокарда, а также направление кривизны межжелудочковой перегородки, соотношение давления в левом и правом желудочках при наличии ДМЖП.

В послеоперационном периоде. После артериального переключения

Оценка размеров и функции желудочков сердца; размеров и функции нео-аорты, исключению стенозов ствола (в области шва) и ветвей легочной артерии.

Систолическую функцию ЛЖ рекомендуется оценивать путем измерения фракции выброса с использованием бипланного метода Simpson. Оценку фракции выброса или фракции укорочения в М-режиме следует проводить с осторожностью у этой группы больных, особенно в раннем послеоперационном периоде, потому что может присутствовать дискинез межжелудочковой перегородки, приводящий к недооценке систолической функции. При подозрении на дисфункцию ЛЖ необходимо региональное исследование миокарда, особенно при подозрении на ишемию миокарда. Исследование основывается в первую очередь на визуальной оценке регионарного движения стенки во всех сегментах ЛЖ с использованием различных стандартных эхокардиографических проекций ЛЖ (короткие оси на разных уровнях, апикальные двух-, трех- и четырехкамерные срезы), если нет в доступе других методик оценки систолической функции миокарда. Количественно оценить размеры ЛЖ помогут шкалы Z-score. Полученные абсолютные значения конечного диастолического объема рекомендуется индексировать на площадь поверхности тела пациента для лучшей стратификации увеличения полости ЛЖ.

Корень аорты: для определения расширения корня аорты применяют z-показатели (<https://zscore.chboston.org> с/). Измерение структур корня аорты производят из левой парастернальной позиции в проекции по длинной оси. Минимальная регургитация нео-аортального клапана является частым явлением у пациентов после операции артериального переключения. Верхушечные 3- и 5-камерные проекции, а также парастернальная проекция по длинной и короткой оси позволяют всецело оценить тяжесть нео-аортальной регургитации. Тяжесть нео-аортальной регургитации оценивают на основании диаметра узкой части регургитирующей струи (*vena contracta*) и степени диастолического ретроградного кровотока в брюшной аорте. Дилатация и дисфункция ЛЖ являются важными факторами при принятии решения о хирургической коррекции некомпетентного аортального клапана.

Аномалии легочного оттока часто возникают после операции артериального переключения и операции Rastelli. После операции артериального переключения обструкция может возникать на нескольких уровнях (надклапанная область, ветви легочной артерии). Эхокардиографическая градация тяжести стеноза оценивается при помощи непрерывно-волнового доплера (пиковый градиент систолического давления в области сужения 17-24 мм рт. ст. расценивается как незначительный; при пиковом градиенте 25-36 мм рт. ст. (пиковая скорость менее 3 м/с) –

минимальный; при пиковом градиенте 36-64 мм рт. ст. (пиковая скорость 3-4 м/с) – умеренный; при пиковом градиенте более 64 мм рт. ст. (пиковой скорости более 4 м/с) – выраженный. Положение ветвей легочных артерий уникально после маневра LeCompte. Ветви легочной артерии расположены спереди от восходящей аорты, что лучше всего визуализируется в высокой левой парастернальной позиции. Допустимая максимальная скорость на ветвях ЛА после операции артериального переключения менее 2 м/с.

Систолическая дисфункция системного ПЖ частое позднее осложнение у пациентов после предсердного переключения. В большинстве клинических случаев оценка глобальной систолической функции качественная. К количественным методам относятся измерение фракции изменения площади, экскурсии фиброзного кольца трикуспидального клапана и скорости систолического движения миокарда ПЖ на уровне фиброзного кольца трикуспидального клапана в режиме тканевой доплерографии. (S'). У взрослых экскурсия фиброзного кольца трикуспидального клапана (TAPSE) менее 17 мм свидетельствует о систолической дисфункции ПЖ. Пиковая скорость систолического смещения кольца трикуспидального клапана (S') отражает сократительную способность ПЖ и оценивается при помощи тканевой доплерографии. S' трикуспидального клапана коррелирует с фракцией изменения площади ПЖ и TAPSE. S' зависит от объемной нагрузки и частоты сердечных сокращений. Нижний предел нормального значения S' для взрослых – 9 см/с, у детей значимость снижения следует рассчитывать по z-баллам). У взрослых $S' < 9$ см/с соответствует фракции выброса ПЖ $< 40\%$.

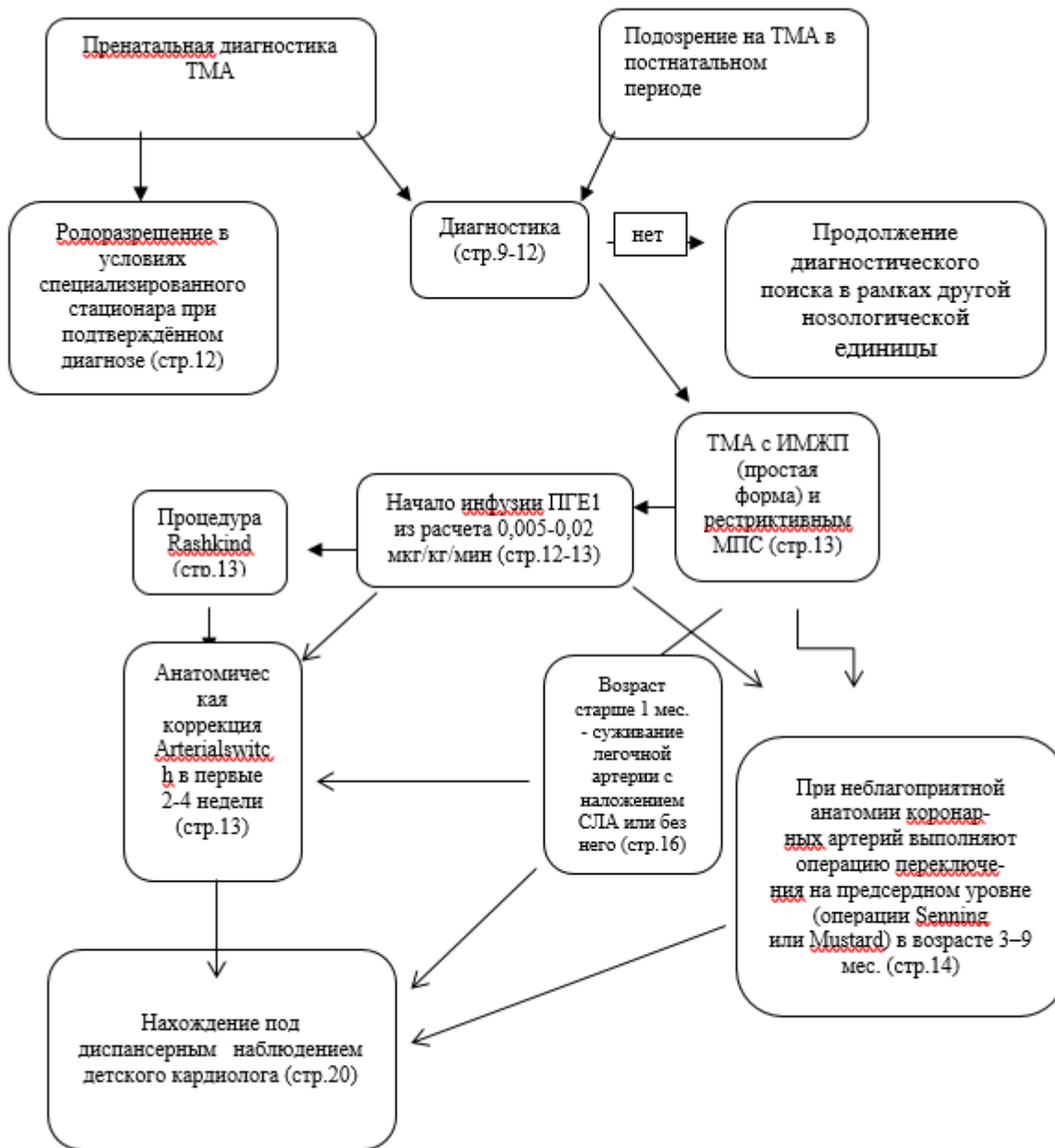
Предсердное переключение. Оценка кровотока в тоннелях для легочных и полых вен. Обструкция кровотоку устанавливается при максимальном градиенте давления в узком месте тоннеля более 10 мм рт. ст. (или максимальная скорость более 1,5 м/с).

После операции *Rastelli* подаортальная обструкция, аортальная регургитация, и дисфункция ЛЖ являются потенциальными поздними осложнениями. Степень тяжести подаортальной обструкции определяется по значению систолического градиента давления в режиме непрерывно-волнового доплера: тяжелая степень – более 50 мм рт.ст.; средняя степень – 30-50 мм рт.ст.; легкая степень – менее 30 мм рт.ст.

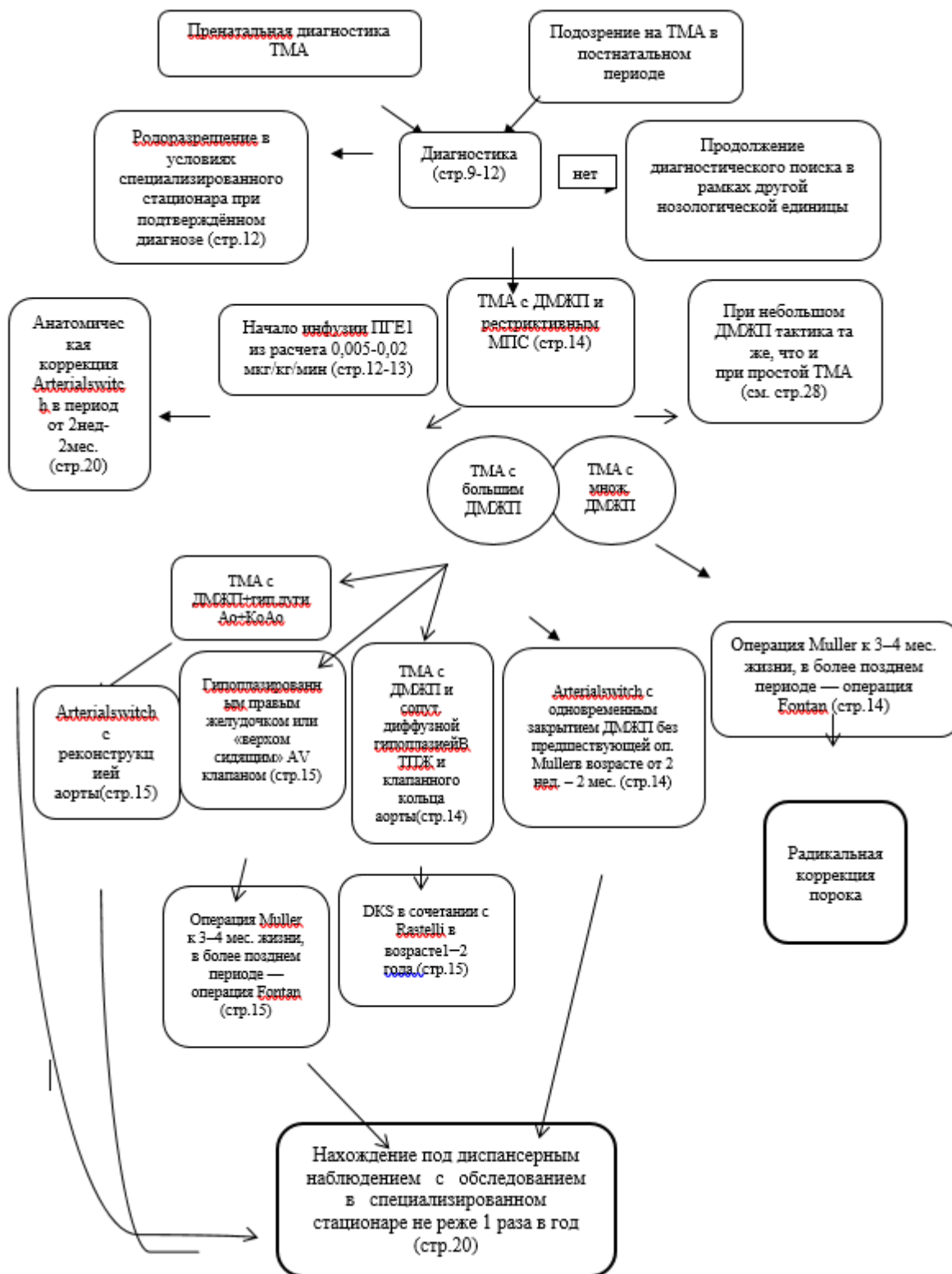
Остаточные ДМЖП – частое позднее осложнение, включая интрамуральные дефекты, которые могут развиваться после операции.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

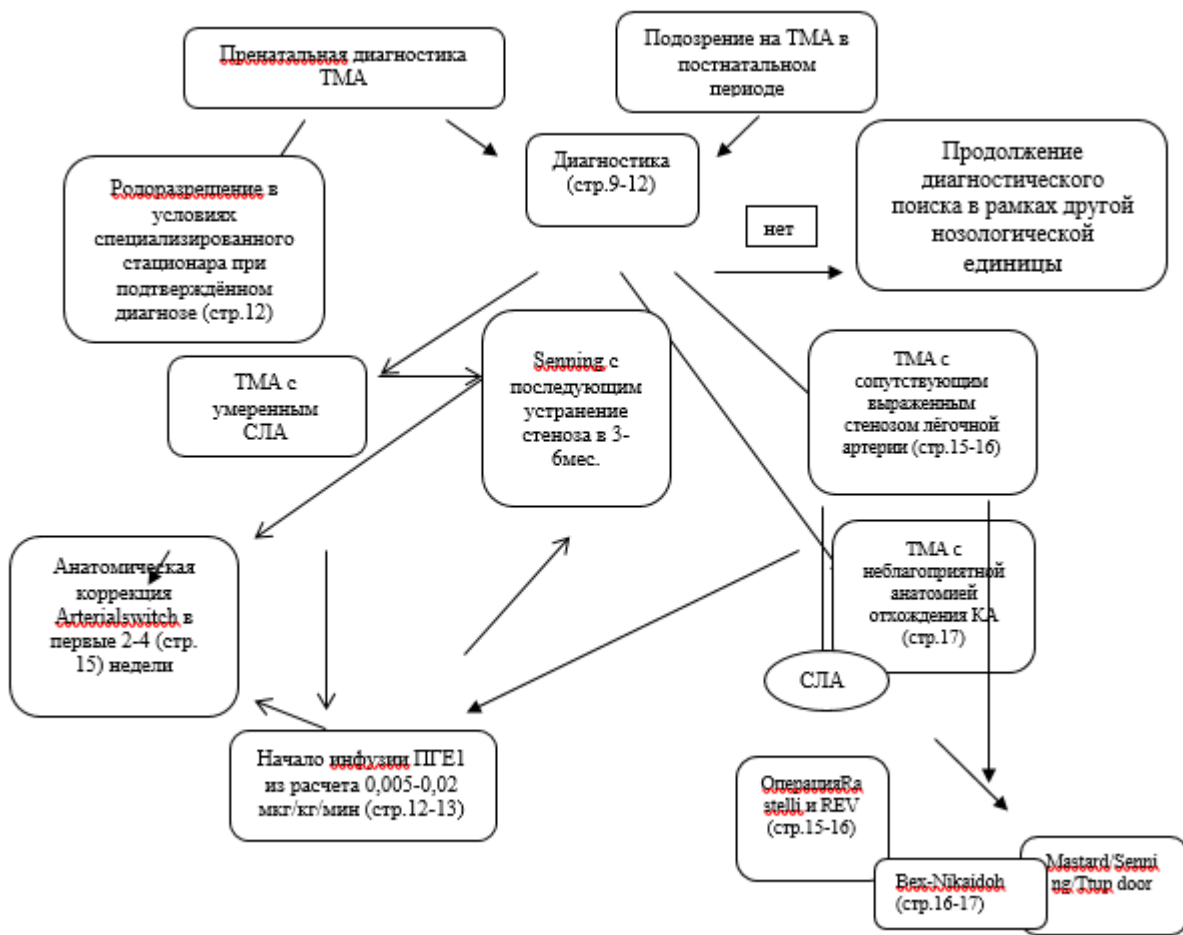
Приложение Б1. Алгоритм ведения пациентов с ТМА и ИМЖП (простая форма)



Приложение Б2. Алгоритм ведения пациентов с ТМА и ДМЖП

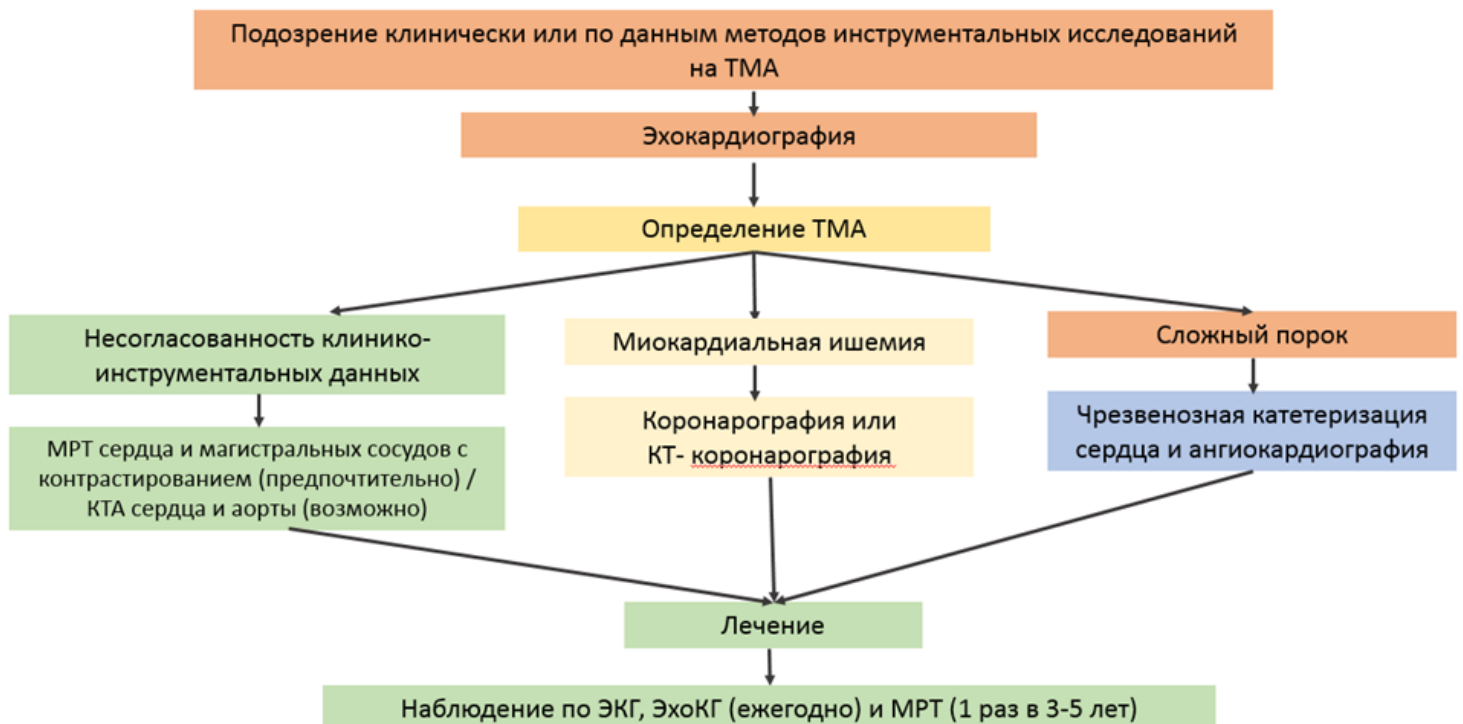


Приложение Б3. Алгоритм ведения пациентов с ТМА и сопутствующим стенозом лёгочной артерии



Приложение Б4. Алгоритм использования методов лучевой диагностики при ТМА

Схема использования лучевых и инструментальных методов диагностики при подозрении на ТМА



Приложение В. Информация для пациента

Уважаемые родители пациента, результаты обследования выявили у Вашего ребенка сложный врожденный порок сердца – транспозиция магистральных артерий. Добровольно соглашаясь на операцию, Вы должны понимать цель и опасности операции, о которых Вам расскажет лечащий врач.

ТМА возникает на ранних этапах развития плода. Причины нарушений эмбриогенеза многочисленны: инфекционные заболевания матери на ранних сроках беременности, вредные привычки родителей, экологические и генетические факторы и т.д. В зависимости от варианта порока нарушения гемодинамики и клинические проявления порока могут существенно варьировать. Однако в любом случае они ухудшают физическое состояние и уменьшают продолжительность жизни пациентов.

В определённых случаях может потребоваться этапное лечение ТМА, при этом первым этапом выполняется подготовительная операция. Радикальная коррекция ТМА выполняется в условиях искусственного кровообращения. Она предполагает перемещение аорты в левый желудочек, а лёгочной артерии в правый. А также устранение сопутствующих аномалий развития сердца. При невозможности выполнения анатомической коррекции прибегают к операции обхода правых отделов сердца, после которой кровь из полых вен поступает в легочную артерию непосредственно, минуя сердце.

В отдельных случаях могут возникать осложнения:

- сердечная недостаточность;
- длительная искусственная вентиляция легких;
- острая почечная недостаточность, требующая перитонеального диализа или гемодиализа;
- послеоперационные кровотечения, крупные гематомы;
- инфекционные осложнения;
- реакции гиперчувствительности (аллергии) на медикаменты, средства для наркоза и рентгенологического исследования, которые могут проявляться, например, зудом.

Крайне редко встречаются сильно выраженные реакции, такие как коллапс, судороги и нарушение дыхания, которые требуют стационарного лечения и могут приводить к необратимым последствиям;

В большинстве случаев операция приводит к улучшению состояния и исчезновению жалоб. В некоторых случаях могут потребоваться повторные вмешательства, чаще всего связанные с ростом ребенка.

Особенно важными являются контрольные обследования после операции для своевременной оценки результатов коррекции и выявления возможных осложнений.

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

Нет.