



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## Дискордантное предсердно-желудочковое соединение

Кодирование по Международной статистической  
классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: **Q20.5, Q20.8**

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

Возрастная категория: **Взрослые, Дети**

Пересмотр не позднее: **2026**

ID: **35**

Разработчик клинической рекомендации

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество»
- Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"
- Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению
- 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

АВ – атриовентрикулярный

АКГ – ангиокардиография

БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные сосуды

БРА – блокаторы рецепторов ангиотензина

ВПВ – верхняя полая вена

ВПС – врожденный порок сердца

ДКПА – двунаправленный каво-пульмональный анастомоз

ДЛА – давление в легочной артерии

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИАПФ – ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента

КТМС – корригированная транспозиция магистральных сосудов

ЛА – легочная артерия

ЛГ – легочная гипертензия

ЛЖ – левый желудочек

ЛП – левое предсердие

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

НПВ – нижняя полая вена

ОАП – открытый артериальный проток

ОЛСС – общее легочное сосудистое сопротивление

ОПСС – общее периферическое сосудистое сопротивление

ПП – правое предсердие

ПЖ – правый желудочек

СИБКК – сердечный индекс большого круга кровообращения

СРБ – С-реактивный белок

СН – сердечная недостаточность

ХСН – хроническая сердечная недостаточность

ЭКГ – электрокардиография

ЭКС – электрокардиостимулятор

ЭхоКГ – эхокардиография

Sat O<sub>2</sub> – насыщение крови кислородом

РК – радикальная коррекция

# Термины и определения

**Корригированная транспозиция магистральных сосудов** – сложный врожденный порок сердца, характеризующийся инверсией желудочков и магистральных артерий. Может быть представлен в изолированной форме, либо в сочетании с другими ВПС.

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

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

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

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

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

# 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

**Дискордантное предсердно-желудочковое соединение** – группа врожденных пороков, характеризующихся нарушением правильности соединения (инверсией, дискордантностью) соответствующих предсердий и желудочков. Наиболее часто этот порок представлен в виде корригированной транспозиции магистральных сосудов.

**Дискордантное желудочково-артериальное соединение** – группа врожденных пороков, характеризующихся нарушением правильности соединения (инверсией, дискордантностью) магистральных сосудов относительно желудочков сердца (транспозиционное положение магистральных сосудов).

**Корригированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС)** представляет собой ВПС, который характеризуется предсердно-желудочковой и желудочково-артериальной дискордантностью, однако кровоток имеет физиологическое направление, то есть в легкие поступает венозная кровь, а в большой круг кровообращения – артериальная. Нормальное распределение потока крови определяется двойной дискордантностью [1-3].

При данном пороке правое предсердие соединяется с морфологически ЛЖ, от которого отходит ЛА, а левое предсердие – с морфологически ПЖ, от которого отходит аорта. Морфологически ПЖ функционирует как системный желудочек, ЛЖ нагнетает кровь в легочное русло [4,5].

Морфологически ПЖ расположен слева по отношению к морфологически ЛЖ, аорта находится спереди и слева от ЛА. Атриовентрикулярный клапан, который открывается в системный желудочек (морфологически правый желудочек), является морфологически трехстворчатым и обычно называется системным (артериальным) АВ клапаном. АВ клапан, открывающийся в венозный желудочек (морфологически левый желудочек), является морфологически двухстворчатым (митральным) и может называться венозным АВ-клапаном [1-5].

В 88% случаев у больных с КТМС отмечают нормальное расположение внутренних органов (situs solitus). Верхушка сердца располагается в левой половине грудной клетки (левокардия) в 60% случаев, но может быть и на средней линии (мезокардия) либо в правой половине грудной клетки (декстрокардия) – в 20% случаев. Коронарные артерии и желудочки морфологически конкордантны. Морфологически ПЖ кровоснабжается правой коронарной артерией, ЛЖ – левой коронарной артерией [6,7].

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

КТМС является врожденным пороком сердца, при этом состояние ребенка, в основном, зависит от степени стеноза ЛА, недостаточности системного АВ клапана, наличия и величины септальных дефектов.

У большинства больных с КТМС (около 80%) существуют сопутствующие внутрисердечные дефекты, которые в значительной мере изменяют гемодинамику и вызывают те или иные клинические проявления. Наиболее часто встречаются аномалии трехстворчатого клапана, сопровождающиеся значительной его недостаточностью – до 90% случаев порока. Обычно эти изменения АВ клапана напоминают аномалию Эбштейна, когда клапан смещается по направлению к верхушке. Второе место занимает ДМЖП (80%), в 76% случаев он сочетается с обструкцией путей оттока ЛЖ в ЛА. Клапанный стеноз ЛА наиболее часто сочетается с гипоплазией фиброзного кольца. Возможны и другие аномалии: ДМПП, ОАП, атрезия трехстворчатого или легочного клапанов, отхождение аорты и ЛА от артериального ПЖ [1-5].

АВ-узел и левая ножка пучка Гиса при КТМС расположены аномально, дополнительный АВ-узел присутствует у многих пациентов. Полная атриовентрикулярная блокада может выявляться сразу после рождения в 5-10% случаев и развиваться с частотой приблизительно 2% в год. Полная АВ-блокада часто возникает после хирургической коррекции – пластики ДМЖП или протезирования системного АВ-клапана, так как пучок Гиса обычно проходит в области передне-верхнего края ДМЖП со стороны ЛЖ [8,9]. У пациентов 15-18 лет полная АВ-блокада обнаруживается в 30% случаев. У 40-50% пациентов при рождении имеется атриовентрикулярная блокада I-II степени [1,2,8].

Нормальная АВ-проводимость выявляется только у 38% больных. Другими нарушениями ритма и проводимости являются синдром слабости синусного узла, фибрилляция предсердий, атриовентрикулярная реентри-тахикардия вследствие наличия дополнительных путей проведения вокруг кольца трехстворчатого клапана.



## **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Частота развития КТМС в США составляет в среднем 40 случаев на 100 тыс. новорожденных, что меньше 1% от всех ВПС [1,2]. Согласно данным М.Е.Аbbott из всех случаев аутопсий по поводу ВПС, случаи с КТМС составили 0.6% [1,7,11]. По данным В.И. Бураковского – 0,4-0,5% [10]. Средняя продолжительность жизни больных с изолированной формой КТМС в течение первых 20 лет жизни мало отличается от таковой в здоровой популяции. В дальнейшем она снижается на 10-20% за десятилетие, с медианой выживаемости около 40 лет. При наличии сопутствующих аномалий развития медиана выживаемости составляет около 5 лет [1-5].

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

Q20.5. Дискордантное предсердно-желудочковое соединение (Корригированная транспозиция, Левотранспозиция, Желудочковая инверсия)

Q20.8. Другие врожденные аномалии сердечных камер и соединений

## 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

- Атриовентрикулярная дискордантность с вентрикулоартериальной дискордантностью
- Атриовентрикулярная дискордантность с отхождением аорты и ЛА от морфологически ПЖ
- Атриовентрикулярная дискордантность с отхождением аорты и ЛА от морфологически ЛЖ
- Атриовентрикулярная дискордантность с атрезией ЛА,
- Атриовентрикулярная дискордантность с атрезией аорты [2]

С клинико-анатомической точки зрения целесообразно следующее распределение больных с корригированной транспозицией магистральных сосудов (КТМС):

- КТМС при нормальном положении сердца;
- КТМС при правосформированном праворасположенном сердце;
- КТМС при левосформированном праворасположенном сердце;
- КТМС при левосформированном леворасположенном сердце.

### Примеры формулировки диагноза:

1. *Основной:* ВПС: КТМС.

*Осложнения:* Недостаточность клапана системного желудочка 2 степени. Расширение восходящего отдела грудной аорты. ХСН II функционального класса

2. *Основной:* ВПС: КТМС. Рестриктивный мембранозный ДМЖП, гемодинамически незначимый.

*Осложнения:* Полная атриовентрикулярная блокада. Имплантация постоянного ЭКС в режиме DDDR, ХСН II функционального класса.

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

Пациенты с изолированной КТМС обычно госпитализируются в клинику либо из-за наличия неясного шума в сердце, либо из-за расстройств сердечного ритма, которые часто возникают после перенесенного респираторного заболевания. Больные с сопутствующими ВПС в большинстве случаев предъявляют жалобы на одышку при физической нагрузке, утомляемость, иногда на колющие боли в области сердца, цианоз. Жалобы на расстройства ритма сердца чаще отмечаются в группе больных с недостаточностью артериального трикуспидального клапана и в группе больных с сопутствующим стенозом ЛА, реже – у больных с ДМЖП и стенозом ЛА. Взрослые пациенты с КТМС могут предъявлять жалобы на типичные или атипичные стенокардитические боли, что связано с относительной недостаточностью коронарного кровотока на фоне кровоснабжения системного правого желудочка правой коронарной артерией. Кроме того, ишемия миокарда системного желудочка по данным ОФЭКТ коррелирует с локальным фиброзом (по данным МРТ с гадолинием), однако прогностическая роль этих нарушений пока не ясна.

При физикальном обследовании больных часто выявляется сердечный горб или килевидная деформация грудной клетки. Достаточно редко определяется усиленная пульсация шейных вен, что можно объяснить умеренной регургитацией на венозном митральном клапане. Расположение верхушечного толчка сердца определяется в зависимости от положения сердца в грудной клетке: справа или слева от грудины. У больных, у которых в комплекс порока входит ДМЖП, в большинстве случаев определяется систолическое дрожание над сердцем. Границы относительной сердечной тупости больше расширены у пациентов с недостаточностью артериального (трикуспидального) клапана. Кроме того, у больных с ДМЖП и выраженным стенозом ЛА определяется цианоз кожных покровов и симптомы «часовых стекол» и «барабанных палочек», а у пациентов с ДМЖП и недостаточностью артериального (трикуспидального) клапана – увеличение печени. У пациентов старшего возраста, часто поступающих в клинику в достаточно тяжелом состоянии, кроме увеличения печени обычно имеются отеки на ногах.

Одной из характерных аускультативных находок у большинства больных с КТМС является акцент 2 тона во 2 межреберье слева от грудины, обусловленный близким расположением клапанов аорты к передней грудной стенке. Так как клапан ЛА при КТМС расположен справа и позади аорты, несколько глубже от передней грудной стенки, легочный компонент 2 тона слева от грудины не выслушивается, либо выслушивается во 2 межреберье справа от грудины или у нижнего края грудины, где может выявляться расщепление 2 тона. Усиленный 2 тон во 2 межреберье слева может привести к ошибочному заключению о наличии высокой легочной гипертензии.

У большинства больных имеется систолический шум над сердцем, интенсивность которого зависит от сопутствующих внутрисердечных дефектов. Негромкий систолический шум над сердцем у больных с изолированной КТМС обусловлен небольшим (до 10 мм рт.ст.) градиентом систолического давления между венозным желудочком и ЛА или большим ударным выбросом

при полной атриовентрикулярной блокаде. У пациентов с ДМЖП выслушивается, как правило, громкий систолический шум в 3-4 межреберье справа или слева от грудины (в зависимости от расположения сердца в грудной клетке). Систолический шум стеноза ЛА при КТМС обычно выслушивается справа от грудины, достаточно низко, что может симулировать аортальный стеноз. У больных с недостаточностью артериального (трикуспидального) клапана выслушивается пансистолический шум на верхушке сердца с проведением в соответствующую подмышечную область [1-5].

## 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. Эхокардиографии,
3. Чрезвенозной катетеризации камер сердца и ангиокардиографии,
4. Компьютерной томографии сердца и сосудов с контрастированием,
5. Магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием.

**Диагностические критерии**

**Жалобы:**

- одышка;
- синюшность губ и кончиков пальцев;
- отставание в физическом развитии;
- утомляемость, одышка при физической нагрузке, иногда в покое.

**Анамнез:** пренатальная диагностика ВПС, нарастание одышки, цианоза, нарушения ритма.

**Физикальное обследование:**

- тахикардия;
- одышка;
- гепатомегалия;
- наличие и выраженность цианоза;
- наличие отёков, пульсация шейных вен
- систолический шум различной интенсивности.

**Лабораторные исследования:** не предоставляют характерной информации для КТМС.

**Инструментальные исследования:**

Прицельная рентгенография органов грудной клетки:

- кардиомегалия различной степени при дисфункции атриовентрикулярных клапанов;
- отсутствие выбухания дуги легочной артерии.

#### ЭКГ:

- отклонение электрической оси сердца влево;
- нарушения атриовентрикулярной проводимости различной степени, вплоть до полной АВ-блокады сердца;
- наличие зубцов Q во II и III стандартных отведениях, aVF и правых грудных отведениях, приобретающих форму комплекса QRS или QS, и отсутствие их в I, aVL и левых грудных отведениях;
- признаки гипертрофии правого желудочка.

#### ЭхоКГ:

- левая позиция аорты и ее переднее расположение по отношению к ЛА, расположение митрального клапана спереди, трехстворчатого клапана – сзади по отношению к межжелудочковой перегородке;
- отмечаются митрально-легочный контакт и отсутствие трикуспидально-аортального контакта, присущего транспозиции магистральных сосудов. Выявляется более низкое положение легочного клапана по отношению к аортальному;
- слева расположенный желудочек имеет выраженную трабекулярность, типичную для ПЖ. Трехстворчатый клапан расположен слева (в отличие от митрального клапана имеет места крепления хорд на перегородке, митральный клапан – только на свободной стенке ЛЖ);
- в месте, где обычно расположена аорта, определяется ЛА (сосуд, находящийся впереди и слева – аорта), выявляется параллельное расположение магистральных сосудов.

## 2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор жалоб и анамнеза у всех пациентов с подозрением на КТМС с целью определения степени тяжести состояния [2,7,20,49,62].

### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

**Комментарии:** При сборе анамнеза и жалоб следует обращать внимание на наличие у пациента одышки, синюшности губ и кончиков пальцев, отставание пациента в физическом развитии. Необходимо обращать внимание на степень утомляемости, одышку при физической нагрузке, иногда в покое, цианоза. При нарастании одышки и цианоза состояние пациентов ухудшается.



## 2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** у всех пациентов с подозрением на КТМС проводить физикальный осмотр с определением наличия и выраженности цианоза, формы грудной клетки и пальпацией области сердца, подсчетом частоты сердечных сокращений и дыхания, антропометрических данных (рост, вес, индекс массы тела, окружность талии), определение уровня систолического и диастолического артериального давления (АД), оценку наличия отёков и набухания, пульсации шейных вен [3-5].

### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

**Комментарии:** Больные с КТМС, как правило, гипостеники. Грудная клетка у них обычно цилиндрической формы. При наличии легочной гипертензии имеется сердечный горб. При сопутствующем стенозе ЛА кожные покровы и видимые слизистые синюшные.

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на КТМС выполнить аускультацию сердца (аускультация при патологии сердца и перикарда) с целью оценки степени выраженности недостаточности на атриовентрикулярных клапанах [1-5].

### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

**Комментарии:** Аускультативно при стенозе ЛА по левому краю грудины во втором-третьем межреберье выслушивается грубый систолический шум, обусловленный током крови через стеноз. II тон на легочной артерии ослаблен, I тон усилен. При наличии септальных дефектов имеется грубый систолический шум в третьем-четвертом межреберье слева от грудины и усиление II тона на легочной артерии, при высокой легочной гипертензии – интенсивность систолического шума снижается, 2 тон становится металлическим. При недостаточности системного атриовентрикулярного клапана отмечается систолический шум на верхушке сердца [1-5].

## 2.3 Лабораторные диагностические исследования

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на КТМС выполнение общего (клинического) анализа мочи и общего (клинического) анализа крови развернутого с исследованием уровня общего гемоглобина в крови и оценкой гематокрита, исследованием уровня эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов в крови, исследованием скорости оседания эритроцитов в рамках первичного обследования, в процессе динамического наблюдения не менее 1 раза в год и при поступлении в стационар, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред-и/или послеоперационном периоде [1-5].

### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

**Комментарий:** *Исследование проводится для оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и решения вопроса об экстренности проведения обследования и лечения.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с КТМС исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или выполнить пульсоксиметрию с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений [2,7,49,63].

### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

**Комментарий:** *Исследование проводится для оценки состояния пациента, степени выраженности артериальной гипоксемии, косвенной оценки уровня легочного кровотока и решения вопроса об экстренности проведения обследования и лечения.*

- **Рекомендуется** у всех пациентов с КТМС проведение общетерапевтического биохимического анализа крови (исследование уровня креатинина, глюкозы, натрия, калия, общего белка, альбумина, мочевины в крови, определение активности лактатдегидрогеназы, аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы в крови), исследование уровня общего билирубина в крови, свободного и связанного билирубина в крови, N-терминального фрагмента натрийуретического мозгового пептида (pro-BNP), уровня С-реактивного белка (СРБ) при первичном осмотре, а также в течение динамического наблюдения с целью исключения сопутствующей патологии [3,5].

### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

- Всем пациентам с КТМС, поступающим в стационар для оперативного лечения, **рекомендуется** анализ кислотно-щелочного состояния крови (pH, BE, pCO<sub>2</sub>, PO<sub>2</sub>, Lac – анализ капиллярной/артериальной/венозной проб) с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений. Определение основных групп по системе АВ0. Определение антигена D системы Резус (резус-фактор). Определение фенотипа по антигенам С, с, Е, е, Сw, К, k и определение антиэритроцитарных антител. Определение антигена (Hbs Ag) 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, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [3,5].

## **ЕОК I C (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий:** *Исследование проводится для оценки состояния пациента, биохимического состояния крови. Повышение уровня молочной кислоты (лактата) более 2,2; признаки метаболического ацидоза – снижение pH крови – до 7,0; pro-BNP более 125 нг/мл являются предикторами необходимости экстренного выполнения хирургического вмешательства.*

- **Рекомендуется** у всех пациентов с КТМС поступающим в стационар для оперативного лечения выполнение коагулограммы (ориентировочного исследования системы гемостаза), определение международного нормализованного отношения (МНО), активированное частичное тромбопластиновое время, исследование уровня фибриногена в крови для прогноза риска интра- и послеоперационных кровотечений [1-5,17,20].

## **ЕОК I C (УУР C, УДД 5)**

**Комментарии:** *иногда при подозрении на наличие наследственной тромбофилии необходимо проводить дополнительно генетический скрининг для оценки состояния и эффективности функционирования различных звеньев таких систем крови, как свертывающая, противосвертывающая, особенно у пациентов с выраженным цианозом.*

## 2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** всем пациентам с КТМС регистрация 12-канальной электрокардиограммы (ЭКГ) и холтеровского мониторингирования сердечного ритма, для верификации диагноза, с целью диагностики нарушений проводимости миокарда, гипертрофии правого предсердия и правого желудочка, отклонения электрической оси сердца [4,12-14].

### ЕОК I С (УУР С, УДД 5)

**Комментарии:** На ЭКГ обычно выявляются нарушения атриовентрикулярной проводимости различной степени, вплоть до полной АВ-блокады сердца. Характерным является наличие зубцов Q во II и III стандартных отведениях, aVF и правых грудных отведениях, приобретающих форму комплекса QRS или QS, и отсутствие их в I, aVL и левых грудных отведениях. Зубец T в грудных отведениях положителен. Характерно отклонение электрической оси сердца влево. На ЭКГ могут присутствовать признаки гипертрофии и перегрузки правого желудочка. Двухпиковые «митральные» волны P появляются при расширении левого предсердия в случае большого лево-правого сброса или регургитации на артериальном АВ-клапане, высокие «пульмональные» волны P бывают в случае легочной гипертензии или значительного стеноза ЛА.

- **Рекомендуется** всем пациентам с КТМС выполнять прицельную рентгенографию органов грудной клетки по строгим показаниям с целью определения состояния легких, наличия очаговых и, инфильтративных изменений, признаков изменений кровообращения в малом круге, наличия жидкости в плевральных полостях (с указанием ее примерного объема), размеров и конфигурации тени сердца, магистральных сосудов и структур средостения, наличия дополнительных рентгенконтрастных теней в проекции органов грудной полости на всех этапах диагностики и лечения [3-5].

### ЕОК I С (УУР С, УДД 5)

**Комментарии:** Рентгенологическое исследование выявляет левую позицию восходящей аорты. По левому контуру сердца не дифференцируются 1-я и 2-я дуги, левый контур сглажен. Характерно отсутствие выбухания ЛА при усиленном легочном кровотоке. Выбухание и сглаженность следует дифференцировать с единственным желудочком в сочетании с инверсионной транспозицией аорты. Сосудистый пучок чаще всего сужен. При наличии недостаточности системного АВ-клапана и дисфункции желудочка сердце увеличено в размерах.

- **Рекомендуется** всем пациентам с КТМС выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования для детальной оценки внутрисердечной анатомии и гемодинамики [2,5,15,16,63,69].

### ЕОК I С (УУР С, УДД 5)

**Комментарии:** При двумерной эхокардиографии выявляются левая позиция аорты и ее переднее расположение по отношению к ЛА, расположение митрального клапана спереди, трехстворчатого клапана – сзади по отношению к межжелудочковой перегородке. Отмечаются митрально-легочный контакт и отсутствие трикуспидально-аортального контакта, присущего транспозиции магистральных сосудов. Выявляется более низкое положение легочного клапана по отношению к аортальному.

Слева расположенный желудочек имеет выраженную трабекулярность, типичную для ПЖ. Трехстворчатый клапан в отличие от митрального клапана имеет места крепления хорд на перегородке, митральный клапан – только на свободной стенке ЛЖ. При исследовании больших сосудов в апикальной верхушечной позиции в месте, где обычно расположена аорта, определяется ЛА. Параллельное расположение магистральных сосудов выявляется в парастернальной проекции по короткой оси. Сосуд, находящийся впереди и слева, – аорта.

В протоколе ЭхоКГ должны быть оценены размеры правых и левых отделов сердца, объёмы системных камер сердца, степень гипертрофии желудочков, наличие септальных дефектов, а также подклапанных, клапанных и надклапанных стенозов.

В протоколе ЭхоКГ необходимо указывать: 1) морфологию левостороннего трикуспидального АВ-клапана (дисплазию с утолщением и укорочением створок, аномальное апикальное перемещение створок и удлинение передней створки и т. д.); 2) величину регургитации на левостороннем системном трикуспидальном клапане; в протоколе заключения должны быть указаны число струй регургитации, основные количественные характеристики струи регургитации, такие как диаметр наиболее узкой её части (*vena contracta*), радиус области проксимального ускорения кровотока (*PISA*) и рассчитанные на основании этого показателя объём регургитации и эффективная площадь регургитантного отверстия; 3) систолическую функцию расположенного слева системного, морфологически ПЖ; ввиду сложной трёхмерной геометрии для оценки систолической функции предпочтительно использовать величину экскурсии кольца трикуспидального клапана (*TAPSE*), систолическую скорость движения свободной стенки системного правого желудочка в режиме тканевой доплерографии (*S*), фракцию изменения площади системного правого желудочка на основании трассировки границ эндокарда в систолу и диастолу в апикальной четырёхкамерной позиции, деформацию свободной стенки системного правого желудочка в режиме “отслеживания пятен” (*speckle tracking*); 4) диастолическую функцию системного правого желудочка; 5) наличие ДМЖП, его расположение (мембранозный или мышечный/трабекулярный или подпутьмональный или дефект приточного отдела) размер, направление и выраженность сброса, и скорость кровотока в дефекте (в зависимости от градиента кровотока дефект описывается как рестриктивный, умеренно-рестриктивный или нерестриктивный); для оценки наличия и степени перегрузки венозных (подпутьмональных) камер сердца необходимо проводить расчёт отношения кровотоков в малом и в большом кругах кровообращения (показатель  $Q_p/Q_s$ ) 6) наличие стеноза выходного тракта венозного ЛЖ, его протяжённость, характер (подклапанный или клапанный или надклапанный) и степень выраженности (лёгкий или умеренный или тяжёлый); 6) параллельное расположение аорты и ЛА (аорта спереди и слева);

7) возможные другие сочетанные врожденные аномалии, например ДМПП, ОАП, дисплазию митрального клапана, коарктацию аорты и т.д.

- **Рекомендуется** выполнение эхокардиографии чреспищеводной для визуализации камер сердца и оценки внутрисердечной гемодинамики у пациентов с КТМС и неоптимальной визуализацией при трансторакальной эхокардиографии, а также для уточнения степени недостаточности клапана системного желудочка при низкой информативности данных трансторакального исследования [4,5,64,70].

#### **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 4)**

- Пациентам с КТМС и фибрилляцией предсердий, которым планируется восстановление синусового ритма или проведение радиочастотной катетерной аблации **рекомендуется** выполнять эхокардиографию чреспищеводную с целью более точного уточнения анатомических особенностей порока по сравнению с трансторакальной эхокардиографией и целью исключения наличия тромбов в полости левого предсердия [4,5,58,64,70].

#### **ЕОК I C (УУР C, УДД 4)**

- **Рекомендуется** выполнять эхокардиографию чреспищеводную перед окончанием основного этапа коррекции всем пациентам с КТМС с целью контроля качества выполненного оперативного вмешательства [4,5,64,70].

#### **ЕОК I C (УУР C, УДД 5)**

- **Рекомендуется** пациентам с КТМС выполнять чрезвенную катетеризацию сердца и панаортографию (ангиокардиографию) в следующих клинических ситуациях:
  - для определения внутрисердечной анатомии при наличии расхождений в данных эхокардиографии, а также при наличии сочетанных пороков;
  - для определения поражения коронарного русла при подозрении на ишемию миокарда на основании клинических данных и данных инструментальных исследований;
  - для определения стенозов легочной артерии и её ветвей, определения наличия больших коллатеральных артерий в легких и степени гемодинамических нарушений при наличии признаков перегрузки подплевмональных камер сердца [2,5,71-72].

#### **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий:** Введение контрастного вещества в расположенный справа венозный желудочек позволяет выявить характерные черты, присущие анатомически ЛЖ, из которого контрастное вещество поступает в ЛА, которая расположена справа и имеет Т-образную конфигурацию. Контрастирование артериальных отделов производится ретроградным проведением катетера через аорту в расположенный слева артериальный ПЖ, либо в фазу левограммы. При этом определяется левая позиция аорты. При недостаточности

артериального АВ-клапана видна регургитация в левое предсердие. Таким образом, выявляется положение аорты слева и спереди от ЛА. Аортальный клапан находится выше легочного. Выводные тракты желудочков в переднезадней проекции расположены параллельно. Можно оценить функцию желудочка и степень недостаточности системного АВ-клапана, если остаются сомнения после применения неинвазивных методов диагностики. При наличии сниженной функции желудочка во всех случаях должна исключаться недостаточность системного АВ-клапана. Исследование гемодинамики при сочетанных аномалиях может быть проведено в дополнение к оценке легочного сосудистого сопротивления и оценке давления в системе легочной артерии.

- **Рекомендуется** выполнение спиральной компьютерной томографии сердца с ЭКГ-синхронизацией всем пациентам с КТМС для уточнения данных ЭхоКГ и АКГ (если есть в этом необходимость, либо результаты других инструментальных методов не вполне убедительны) при наличии специфических показаний и планировании хирургического лечения [2,5,72-74].

## **ЕОК Па С (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий:** Исследование необходимо выполнять в рамках подготовки к оперативному лечению или в случаях, когда результаты трехмерной ЭхоКГ, при условии проведения в специализированном учреждении, не позволяют получить информацию о легочной артерии и ее магистральных ветвях, для определения степени гипоплазии ПЖ, наличие его отделов.

У пациентов с расширением аорты более 40 мм МСКТ важна для оценки геометрии расширенного отдела аорты, определения наибольшего её диаметра, а также для определения методики последующего наблюдения за диаметром аорты.

У пациентов с подозрением на стенозы лёгочной артерии или её ветвей, а также у пациентов с подозрением на тромбоэмболию лёгочной артерии проведение МСКТ является обязательным для верификации диагноза и определения дальнейшей тактики лечения.

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

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии сердца с контрастированием (МРТ) для оценки их структурно-функциональных изменений, пациентам с КТМС если есть в этом необходимость, либо результаты других инструментальных методов не вполне убедительны [3,4].

## **ЕОК Па С (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий:** МРТ сердца позволяет визуализировать более детально морфологию желудочков сердца и оценить их функцию, особенно при наличии перегрузки ЛЖ и гипоплазии ПЖ сердца.

Метод позволяет получить трехмерные анатомические реконструкции с высоким пространственным и временным разрешением, проводить объемные измерения, оценку сосудов и фиброзных изменений миокарда. МРТ применяется в следующих клинических ситуациях:

- как дополнительный метод, когда получены неоднозначные или пограничные данные ЭхоКГ, например, объемы и фракция выброса ЛЖ, что может иметь решающее значение в тактике лечения при оценке объема перегрузки и клапанных регургитаций;
- МРТ более информативна в сравнении с ЭхоКГ при количественной оценке объемов и фракции выброса ПЖ, легочной регургитации, оценке стенозов легочных артерий и аорты, количественной оценке массы миокарда (ЛЖ и ПЖ), выявление и количественная оценка фиброза миокарда/рубца (при исследовании с гадолинием выявляется улучшение в отсроченную фазу); характеристика ткани (фиброз, жир и т.д.).
- У пациентов с КТМС и обширными зонами фиброза миокарда, верифицированными при МРТ сердца, **рекомендуется** выполнять однофотонную эмиссионную компьютерную томографию миокарда для определения степени ишемии миокарда и решения вопроса о назначении терапии [48,66-68].

## **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

- **Рекомендуется** проведение теста с физической нагрузкой с использованием эргометра или на тредмиле (беговой дорожке) всем пациентам с КТМС, но без сопутствующих врожденных пороков сердца ежегодно для объективной оценки функционального резерва миокарда. В случае необходимости дополнительной оценки внутрисердечной гемодинамики у пациентов с жалобами на одышку и снижение толерантности к физической нагрузке рекомендуется проведение стресс-эхокардиографии (ЭхоКГ с физической нагрузкой) [3,4,65,107-108].

## **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий:** Последовательное проведение нескольких тестов с физической нагрузкой позволяет определить снижение показателей физической работоспособности несмотря на то, что пациенты не жалуются на ограничение в физической нагрузке и считают себя здоровыми. В случае проведения стресс-эхокардиографии у пациентов с одышкой и симптомами снижения толерантности к физической нагрузке необходимо оценивать прирост показателей систолической функции системного желудочка, степени недостаточности клапана системного желудочка, а также указывать обструкцию выносящих трактов желудочков сердца и динамическую лёгочную гипертензию при их наличии.

- **Рекомендуется** у пациентов с КТМС и тяжёлой сердечной недостаточностью (III-IV функциональные классы) при решении вопроса о необходимости хирургического лечения или включения пациента в лист ожидания трансплантации сердца выполнять кардиореспираторный тест с физической нагрузкой (эргоспирометрию) на велоэргометре или тредмиле для оценки пикового потребления кислорода (peakVO<sub>2</sub>) и анаэробного порога (Vt) [49,75,76].





## 2.5 Другие диагностические исследования

- **Рекомендуется** перед выпиской из стационара всем пациентам с КТМС с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства выполнить электрокардиографию [4,5,63].

### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуется** перед выпиской из стационара всем пациентам с КТМС с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства выполнить эхокардиографию [4,5,63].

### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

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

## 3.1. Консервативное лечение

### Поддерживающая терапия

*Консервативное лечение неоперированных больных с КТМС является индивидуальным и необходимо проводить опытному врачу-кардиологу, имеющему опыт лечения пациентов с ВПС.*

*В настоящее время нет данных, подтверждающих гипотезу о том, что ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ), антагонисты рецепторов ангиотензина II, бета-блокаторы или антагонисты альдостерона по отдельности или в комбинации улучшают исход заболевания. Рутинное назначение этих препаратов с целью предупреждения развития сердечной недостаточности (СН) или улучшения прогноза не показано.*

*Хотя не доказано положительное влияние медикаментозной терапии СН с точки зрения результатов у пациентов с системным ПЖ, «классические» препараты для лечения СН или назначение антагонистов рецепторов ангиотензина II (БРА) могут оказывать положительное действие у пациентов с выраженными клиническими симптомами [19,109-110].*

- **Рекомендуется** у пациентов с КТМС и выраженным стенозом легочной артерии проводить оксигенотерапию при стойком снижении парциального давления кислорода в крови менее 7 кПа (менее 50 мм рт.ст.) или насыщении крови кислородом менее 60% по данным пульсоксиметрии для улучшения оксигенации [3-5].

### **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

**Комментарии:** *Применение оксигенотерапии может облегчить состояние больных, но не способно улучшить легочную гемодинамику и оказать влияние на клиническое течение порока. Обычный режим оксигенотерапии составляет 2-4 л/мин., в ряде случаев требуется до 10 л/мин.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с КТМС принимать антикоагулянтные препараты (Антитромботические средства) при наличии фибрилляции предсердий, а также после эпизодов тромбоэмболии в головной мозг или транзиторных ишемических атаках, а также эпизодов тромбоэмболии лёгочной артерии [3-5,16,17].

### **ЕОК I C (УУР C, УДД 5)**

- **Рекомендуется** умеренная диуретическая терапия всем больным с КТМС при сердечной недостаточности, и антиаритмическая терапия (антиаритмические препараты, классы I и III) при наличии нарушений ритма сердца [3-5,19,109-110].

## **ЕОК I C (УУР C, УДД 5)**

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

- **Рекомендуется** у всех пациентов с КТМС, стенозом легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки для снижения уровня гемоглобина и улучшения реологии крови применение внутривенного введения кристаллоидных растворов, препаратов, улучшающих состояние сосудистой стенки [20,78,81-82].

## **ЕОК IIa B (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий:** Необходимо помнить о возможном проаритмическом и негативном инотропном эффектах препаратов у больных с КТМС. Начинать соответствующую терапию следует постепенно, медленно в связи с возможным развитием полной АВ-блокады и необходимостью имплантации ЭКС. Лечение дисфункции системного желудочка имеет определенные особенности. ИАПФ или антагонисты рецепторов ангиотензина II могут быть менее эффективными для снижения постнагрузки по сравнению с их применением для лечения дисфункции морфологически ЛЖ. При использовании бета-блокаторов для улучшения функции желудочка при КТМС, особое внимание должно уделяться подбору дозы препаратов из-за риска полной АВ-блокады.

## **3.2. Хирургическое лечение**

### **3.2.1. Анатомическая коррекция порока**

- **Рекомендуется** выполнять анатомическую коррекцию всем пациентам с КТМС (при наличии такой возможности), для того чтобы избежать морфологической недостаточности правого желудочка (выполняется операция предсердного и артериального переключения или операцию предсердного переключения в сочетании с процедурой Растелли у пациентов с КТМС и стенозом клапана легочной артерии) [2,3,20-24,30,63,78-80].

## **ЕОК I B (УУР A, УДД 2)**

**Комментарий:** В результате операции «двойного переключения» происходит возвращение ЛЖ функции системного желудочка. Для достижения этой цели выполняют операцию

переключения на уровне предсердий (операции Senning или Mustard) с последующим артериальным переключением на уровне магистральных сосудов при отсутствии стеноза ЛА или проводят операцию Растелли, то есть внутрижелудочковое переключение желудочково-артериальных соединений при сопутствующем стенозе ЛА.

При планировании анатомической коррекции необходимо учитывать следующие показания:

1. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние пациентов:

А. Уровень гемоглобина менее 180-190 г/л (при показателях, менее указанных значений – можно выполнять радикальную коррекцию порока у детей)

Б. Насыщение крови кислородом в аорте более 70-75%

2. Анатомические критерии операбельности порока:

А. Изолированная форма порока,

Б. Адекватные размеры морфологически правого предсердия

В. Наличие ДМЖП большого размера,

Г. Нормальные размеры обоих желудочков сердца,

Д. Умеренные признаки дисфункции системного, морфологически ПЖ [2,3,15,23,24,111-113].

Операция может выполняться у пациентов с любой степенью недостаточности артериального трехстворчатого клапана. Этим критериям отвечают 60-65% пациентов.

Противопоказаниями к анатомической коррекции атриовентрикулярной дискордантности являются: интактная межжелудочковая перегородка, маленький ДМЖП, мышечный ДМЖП, «верхом сидящий» митральный или трикуспидальный клапаны, выраженная недостаточность венозного митрального клапана, выраженная дисфункция морфологически ПЖ у пациентов старшего возраста, а также небольшая полость морфологически правого предсердия и гипоплазия желудочков.

- **Рекомендуется** выполнять внутрипредсердное и артериальное переключение у маленьких детей с КТМС в случае отсутствия стеноза ЛА [2,3,23,24]

## **ЕОК I В (УУР А, УДД 3)**

**Комментарий:** Первым этапом выполняют внутрипредсердное переключение доступом из правого предсердия. Далее закрывают ДМЖП с помощью синтетической заплаты Гор-Текс, фиксированной отдельными П-образными швами на прокладках. Оценивается морфология коронарных артерий с последующим выполнением процедуры артериального переключения с реимплантацией коронарных артерий в новый корень аорты.

- **Рекомендуется** выполнять внутрисердечное переключение и операцию Растелли у детей старшего возраста, подростков и взрослых с КТМС при наличии стеноза ЛА [21-26].

## **ЕОК - нет (УУР А, УДД 2)**

**Комментарий:** *Первым этапом операции анатомической коррекции является выполнение внутрисердечного (атриовентрикулярного) переключения по методике Senning или Mustard.*

*Вторым этапом операции является создание тоннеля адекватного диаметра между морфологически ЛЖ и аортой. Для этого артериальный ПЖ вскрывают в области выводного отдела, продольно и косо от края устья аорты по направлению к верхушке. Этот доступ обеспечивает хорошую экспозицию межжелудочковой перегородки и позволяет осуществлять закрытие ДМЖП с минимальными рисками повреждения проводящей системы, и служит в дальнейшем местом для имплантации проксимального конца экстракардиального кондуита. Для фиксации межжелудочковой заплаты предпочтение отдают отдельным П-образным швам, укрепленным синтетическими прокладками. Таким образом, созданный внутрижелудочковый тоннель позволяет направить системный кровоток из морфологически ЛЖ через ДМЖП в аорту, одновременно закрывая ДМЖП. Затем перевязывают ствол ЛА в области устья.*

*Третьим и завершающим этапом операции «двойного переключения» является имплантация клапаносодержащего кондуита между морфологически ПЖ и ЛА.*

- **Рекомендуется** у новорожденных и детей 1-2 лет с КТМС при наличии небольшого ДМЖП, стеноза выводного отдела ЛЖ выполнять анатомическую коррекцию с использованием транслокации аорты (операция Nikaidoh) и внутрисердечного переключения [25-27].

## **ЕОК - I B (УУР А, УДД 2)**

**Комментарий:** *Первым этапом после вскрытия правого предсердия выполняют внутрисердечное переключение по Senning или Mustard.*

*Вторым этапом поперечно пересекают восходящую аорту и ЛА. Корень аорты с мышечной тканью толщиной 3-5 мм циркулярно выделяют из артериального ПЖ. Максимально мобилизуют восходящую аорту и коронарные артерии. Устья коронарных артерий иссекают на площадках. Рассекают фиброзное кольцо клапана ЛА и мышечные ткани, разделяющие полулунные клапаны. Далее иссекают ткани, вызывающие стеноз выводного отдела ЛЖ. Корень аорты перемещают кзади в область фиброзного кольца клапана ЛА, выполняют маневр Лекомпта и подшивают задней полуокружностью к ЛЖ. К аорте подшивают устья коронарных артерий. Выполняют пластику ДМЖП заплатой с расширением выводного отдела ЛЖ и соединяют край межжелудочковой перегородки с корнем аорты.*

*К разрезу на ПЖ низводят и подшивают ствол ЛА, поверх имплантируют заплату для расширения выводного отдела ПЖ. В некоторых случаях необходимо выполнение имплантации кондуита между ПЖ и ЛА.*

*Операция Никайдо (Nikaidoh) является альтернативной операциям Растелли или REV. Преимущества данной процедуры в сохранении нативного клапана ЛА, что определяет возможность роста кольца и клапана ЛА [25-27].*

- **Рекомендуется** у некоторых новорожденных и детей 1-2 лет с КТМС, при умеренном стенозе ЛА, выполнять анатомическую коррекцию в виде наложения двунаправленного cavo-пульмонального анастомоза (ДКПА), операции геми-Мастарда (hemi Mustard) и артериального переключения [2,25,28,29].

## **ЕОК - нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий:** *Первым этапом выполняют наложение ДКПА. Верхнюю полую вену (ВПВ) отсекают от правого предсердия, сердечный конец ее ушивают. Проксимальный конец ВПВ имплантируют в бок правой ЛА по типу конец-в-бок. Вскрывают правое предсердие, иссекают межпредсердную перегородку, создают внутрисердечный тоннель, соединяющий нижнюю полую вену (НПВ) с трикуспидальным клапаном (операция геми-Мастард). Проводят процедуру артериального переключения с реимплантацией коронарных артерий в новый корень аорты.*

*До выполнения операции среднее давление в ЛА не должно превышать 16 мм рт.ст., после коррекции – 16-18 мм рт.ст.*

*Наложение ДКПА при анатомической коррекции имеет следующие преимущества:*

- 1. Упрощает выполнение внутрисердечного переключения, которое выполняется по модифицированной методике Мастарда (геми-Мастард). К венозному атриовентрикулярному клапану ксеноперикардальной заплатой перемещается только устье НПВ, ВПВ имплантируется непосредственно в правую ЛА при situs solitus;*
- 2. Уменьшается время миокардиальной ишемии, т.к. анастомоз выполняется на работающем сердце до пережатия аорты;*
- 3. Отсутствуют осложнения, свойственные оригинальной методике Мастарда: обструкция оттока из ВПВ, обструкция легочных вен, уменьшается частота дисфункций синусового узла;*
- 4. При наличии стеноза ЛА в некоторых случаях можно избежать имплантации кондуита. Выполнение пластических операций на ЛА может способствовать адекватному прохождению уменьшенного венозного кровотока через недостаточно расширенную ЛА;*
- 5. У больных с выраженным стенозом ЛА в отдаленные сроки после операции отмечается более длительный срок функционирования кондуита, что связано так же с уменьшенным кровотоком в правых отделах сердца;*
- 6. После операции значительно уменьшается объем ПЖ, уменьшается степень недостаточности и трикуспидального клапана.*

- **Рекомендуется** при проведении радикальной коррекции порока устранять все выявленные сопутствующие врожденные пороки сердца у пациента с КТМС [1-5,8].

**ЕОК - нет (УУР С, УДД 5)**

### **3.2.2. Коррекция сопутствующих пороков при КТМС без переключения функции желудочков**

Основной принцип операций – это коррекция сопутствующих ВПС (ДМПП, ДМЖП, стеноз ЛА, недостаточность трикуспидального клапана, атриовентрикулярная блокада и др.). При этом ПЖ выполняет роль системного желудочка и обеспечивает системный кровоток, а ЛЖ – роль венозного желудочка, обеспечивающего легочный кровоток.

- **Рекомендуется** выполнять коррекцию сопутствующих пороков у пациентов с КТМС по следующим показаниям:

1. Неоперированные пациенты с КТМС и выраженной недостаточностью АВ-клапана [5,8,30-32];
2. Закрытие ДМЖП в случае, когда ДМЖП является некоммитированным (неудобным) для создания тоннеля из ЛЖ в аорту или рестриктивным [1-5];
3. Имплантация кондуита между венозным ЛЖ и ЛА в случаях, когда есть выраженная обструкция ЛЖ [1-5];
4. Умеренная или прогрессирующая недостаточность системного АВ-клапана [1-5];
5. Стеноз кондуита при системном или супрасистемном давлении в ЛЖ у пациентов с неанатомической коррекцией [1-5];
6. Умеренная или выраженная недостаточность аортального клапана и возникновение дисфункции системного ПЖ или прогрессирующая его дилатация [1-5].

**ЕОК - нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий:** В зависимости от морфологических особенностей, коррекция КТМС может заключаться в исправлении только сопутствующего порока: в пластике ДМЖП, устранении стеноза ЛА, пластике или протезировании трехстворчатого клапана. Неанатомическая коррекция должна рассматриваться как операция, эффект которой носит временный характер, так как пациенты остаются в группе значительного риска развития дисфункции системного желудочка.

- Показания и противопоказания к операции у больных с КТМС в сочетании с ДМЖП **рекомендуется** оценивать так же, как при изолированном ДМЖП без КТМС (в зависимости от состояния сосудов малого круга кровообращения) [2,7,33,49,63,83].

**ЕОК – I C(УУР С, УДД 5)**



**Комментарий:** При данном пороке ДМЖП закрывается по обычной методике, доступом через: артериальный, венозный желудочек или правое предсердие.

- **Рекомендуется** устранять стеноз ЛА с использованием следующих методик:

1. При клапанном стенозе ЛА – легочная вальвулопластика,
2. Подклапанная мембрана иссекается доступом через венозный желудочек.
3. При комбинированных стенозах ЛА – имплантация клапаносодержащего искусственного ствола ЛА (кондуита) [1,2,30,31,78,84].

#### **ЕОК - нет (УУР С, УДД 5)**

- При выраженной недостаточности артериального атриовентрикулярного клапана (особенно при невозможности выполнения или неэффективности пластического вмешательства) **рекомендуется** выполнять его протезирование [1,2,30,31,49,63,77,85,86].

#### **ЕОК - нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий:** Процедура протезирования расположенного слева трехстворчатого клапана идентична процедуре протезирования митрального клапана при обычном его расположении. При возможности, стремятся сохранить хорды и папиллярные мышцы клапана, чтобы обеспечить лучшее функционирование ПЖ в отдаленные сроки после операции.

- Протезирование артериального трикуспидального клапана **рекомендуется** выполнять пациентам с КТМС при наличии тяжёлой недостаточности клапана в следующих случаях:

1. Наличие симптомов сердечной недостаточности при сохранной или легко сниженной фракции выброса (ФВ >40%) системного правого желудочка.
2. При наличии выраженной дисфункции системного правого желудочка (ФВ <40%) протезирование трикуспидального клапана может быть рассмотрено, но характеризуется высокими рисками неблагоприятного исхода;
3. Отсутствие симптомов сердечной недостаточности при сохранной или легко сниженной фракции выброса (ФВ >40%) системного правого желудочка, но наличии прогрессирующей дилатации [30,31,34,35,49,63,77,85,86].

#### **ЕОК I С (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий:** К анатомическим факторам, предрасполагающим к более выраженной степени недостаточности относятся миксоматозная дегенерация створок клапана, выраженная дисплазия створок клапана, отсутствие хорд на большом протяжении у передней створки, гипоплазия или отсутствие папиллярных мышц, множественные дефекты передней и задней створок или непосредственное (без хорд) прикрепление папиллярной мышцы к свободному краю створки, смещение створок клапана в полость ПЖ.

### **3.2.3. Гемодинамическая (одножелудочковая) коррекция**

При невозможности выполнения анатомической или радикальной (двужелудочковой) коррекции, выполняется гемодинамическая коррекция порока по методу Фонтена.

- Выполнять одножелудочковую коррекцию пациентам с КТМС **рекомендуется** при:

1. гипоплазии ПЖ или ЛЖ [35,36-38];
2. z-score трикуспидального клапана менее – 4;
3. смещении атриовентрикулярных клапанов («овэрайдинг» клапанов);
4. бивентрикулярном креплении атриовентрикулярных клапанов («стрэдлинг» клапанов);
5. гипоплазии легочных артерий (индекс Nakata не менее 150 мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup>);
6. среднем давлении в ЛА – не более 16 мм рт.ст., общем легочном сосудистом сопротивлении – не более 4 ед/м<sup>2</sup>;
7. компетентности атриовентрикулярных клапанов [35,36-38].

#### **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий:** Операция гемодинамической коррекции при атриовентрикулярной дискордантности показана при сложных формах порока и неблагоприятных анатомических условиях, не позволяющих выполнить теоретически возможную радикальную коррекцию порока. Это выраженная гипоплазия ПЖ, сложные формы отхождения аорты и ЛА от ПЖ в сочетании с гипоплазией ПЖ или ЛЖ, с некоммитированным типом ДМЖП, открытым общим атриовентрикулярным каналом, сложными формами «criss-cross» сердца. При выполнении гемодинамической коррекции гипоплазированный желудочек исключается из кровообращения, а венозная кровь из полых вен напрямую направляется в ЛА.

Морфологически правый системный желудочек в сочетании с субаортальной обструкцией, фракцией выброса менее 55% и конечно-диастолическим давлением в системном желудочке боле 12 мм рт.ст. – являются факторами риска как двухжелудочковой, так и одножелудочковой коррекции [35,36-38].

- Гемодинамическую коррекцию **рекомендуется** выполнять пациентам с КТМС в возрасте старше 2-х лет [23,36,38,87-88,114].

#### **ЕОК IIa B (УУР C, УДД 5)**

### **3.2.4. Паллиативное лечение**

Паллиативные операции выполняются у цианотичных больных (ДМЖП в сочетании со стенозом или атрезией ЛА), а также у больных с высокой легочной гипертензией.

- **Рекомендуется** выполнять паллиативные операции цианотичным пациентам с КТМС, сопутствующим стенозом легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки (или пациентам с КТМС и высокой легочной гипертензией) при [1-3]:

1. насыщении артериальной крови кислородом менее 70%;
2. уровне гемоглобина более 190 г/л;
3. частых одышечно-цианотических приступах (2-3 р/д);
4. сопутствующей патологии:
5. врожденных внесердечных аномалиях (ЦНС, легкие, печень, почки);
6. инфекционных осложнениях;
7. остром нарушении мозгового кровообращения;
8. неудовлетворительной анатомии порока.

### **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

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

- **Рекомендуется** выполнение следующих типов паллиативных операций [1-5]:

1. создание системно-легочного анастомоза.
2. реконструкция путей оттока от ПЖ (без пластики ДМЖП).
3. наложение двунаправленного каво-пульмонального анастомоза.
4. стентирование ОАП, ветвей ЛА.
5. суживание легочной артерии.

### **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий:** Выбор конкретного вида паллиативного вмешательства зависит от предпочтения хирурга, решения консилиума врачей, подготовленности бригады эндоваскулярных хирургов, клинического состояния пациента, возраста, наличия предшествующих паллиативных вмешательств.

*Наиболее часто выполняются различные виды системно-легочных анастомозов.*

- Наложение двунаправленного каво-пульмонального анастомоза **рекомендуется** у младенцев в возрасте не ранее 1.5 месяцев (оптимально в 3-4 месяца) [2,3,27,88-90].

**ЕОК- нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий:** *наложение двунаправленного каво-пульмонального анастомоза возможно только после снижения высокого общелегочного сосудистого сопротивления, которое происходит не ранее чем через 1.5 месяца после рождения.*

- **Рекомендуется** у пациентов с большим ДМЖП с признаками выраженной легочной гипертензии перед проведением анатомической коррекции выполнять сужение ствола ЛА в качестве первого этапа хирургического лечения [1-5].

**ЕОК- нет (УУР С, УДД 5)**

- **Рекомендуется** у пациентов старшего возраста с ДМЖП без стеноза ЛА перед проведением анатомической коррекции выполнять сужение ЛА для тренировки ЛЖ для подготовки к выполнению им системной функции [39,40,91-94].

**ЕОК- нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий:** *У больных с атриовентрикулярной дискордантностью, ДМЖП и без стеноза ЛА со временем происходит «детренирование» ЛЖ (ухудшение функциональных показателей ЛЖ), и он не может успешно выполнять системную функцию. Основная причина – значительно более низкое легочное сосудистое сопротивление, и как следствие низкая постнагрузка для ЛЖ, «работающего» на малый круг кровообращения, низкое систолическое давление в ЛЖ, уменьшение гипертрофии и способности работать в качестве камеры высокого давления. Этим пациентам необходим период подготовки («ретренинг») и поэтому им выполняется суживание ствола ЛА. Суживание ЛА приводит к росту градиента систолического давления и повышению давления в ЛЖ (оптимально до 75-80% от системного), что является факторами тренировки. Оптимальная длительность «ретренинга» составляет 4-6 мес., после чего пациентам можно успешно выполнять анатомическую коррекцию порока.*

### **3.2.5. Хирургические вмешательства в отдаленные сроки после коррекции**

- **Рекомендуется** всем пациентам после коррекции КТМС выполнять повторные операции при [9,20-21,24,41,42]:

1. выраженной недостаточности системного АВ-клапана
2. остаточном стенозе ЛА.
3. дисфункции кондуита между венозным ЛЖ и ЛА.
4. реканализации ДМЖП.
5. высокой степени АВ-блокады.

6. стенозе артериального и венозного коллекторов после внутривнепеченочного переключения.

7. недостаточности неоаортального клапана и нарушении коронарного кровотока после артериального переключения

### **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий:** Показания к повторному хирургическому вмешательству включают пластику или протезирование системного АВ-клапана, замену кондуита у пациентов после операции Растелли, устранение обструкции выводного тракта ЛЖ.

*Пластика или протезирование аортального или митрального клапана может потребоваться пациентам и после анатомической коррекции.*

*Недостаточность аортального клапана наиболее часто наблюдается у пациентов, которым выполнялось суживание ЛА в качестве первого этапа коррекции перед операцией артериального переключения [9,20-21,24,41,42].*

- **Рекомендуется** всем пациентам с КТМС после коррекции порока при наличии стенозов ствола и ветвей ЛА выполнение транскатетерной баллонной ангиопластики легочных артерий со стентированием [1-5,8].

### **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

- **Рекомендуется** всем пациентам с КТМС после коррекции при наличии стеноза выводного отдела ЛЖ и ЛА выполнение открытой операции с искусственным кровообращением [11,25-26,43].

### **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий:** Показанием к повторной открытой операции считается градиент систолического давления на уровне стеноза более 50 мм рт.ст. и отношение систолических давлений в венозном и системном желудочках более 2/3, особенно у больных с выраженными клиническими проявлениями сердечной недостаточности. При повторной операции необходимо выполнить повторную пластику выводного отдела или заменить конduit, или расширить конduit заплатой (а при необходимости выполнить и пластику ветвей ЛА).

- **Рекомендуется** всем пациентам с КТМС после коррекции при наличии недостаточности артериального (трикуспидального) клапана выполнение открытой операции с искусственным кровообращением [44,45].

### **ЕОК - нет (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий:** Основная причина недостаточности артериального (трикуспидального) клапана – это дисплазия клапана, прогрессирование недостаточности артериального ПЖ и расширение фиброзного кольца трикуспидального клапана. Адекватное восстановление утраченной запирающей функции трикуспидального клапана при КТМС обычно

достигается с помощью замены пораженного клапана искусственным протезом (протез митрального клапана механический двустворчатый\*\*\* или протез сердечного клапана поворотного-дисковый\*\*\*). Реконструктивные операции на трикуспидальном клапане обычно имеют худшие отдаленные результаты. Литературные данные свидетельствуют о том, что реконструктивные операции при поражениях трикуспидального клапана эффективны лишь у 10–28% больных.

- Всем пациентам с КТМС после коррекции при наличии гемодинамически значимого межжелудочкового сообщения **рекомендуется** выполнение его закрытия (открытым хирургическим методом, либо эндоваскулярно – окклюдером кардиологическим\*\*\*) [1-5,49,63,83,95-98].

## **ЕОК Па С (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий:** Многие авторы рекомендуют выполнять коррекцию остаточного ДМЖП при гемодинамически значимом сбросе (при отношении легочного и системного кровотока более 1.5) или при выраженной клинической картине.

После коррекции КТМС даже небольшой сброс при наличии сопутствующих дефектов может сопровождаться выраженными жалобами пациентов, значительной степенью сердечной недостаточности.

- Всем пациентам с КТМС после коррекции при наличии гемодинамически значимого межпредсердного сообщения **рекомендуется** его закрытие [1-5].

## **ЕОК Па С (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий:** закрытие межпредсердного сообщения способствует уменьшению объема легочного кровотока, снижению систолического давления ЛА и объемной перегрузки ПЖ. А методом выбора обычно является эндоваскулярное вмешательство.

- **Рекомендуется** всем больным с КТМС после коррекции при наличии выраженной недостаточности клапана ЛА в сочетании с дилатацией венозного желудочка (КДО – более 60 мл/м<sup>2</sup>), недостаточностью трехстворчатого клапана или расширением комплекса QRS более 160мс выполнять протезирование клапана ЛА и пластику венозного атриовентрикулярного клапана [1-5,99-101].

## **ЕОК Па С (УУР С, УДД 5)**

### **3.2.6. Хирургические вмешательства при нарушениях ритма и проводимости**

- **Рекомендуется** рассмотреть вопрос о выполнении радиочастотной абляции аритмогенных зон у пациентов с КТМС в следующих случаях [52-55,57,58,60]:

1. При наличии документированных рецидивирующих симптомных устойчивых наджелудочковых тахикардий, имеющих потенциальную опасность в отношении внезапной сердечной смерти;

2. В качестве дополнения к имплантации кардиовертера-дефибриллятора (кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый двухкамерный\*\*\* или кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый трехкамерный (бивентрикулярный\*\*\*) при наличии рецидивирующей мономорфной желудочковой тахикардии, инцизионной тахикардии или электрического шторма, устойчивого к медикаментозной терапии и перепрограммированию кардиовертера-дефибриллятора нарушениями ритма или имеющими риск развития инцизионных тахиаритмий. Также катетерная абляция должна быть рассмотрена в случае, если медикаментозная терапия является нежелательной.

### **ЕОК ПЬ С (УУР С, УДД 5)**

- **Рекомендуется** рассмотреть вопрос имплантации кардиовертера-дефибриллятора (кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый двухкамерный\*\*\* или кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый трехкамерный (бивентрикулярный\*\*\*) у пациентов с КТМС в следующих случаях [50,51,55,57,59,104]:

1. Пациенты, выжившие после остановки кровообращения в результате фибрилляции желудочков или гемодинамически значимой желудочковой тахикардии после исключения потенциально обратимых причин;
2. Пациенты с устойчивой желудочковой тахикардией после того, как была проведена гемодинамическая оценка и необходимая коррекция по показаниям;
3. Пациенты с ФВ системного желудочка  $\leq 35\%$  при наличии дополнительных факторов риска, таких как документированная неустойчивая желудочковая тахикардия, симптомы сердечной недостаточности (II/III функциональные классы), тяжёлая недостаточность клапана системного желудочка и длина комплекса QRS  $\geq 140$  мс;
4. Пациенты с необъяснимыми синкопальными состояниями и подозрением на их аритмогенный характер либо при выраженной дисфункции системного желудочка, либо при регистрации желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков во время программируемой электрической стимуляции.

### **ЕОК ПЬ С (УУР С, УДД 5)**

- **Рекомендуется** рассмотреть вопрос имплантации постоянного электрокардиостимулятора (электрокардиостимулятор имплантируемый трехкамерный (бивентрикулярный)\*\*\* или электрокардиостимулятор имплантируемый двухкамерный, частотно-адаптивный\*\*\* или электрокардиостимулятор имплантируемый двухкамерный, без частотной адаптации\*\*\*) в следующих случаях [56,59,61,102-105]:

1. Пациенты с синусовой или узловой брадикардией (средняя частота сердечных сокращений в дневные часы менее 40 ударов в минуту или паузами более 3 секунд)
2. Пациенты с нарушениями гемодинамики на фоне брадикардии или потерей атриовентрикулярной синхронности сокращений;

3. Пациенты с синдромом брадикардии-тахикардии для предотвращения внутрипредсердной тахикардии в случае, если катетерная абляция оказалась безуспешной.

**ЕОК ПЬ С (УУР С, УДД 5)**

### **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 КТМС после коррекции порока ежегодно обследоваться у врача-кардиолога, который имеет опыт ведения пациентов с ВПС [1-5].

### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

**Комментарий:** при наличии осложнений и остаточных ВПС, обследование рекомендуется проводить чаще. ЭКГ должна выполняться с целью оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. Холтеровское мониторирование сердечного ритма необходимо проводить, если есть предположение о наличии нарушений ритма сердца.

- **Рекомендуется** пациентам после коррекции КТМС ежегодно выполнять ЭхоКГ с целью оценки состояния внутрисердечной гемодинамики и выявления остаточных осложнений [1-5].

### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуется** пациентам после коррекции КТМС выполнять магнитно-резонансную томографию сердца с контрастированием 1 раз в 2 года у специалистов, имеющих опыт работы с ВПС с целью оценки состояния внутрисердечной гемодинамики и выявления остаточных осложнений [1-5].

### ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуется** исследование наследственной патологии (преимплантационное генетическое исследование на структурные хромосомные перестройки (ПГТ-СП)) выполнять всем пациентам с КТМС с целью оценки возможности развития генетически обусловленных осложнений [3,106].

### ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)

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

### Обследование после операции

- **Рекомендуется** всем пациентам после коррекции КТМС проведение аускультации при патологии сердца и перикарда с целью выявления остаточных дефектов [1-5].

#### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

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

### Консервативное лечение

- При отсутствии признаков сердечной недостаточности и остаточных гемодинамических проблем пациентам после хирургического лечения КТМС **не рекомендуется** медикаментозное лечение [1-5].

#### ЕОК III C (УУР C, УДД 5)

- **Рекомендуется** медикаментозное лечение сердечной недостаточности пациентам с КТМС при дисфункции ПЖ и ЛЖ препаратами из следующих групп: диуретики, бета-адреноблокаторы, ингибиторы АПФ, антагонисты ангиотензина II [1-5,19].

#### ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)

### Инструментальная диагностика

- **Рекомендуется** регистрация ЭКГ, холтеровское мониторирование сердечного ритма всем пациентам с КТМС после операции 1 раз в год. При подозрении на наличие остаточных дефектов и нарушений ритма сердца после операции электрокардиография выполняется при обращении в медицинское учреждение [1-3,7].

#### ЕОК I C (УУР C, УДД 5)

**Комментарий:** Спонтанное развитие полной АВ-блокады может возникнуть у 4% пациентов с самого рождения, а травма проводящей системы возможна во время хирургической

коррекции. Кроме того, прогрессирующее ухудшение функции АВ-проведения может происходить в течение жизни с риском возникновения полной АВ-блокады 2% в год. Дополнительные пути проведения достаточно часто встречаются у пациентов с КТМС, особенно при смещении створок артериального трикуспидального клапана. Поражение ПЖ может привести к внезапной смерти в результате желудочковой или суправентрикулярной аритмии. Фибрилляция предсердий развивается в связи с дилатацией левого предсердия, возможна суправентрикулярная тахикардия при WPW-синдроме.

- **Рекомендуется** прицельная рентгенография органов грудной клетки всем пациентам с КТМС при подозрении на наличие остаточных дефектов после операции [1-5,7].

### **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

**Комментарий:** У пациентов с хорошим результатом радикальной коррекции легочный рисунок обычно нормальный. Расширение сердца отражает выраженную легочную регургитацию, недостаточность системного трикуспидального клапана.

- **Рекомендуется** ЭхоКГ для оценки состояния всех пациентов с КТМС после операции 1 раз в год. При подозрении на наличие остаточных дефектов или развитие осложнений после операции ЭхоКГ выполняется при обращении в медицинское учреждение [1-5,7].

### **ЕОК I C (УУР C, УДД 5)**

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

- **Рекомендуется** ЭхоКГ чреспищеводная (ЧП ЭхоКГ) пациентам с КТМС после операции при подозрении на наличие остаточных дефектов, нарушений ритма сердца, а также на внутрисердечный тромбоз [1-5,7].

### **ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5)**

- **Рекомендуется** проведение общетерапевтического биохимического анализа крови (исследование уровня креатинина, глюкозы, натрия, калия, общего белка, альбумина, мочевины в крови, определение активности аспартатаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы в крови), исследование уровня общего билирубина в крови, свободного и связанного билирубина в крови, N-терминального фрагмента натрийуретического мозгового пропептида (pro-BNP) всем пациентам с КТМС после операции 1 раз в год [3,5,7].

### **ЕОК I C (УУР C, УДД 5)**

- **Не рекомендуется** чрезвенозная катетеризация сердца и панаортография у пациентов с КТМС, которым выполнена радикальная операция, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении [1-5,7].

### **ЕОК III С (УУР С, УДД 5)**

- **Рекомендуется** магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием пациентам с КТМС для оценки объема ПЖ, его систолической функции и в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты [1-5,7].

### **ЕОК IIa С (УУР С, УДД 5)**

- **Рекомендуется** исследование толерантности к физической нагрузке (проведение теста с физической нагрузкой с использованием эргометра) у пациентов с КТМС ежегодно для объективной оценки функциональной способности сердца и наличия потенциальных аритмий [1-5,7].

### **ЕОК IIa С (УУР С, УДД 5)**

## 6. Организация оказания медицинской помощи

### Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

1. Наличие сопутствующих врожденных пороков сердца;
2. Наличие цианоза, одышки;
3. Наличие выраженной недостаточности системного атриовентрикулярного клапана;
4. Диагностика формы порока (наличие порока является показанием для госпитализации с целью диагностики и выбора метода лечения ВПС).

### Показания для экстренной госпитализации:

1. Атриовентрикулярная блокада высоких степеней;
2. Резкое усиление цианоза, одышки;
3. Появление признаков выраженной сердечной недостаточности

### Показания к выписке пациента из стационара:

1. Устранение всех дефектов,
2. Нормальный, в соответствии с возрастом показателей, уровень АД, ЧСС;
3. Купирование артериальной гипоксемии;
4. Синусовый ритм сердца;
5. Отсутствие нарушений ритма сердца;
6. Отсутствие сердечной недостаточности;
7. Адекватный уровень диуреза;
8. Повышение толерантности к физическим нагрузкам;
9. ФК СН 1-2 степени на момент выписки.
10. После паллиативных вмешательств: гемодинамика, не зависящая от инфузии простагландинов после этапной коррекции, уровень сатурации более 75% на воздухе после этапной коррекции.

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

- **Рекомендуется** пациентам избегать избыточной физической активности, которая провоцирует возникновение таких потенциально опасных симптомов, как выраженная одышка и слабость, головокружение, синкопе, боли в груди [1-5,7].

### **ЕОК Па С (УУР С, УДД 5)**

- **Рекомендуется** иммунизация против вируса гриппа и пневмококковой инфекции всем пациентам для предупреждения прогрессирования заболевания на фоне интеркуррентной инфекции [1-5,7,47].

### **ЕОК Па С (УУР С, УДД 5)**

# Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	ЕОК	УУР	УДД
Этап постановки диагноза				
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов с КТМС для верификации диагноза	I C	C	5
2	Проведен физикальный осмотр всем пациентам с КТМС для верификации диагноза	I C	C	5
2	Выполнена аускультация сердца всем пациентам с КТМС для верификации диагноза	I C	C	5
3	Выполнена регистрация 12-канальной ЭКГ всем пациентам с КТМС с целью диагностики нарушений проводимости миокарда, гипертрофии правого предсердия и правого желудочка, отклонения электрической оси сердца.	I C	C	5
4	Выполнена прицельная рентгенография органов грудной клетки всем пациентам с КТМС для верификации диагноза, а также исключения бронхолегочной патологии.	I C	C	5
5	Выполнена трансторакальная эхокардиография с применением режима цветного доплеровского картирования для детальной оценки внутрисердечной анатомии и гемодинамики	IC	C	5
6	Выполнена эхокардиография чреспищеводная у пациентов с неоптимальной визуализацией при трансторакальной эхокардиографии или перед окончанием основного этапа коррекции	IIaC	C	5
7	Выполнена чрезназвенная катетеризация сердца и панаортография при наличии показаний, при необходимости и невозможности выполнения пациент направлен в другую медицинскую организацию для выполнения исследований	IIaC	C	5
8	Выполнена спиральная компьютерная томография сердца с ЭКГ-синхронизацией, если результаты других инструментальных методов не вполне убедительны, при необходимости и невозможности выполнения пациент направлен в другую медицинскую организацию для выполнения исследований	IIaC	C	5
9	Проведена магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием, если результаты других инструментальных методов не вполне убедительны, при необходимости и невозможности выполнения пациент направлен в другую медицинскую организацию для выполнения исследований	IIaC	C	5
10	Проведен тест с физической нагрузкой с использованием эргометра при необходимости объективной оценки функционального резерва миокарда, при необходимости и невозможности выполнения пациент направлен в другую медицинскую организацию для выполнения исследований	IIaC	C	5
Этап консервативного и хирургического лечения				
1	Назначена консервативная терапия при наличии показаний	нет	C	5
2	Выполнена хирургическая коррекция пациентам с КТМС	IC	C	5
Этап послеоперационного контроля				
1	Выполнена электрокардиография всем пациентам с КТМС перед выпиской из стационара	IC	C	5
2	Выполнена эхокардиография всем пациентам с КТМС перед выпиской из стационара	IC	C	5

# Список литературы

1. Бокерия Л.А. и др. Клинические рекомендации: Корригированная транспозиция магистральных сосудов. Клинические рекомендации. Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов. Published online 2018.
2. Бокерия Л. А., Шаталов К. В. *Детская Кардиохирургия: Руководство Для Врачей*. НЦССХ им. АН Бакулева; 2016.
3. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac Surgery: Morphology, Diagnostic Criteria, Natural History, Techniques, Results, and Indications*. Vol 4rd ed.; 2013.
4. Mavroudis C. Backer Carl L. *Pediatric cardiac surgery*. Mosby; 2012.
5. Jonas Richard A. *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. Routledge, 2014.
6. Engele LJ, Mulder BJM, Schoones JW, Kiès P, Egorova AD, Vliegen HW, Hazekamp MG, Bouma BJ, Jongbloed MRM. The Coronary Arteries in Adults after the Arterial Switch Operation: A Systematic Review. *J Cardiovasc Dev Dis*. 2021 Aug 26;8(9):102. doi: 10.3390/jcdd8090102. PMID: 34564120; PMCID: PMC8468869.
7. Baumgartner H., Backer J., Babu-Narayan S., Budts W., Chessa M., Diller G., Lung B., Kluin J., Lang I., Meijboom F., Moons P., Mulder B., Oechslin E., Roos-Hesselink J., Schwerzmann M., Sondergaard L., Zeppenfeld K., 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). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD), *European Heart Journal*, Volume 42, Issue 6, 7 February 2021, Pages 563–645, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>
8. Бокерия Л.А., Миливская Е.Б., Прянишников В.В., Юрлов И.А. 2022. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. – М., Изд. НЦССХ им.А.Н.Бакулева. – 2023.
9. Подзолков В.П., Алемян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.
10. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996
11. Sahu S, Gupta V, Kumar M, Nuthalapati BST, Johar P, Halvi VB, Vempati R. A Remarkable Case of Acute Stroke Unveiling Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries. *Cureus*. 2024 Feb 25;16(2):e54889. doi: 10.7759/cureus.54889. PMID: 38544585; PMCID: PMC10965417.
12. Richard Van Praagh *Congenital Heart Disease: A Clinical, Pathological, Embryological, and Segmental Analysis*. Elsevier Health Sciences. 2022. P.1096



13. Cheung CC, Kim E, Tseng ZH, Gerstenfeld EP, Anderson RH, Sanchez-Quintana D, Sternick EB, Hsia HH. Atrial Tachycardia Ablation at the Pulmonic Valve in a Patient with Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries. *JACC Clin Electrophysiol*. 2021 Nov;7(11):1473-1481.
14. Wasmer K, Eckardt L, Baumgartner H, Köbe o. Therapy of supraventricular and ventricular arrhythmias in adults with congenital heart disease-narrative review. *J.Cardiovasc Diagn Ther*. 2021 Apr;11(2):550-562.
15. Walter CC, Escobar-Diaz MC, Cesar S, Garrido BAM, Sanchez-de-Toledo J. Functional and morphometric changes in children after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Ann Pediatr Cardiol*. 2022 Sep-Dec;15(5-6):447-452. doi: 10.4103/apc.apc\_46\_22. Epub 2023 Mar 1. PMID: 37152511; PMCID: PMC10158475.
16. Cheng S, Li VW, Cheung YF. Systolic and diastolic functional reserve of the subpulmonary and systemic right ventricles as assessed by pharmacologic and exercise stress: A systematic review. *Echocardiography*. 2022 Feb;39(2):310-329.
17. Giglia T., Massicotte M., Tweddell J. et al. Prevention and Treatment of Thrombosis in Pediatric and Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*.2013;128:2622-2703.
18. Chaix MA, Dore A, Mondésert B, Mongeon FP, Roy V, Guertin MC, White M, Ibrahim R, O'Meara E, Rouleau JL, Khairy P; PARACYS-RV investigators. Design of the Prospective Comparison of Angiotensin Receptor-Neprilysin Inhibitor Versus Placebo in Patients With Congenital Systemic Right Ventricle Heart Failure (PARACYS-RV) Trial. *CJC Open*. 2023 Apr 26;5(7):537-544. doi: 10.1016/j.cjco.2023.04.004. PMID: 37496786; PMCID: PMC10366661.
19. Perloff J.K. Systemic complications of cyanosis in adults with congenital heart disease. Hematologic derangements, renal function, and urate metabolism. *Cardiol Clin* 1993;11:689–699.
20. Amaral F, Valente AM, Manso PH, Gali LG, Braggion-Santos MF, Rocha JM, Vicente WVA, Schmidt A. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries in the Adult. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2022 Aug 16;37(4):534-545. doi: 10.21470/1678-9741-2021-0528. PMID: 35895985; PMCID: PMC9423792.
21. Kowalik E. Management of congenitally corrected transposition from fetal diagnosis to adulthood. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2023 Jun;21(6):389-396. doi: 10.1080/14779072.2023.2211264. Epub 2023 May 9. PMID: 37143366.
22. Anzai I, Zhao Y, Dimagli A, Pearsall C, LaForest M, Bacha E, Kalfa D. Outcomes After Anatomic Versus Physiologic Repair of Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: A Systematic Review and Meta-Analysis. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2023 Jan;14(1):70-76.

23. Chatterjee A, Miller NJ, Cribbs MG, Mukherjee A, Law MA. World Systematic review and meta-analysis of outcomes of anatomic repair in congenitally corrected transposition of great arteries. *J Cardiol*. 2020 Aug 26;12(8):427-436.
24. Watson Justin, Louis, Clauden TSRA Clinical Scenarios in Cardiothoracic Surgery: 2nd Edition. 2020 Independently published (5 Aug. 2020)
25. Hraska V. Anatomic Correction of Corrected Transposition {I,D,D} Using an Atrial Switch and Aortic Translocation / Hraska V. // *Ann. Thorac. Surg.* - 2008. - Vol.85. - P.352-353.
26. Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. A new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984 Sep;88(3):365-72
27. Ma M, Mainwaring RD, Hanley FL. Corrected Transposition: Anatomic Repair Using the Hemi-Mustard Atrial Baffle and Bidirectional Superior Cavopulmonary Connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2019;22:51-56. doi: 10.1053/j.pcsu.2019.02.002. PMID: 31027564
28. DeWeert KJ, Lancaster T, Dorfman AL. Congenitally corrected transposition: not correct at all. *Curr Opin Cardiol*. 2023 Jul 1;38(4):358-363
29. Kumar T.K.S. Congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Dis.* 2020 Mar;12(3):1213-1218
30. Kutty S, Danford DA, Diller GP, Tutarel O. Contemporary management and outcomes in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart*. 2018 Jul;104(14):1148-1155
31. Silini A, Avesani M, Houyel L, Thambo JB, Iriart X. The pivotal role of tricuspid regurgitation in the failing systemic right ventricle: The "chicken and egg story". *Arch Cardiovasc Dis.* 2022 Aug-Sep;115(8-9):476-486.
32. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Плотникова Л.Р. Легочная гипертензия при врожденных пороках сердца, - М., Медицина, 1975.
33. Andrade L, Carazo M, Wu F, Kim Y, Wilson W. Mechanisms for heart failure in systemic right ventricle. *Heart Fail Rev.* 2020 Jul;25(4):599-607
34. Sabbah BN, Arabi TZ, Shafqat A, Abdul Rab S, Razak A, Albert-Brotons DC. Heart failure in systemic right ventricle: Mechanisms and therapeutic options. *Front Cardiovasc Med.* 2023 Jan 10;9:1064196
35. Подзолков В.П. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца методом гемодинамической коррекции. 2007.
36. Melvin C Almodovar, Leonardo Mulinari . Which criteria should be used to select patients for the Fontan operation?. *Authorea*. December 17, 2020.

37. Spigel Z, Binsalamah ZM, Caldarone C. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: Anatomic, Physiologic Repair, and Palliation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2019;22:32-42
38. Miller JR, Sebastian V, Eghtesady P. Management Options for Congenitally Corrected Transposition: Which, When, and for Whom? *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2022;25:38-47
39. Barron DJ, Mahendran K. Left Ventricular Re-training: Feasibility and Effectiveness-What Are the Limits? *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2019;22:43-50
40. Beauchesne L.M., Warnes C.A., Connolly H.M., Ammass N.M., Tajik A.J., Danielson G.K. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 40: 285–90.
41. Piacentini G., Digilio M.C., Capolino R. et al. Familial recurrence of heart defects in subjects with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am. J. Med. Genet. A.* 2005; 137 (2): 176–80.
42. Biliciler-Denktaş G., Feldt R.H., Connolly H.M. et al. Early and late results of operations for defects associated with corrected transposition and other anomalies with atrioventricular discordance in a pediatric population // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2001, - Vol.122. – P.234-241.
43. Hraska V., Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries / Hraska V., Duncan B.W., Mayer J.E. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2005. – Vol.129. – P.182-191.
44. Scherptong R.W., Vliegen H.W., Winter M.M. et al. Tricuspid valve surgery in adults with a dysfunctional systemic right ventricle: repair or replace? // *Circulation.* – 2009. – Vol. 119. – P. 1467-1472
45. Prieto L.R., Hordof A.J., Secic M., Rosenbaum M.S., Gersony W.M. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation.* 1998; 98: 997–1005.
46. Li W., Somerville J. Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population. *Eur. Heart J.* 1998; 19: 166–73.
47. Pavsic N, Zbacnik R, Berden P, Kacar P, Dolenc J, Stalc M, Guzik Salobir B, Prokselj K. The association between myocardial ischemia and myocardial dysfunction in adult patients with systemic right ventricle - A single centre multimodality study. *Int J Cardiol.* 2023 Aug 1;384:31-36. doi: 10.1016/j.ijcard.2023.04.022. Epub 2023 Apr 20. PMID: 37087053.
48. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumbach A, Böhm M, Burri H, Butler J, Čelutkienė J, Chioncel O, Cleland J, Coats A, Crespo-Leiro MG, Farmakis D, Gilard M, Heymans

- S, Hoes AW, Jaarsma T, Jankowska EA, Lainscak M, Lam CSP, Lyon AR, McMurray JJV, Mebazaa A, Mindham R, Muneretto C, Piepoli MF, Price S, Rosano GMC, Ruschitzka F, Skibelund AK, ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC, *European Heart Journal*, Volume 42, Issue 36, 21 September 2021, Pages 3599–3726, [doi: 10.1093/eurheartj/ehab36](https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab36)
49. Connolly HM, Miranda WR, Egbe AC, Warnes CA. Management of the Adult Patient With Congenitally Corrected Transposition: Challenges and Uncertainties. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2019;22:61-65.
50. Bottega NA, Kapa S, Edwards WD, et al: The cardiac veins in congenitally corrected transposition of the great arteries: delivery options for cardiac devices. *Heart Rhythm* 2009;6:1450–1456.
51. Jauvert G, Rousseau-Paziaud J, Villain E, et al: Effects of cardiac resynchronization therapy on echocardiographic indices, functional capacity, and clinical outcomes of patients with a systemic right ventricle. *Europace* 2009;11:184–190.
52. Kayrak M, Kaya Z, Gul EE, Ulgen MS, Yazici M, Gumus S, Paksoy Y. Congenitally corrected transposition of great arteries with severe rhythm disturbances. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2010 Apr 1;10(4):179-83.
53. Baral VR, Veldtman GR, Yue AM, Duke A, Morgan JM. Successful percutaneous ablation of ventricular tachycardia in congenitally corrected transposition of the great arteries, a case report. *J Interv Card Electrophysiol* 2004; 11:211-215.
54. Silvetti MS, Favoccia C, Saputo FA, Tamburri I, Mizzon C, Campisi M, Gimigliano F, Rinelli G, Rava L, Drago F. Three-dimensional-mapping-guided permanent conduction system pacing in paediatric patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Europace.* 2023 Apr 15;25(4):1482-1490.
55. Moore JP, Cho D, Lin JP, Lluri G, Reardon LC, Aboulhosn JA et al.. Implantation techniques and outcomes after cardiac resynchronization therapy for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart Rhythm* 2018;15:1808–15.
56. Moore JP, Gallotti R, Shannon KM, Pilcher T, Vinocur JM, Cano Ó et al. Permanent conduction system pacing for congenitally corrected transposition of the great arteries: a Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES)/International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) Collaborative Study. *Heart Rhythm* 2020;13:S1547–5271(20)30088-6.
57. Marelli A, Beaulac L, Colman J, Ducas R, Grewal J, et al. Canadian Cardiovascular Society 2022 Guidelines for Cardiovascular Interventions in Adults With Congenital Heart Disease. *Can J Cardiol.* 2022 Jul;38(7):862-896.

58. Kasar T, Ayyildiz P, Tunca Sahin G, Ozturk E, Gokalp S, et al. Rhythm disturbances and treatment strategies in children with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Congenit Heart Dis*. 2018 May;13(3):450-457.
59. McCombe A, Touma F, Jackson D, Canniffe C, Choudhary P, et al. Sudden cardiac death in adults with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Open Heart*. 2016 Jul 11;3(2):e000407.
60. Cheung CC, Kim E, Tseng ZH, Gerstenfeld EP, Anderson RH, et al. Atrial Tachycardia Ablation at the Pulmonic Valve in a Patient With Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries. *JACC Clin Electrophysiol*. 2021 Nov;7(11):1473-1481.
61. Fujita S, Nakamura T, Koura U, Toga A, Ina S, et al. Commotio Cordis presenting as a temporary complete atrioventricular block in a 2-year-old girl with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol*. 2011 Oct;32(7):1043-7.
62. Stout K.K. et al. 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 Apr 2;73(12):e81-e192.
63. Wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH. Congenitally corrected transposition. *Orphanet J Rare Dis*. 2011 May 14;6:22.
64. Caso P, Ascione L, Lange A, Palka P, Mininni N, Sutherland GR. Diagnostic value of transesophageal echocardiography in the assessment of congenitally corrected transposition of the great arteries in adult patients. *Am Heart J*. 1998 Jan;135(1):43-50.
65. Gillam LD, Marcoff L. Stress Echocardiography. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2019 Jun;12(6):e009319.
66. Santos BS, Ferreira MJ. Positron emission tomography in ischemic heart disease. *Rev Port Cardiol (Engl Ed)*. 2019 Aug;38(8):599-608. English, Portuguese.
67. Yap ML, Peter K. Molecular Positron Emission Tomography in Cardiac Ischemia/Reperfusion. *Circ Res*. 2019 Mar 15;124(6):827-829.
68. Hachamovitch R, Di Carli MF. Positron Emission Computed Tomography Identified Ischemia to Guide Treatment Strategies in Stable Ischemic Heart Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2019 Oct 1;74(13):1655-1657.
69. Singh A, Singh G, Dhaliwal TS, Singh M. Transthoracic echocardiography study of congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Clin Ultrasound*. 2017 Jul 8;45(6):375-379.
70. Jose D, Babu S, Azeez AM, Kramadhari H, Sukesan S, Dharan BS. Intraoperative Transesophageal Echocardiography in a Rare Case of Situs Inversus, Levocardia, and

71. Chiu IS, Wu SJ, Chen SJ, Wang JK, Wu MH, Lue HC. Sequential diagnosis of coronary arterial anatomy in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 2003 Feb;75(2):422-9; discussion 429.
72. Sayuti KA, Azizi MYSB. Incidental congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) in an adult with suspected coronary artery disease: review on radiological features and pathophysiology. *BMJ Case Rep.* 2020 Apr 22;13(4):e234225.
73. Lembcke A, Koch C, Dohmen PM, Rutsch W, Abbara S, Krug LD, Muehler MR, Rogalla P. Electrocardiographic-gated multislice computed tomography for visualization of cardiac morphology in congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Comput Assist Tomogr.* 2005 Mar-Apr;29(2):234-7.
74. Goo HW, Park IS, Ko JK, Kim YH, Seo DM, Park JJ. Computed tomography for the diagnosis of congenital heart disease in pediatric and adult patients. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2005 Apr-Jun;21(2-3):347-65; discussion 367.
75. Turri-Silva N, Santos FV, Rodrigues WCC, Freire JS, Cahalin LC, Verboven K, Quaglioti Durigan JL, Hansen D, Cipriano G Jr. Impact of Exercise Modalities on Peripheral and Central Components of Cardiorespiratory Capacity in Heart Transplantation Patients: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Medicina (Kaunas).* 2021 Dec 24;58(1):32.
76. Pastore E, Turchetta A, Attias L, Calzolari A, Giordano U, Squitieri C, Parisi F. Cardiorespiratory functional assessment after pediatric heart transplantation. *Pediatr Transplant.* 2001 Dec;5(6):425-9.
77. Deng L, Xu J, Tang Y, Sun H, Liu S, Song Y. Long-Term Outcomes of Tricuspid Valve Surgery in Patients With Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *J Am Heart Assoc.* 2018 Mar 16;7(6):e008127.
78. Da Silva JP, Da Silva LF, Baumgratz JF, Castro RM, Bezerra RF, Guilhen JC. Root translocation in congenitally corrected transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis, and other lesions. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2015;18(1):34-9.
79. Hoashi T, Kagisaki K, Miyazaki A, Kurosaki K, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Anatomic repair for corrected transposition with left ventricular outflow tract obstruction. *Ann Thorac Surg.* 2013 Aug;96(2):611-20.
80. Talwar S, Ahmed T, Saxena A, Kothari SS, Juneja R, Airan B. Morphology, surgical techniques, and outcomes in patients above 15 years undergoing surgery for congenitally corrected transposition of great arteries. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2013 Jul;4(3):271-7.

81. Ashrafi AH, Mazwi M, Sweeney N, van Dorn CS, Armsby LB, Eghtesady P, Ringle M, Justice LB, Gray SB, Levy V. Preoperative Management of Neonates With Congenital Heart Disease. *Pediatrics*. 2022 Nov 1;150(Suppl 2):e2022056415F.
82. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008; 118:2395–2451.
83. Termignon JL, Leca F, Vouhé PR, Vernant F, Bical OM, Lecompte Y, Neveux JY. "Classic" repair of congenitally corrected transposition and ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 1996 Jul;62(1):199-206.
84. Ferrero P, Chessa M, Varrica A, Giamberti A. A case report of late physiologic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries and pulmonary stenosis in a severely cyanotic patient: better late than never. *Eur Heart J Case Rep*. 2021 Dec 28;6(1):ytab523.
85. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006 Dec 12;114(24):2699-709.
86. Furuta A, Shinkawa T, Okugi S, Yoshida H, Niinami H. Tricuspid valve replacement provides better long-term survival and tricuspid valve function than repair in patients with systemic right ventricle. *JTCVS Open*. 2023 Jul 6;15:382-393.
87. Hörer J, Schreiber C, Krane S, Prodan Z, Cleuziou J, Vogt M, Holper K, Lange R. Outcome after surgical repair/palliation of congenitally corrected transposition of the great arteries. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2008 Oct;56(7):391-7.
88. Liu R, Pang K, Rui L, Zhang B, Wang C, Li S. Congenitally corrected transposition with left ventricular outflow obstruction and cardiac malposition: One-and-a-half ventricular repair vs. Fontan pathway? *Front Cardiovasc Med*. 2022 Oct 17;9:938118.
89. Ma K, Qi L, Hua Z, Yang K, Zhang H, Li S, Zhang S, He F, Wang G. Effectiveness of Bidirectional Glenn Shunt Placement for Palliation in Complex Congenitally Corrected Transposed Great Arteries. *Tex Heart Inst J*. 2020 Feb 1;47(1):15-22.
90. Karl TR. The role of the Fontan operation in the treatment of congenitally corrected transposition of the great arteries. *Ann Pediatr Cardiol* 2011;4(2):103-10.
91. Metton O, Gaudin R, Ou P, Gerelli S, Mussa S, Sidi D, Vouhé P, Raisky O. Early prophylactic pulmonary artery banding in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010 Dec;38(6):728-34.
92. Winlaw DS, McGuirk SP, Balmer C, Langley SM, Griselli M, Stumper O, De Giovanni JV, Wright JG, Thorne S, Barron DJ, Brawn WJ. Intention-to-treat analysis of pulmonary artery banding in

conditions with a morphological right ventricle in the systemic circulation with a view to anatomic biventricular repair. *Circulation* 2005;111:405—11.

93. Boutin C, Jonas RA, Sanders SP, et al. Rapid two-stage arterial switch operation: acquisition of left ventricular mass after pulmonary artery banding in infants with transposition of the great arteries. *Circulation*. 1994;90:1304 –1309.
94. Quinn DW, McGuirk SP, Metha C, Nightingale P, de Giovanni JV, Dhillon R, Miller P, Stumper O, Wright JG, Barron DJ, Brawn WJ. The morphologic left ventricle that requires training by means of pulmonary artery banding before the double-switch procedure for congenitally corrected transposition of the great arteries is at risk of late dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135:1137—44. 1144 e1131-1132.
95. Sachdeva S, Jacobsen RM, Woods RK, Mitchell ME, Cava JR, Ghanayem NS, Frommelt PC, Bartz PJ, Tweddell JS. Anatomic Repair of Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: Single-Center Intermediate-Term Experience. *Pediatr Cardiol*. 2017 Dec;38(8):1696-1702.
96. Aboulhosn J, Levi D, Sopher M, Johnson A, Child JS, Laks H. Periventricular closure of a large ventricular septal defect in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Congenit Heart Dis*. 2010 Jan-Feb;5(1):60-5.
97. Holzer R, de Giovanni J, Walsh KP, et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the amplatzer membranous VSD occluder: immediate and midterm results of an international registry. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2006;68:620–628.
98. Fu YC, Bass J, Amin Z, et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: results of the U.S. phase I trial. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47:319–325.
99. Cohen J, Arya B, Caplan R, Donofrio MT, Ferdman D, Harrington JK, Ho DY, Hogan W, Hornberger LK, Jhaveri S, Killen SAS, Lindblade CL, Michelfelder E, Moon-Grady AJ, Patel S, Quezada E, Ronai C, Sanchez Mejia AA, Schidlow DN, Stiver C, Thakur V, Srivastava S. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: Fetal Diagnosis, Associations, and Postnatal Outcome: A Fetal Heart Society Research Collaborative Study. *J Am Heart Assoc*. 2023 Jun 6;12(11):e029706.
100. Erek E, Abud B, Oz K, Güzeltaş A. Preservation of systemic tricuspid valve function by pulmonary conduit banding in a patient with corrected transposition of the great arteries. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012 Aug;15(2):332-4.
101. Whiteside W, Tretter JT, Aboulhosn J, Aldoss O, Armstrong AK, Bocks ML, Gillespie MJ, Jones TK, Martin MH, Meadows JJ, Metcalf CM, Turner ME, Zellers T, Goldstein BH. Acute and Midterm Outcomes of Transcatheter Pulmonary Valve Replacement for Treatment of



Dysfunctional Left Ventricular Outflow Tract Conduits in Patients With Aortopulmonary Transposition and a Systemic Right Ventricle. *Circ Cardiovasc Interv.* 2017 Sep;10(9):e004730.

02. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI, Daniels CJ, Deal BJ, Dearani JA, de Groot N, Dubin AM, Harris L, Janousek J, Kanter RJ, Karpawich PP, Perry JC, Seslar SP, Shah MJ, Silka MJ, Triedman JK, Walsh EP, Warnes CA. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm.* 2014;11:e102–e165.
03. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJM, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E; Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC), Association for European Paediatric Cardiology (AEPC), ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31:2915–2957.
04. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt O-A, Cleland J, Deharo J-C, Delgado V, Elliott PM, Gorenek B, Israel CW, Leclercq C, Linde C, Mont L, Padeletti L, Sutton R, Vardas PE; ESC Committee for Practice Guidelines (CPG), Zamorano JL, Achenbach S, Baumgartner H, Bax JJ, Bueno H, Dean V, Deaton C, Erol C, Fagard R, Ferrari R, Hasdai D, Hoes AW, Kirchhof P, Knuuti J, Kolh P, Lancellotti P, Linhart A, Nihoyannopoulos P, Piepoli MF, Ponikowski P, Sirnes PA, Tamargo JL, Tendera M, Torbicki A, Wijns W, Windecker S; Document Reviewers, Kirchhof P, Blomstrom-Lundqvist C, Badano LP, Aliyev F, Bänsch D, Baumgartner H, Bsata W, Buser P, Charron P, Daubert J-C, Dobreanu D, Faerestrand S, Hasdai D, Hoes AW, Le Heuzey J-Y, Mavrakis H, McDonagh T, Merino JL, Nawar MM, Nielsen JC, Pieske B, Poposka L, Ruschitzka F, Tendera M, Van Gelder IC, Wilson CM. 2013 ESC guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the Task Force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Eur Heart J.* 2013;34:2281–2329.
05. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, Estes NAM, Freedman RA, Gettes LS, Gillinov AM, Gregoratos G, Hammill SC, Hayes DL, Hlatky MA, Newby LK, Page RL, Schoenfeld MH, Silka MJ, Stevenson LW, Sweeney MO, Tracy CM, Epstein AE, Darbar D, DiMarco JP, Dunbar SB, Estes NAM, Ferguson TB, Hammill SC, Karasik PE, Link MS, Marine JE, Schoenfeld MH, Shanker AJ, Silka MJ, Stevenson LW, Stevenson WG, Varosy PD; American College of Cardiology Foundation, American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, Heart Rhythm Society. 2012 ACCF/AHA/HRS focused update incorporated into the ACCF/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the

American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61:e6–e75.

06. Jianrong L, Yinglong L, Xiaodong L, Cuntao Y, Bin C, Bo W. 22q11.2 deletion mosaicism in patients with conotruncal heart defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2006 Apr;76(4):262-5.
07. Dvir-Orgad M, Anand M, De Souza AM, et al. Stress Echocardiographic Evaluation for D-Transposition of the Great Arteries after Atrial Redirection: Unmasking Early Signs of Myocardial Dysfunction and Baffle Stenosis. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 2017;30(1):80-89.
08. Cohen MS, Mertens LL. Echocardiographic assessment of transposition of the great arteries and congenitally corrected transposition of the great arteries. *Echo Res Pract*. 2019;6(4):R107-R119.
09. Nederend M, Kiès P, Regeer M V, et al. Tolerability and beneficial effects of sacubitril/valsartan on systemic right ventricular failure. *Heart*. 2023; 109 (20):1525-1532.
10. Andi K, Abozied O, Miranda WR, et al. Clinical benefits of angiotensin receptor-Neprilysin inhibitor in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2023; 387:131152.
11. Silversides CK, Roche SL. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2022;15(4):575-577.
12. Egbe AC, Miranda WR, Jain CC, Connolly HM. Prognostic Implications of Progressive Systemic Ventricular Dysfunction in Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2022;15(4):566-574.
13. Saurav Das. Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries with Severe Tricuspid regurgitation and Systemic Right Ventricular Dysfunction: A Case Report in Bangladesh. *Am J Biomed Sci Res*. 2023;20(6):AJBSR.MS.ID.002787.
14. Miller JR, Sebastian V, Eghtesady P. Management Options for Congenitally Corrected Transposition: Which, When, and for Whom? *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2022;25:38-47.

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

1. академик РАН Л.А. Бокерия – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Москва)
2. д.м.н., Т.В. Апханова – «Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению»
3. д.м.н. В.Н. Белов – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Пермь)
4. д.м.н. М.В. Борисков – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Краснодар)
5. М. В. Бабакехян – Российское кардиологическое общество (Санкт-Петербург)
6. д.м.н. Горбатилов К.В. – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Тюмень)
7. проф. Ю.Н. Горбатов – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Новосибирск)
8. проф. С.В. Горбачевский – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Москва)
9. проф. М.М. Зеленикин – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Москва)
10. д.м.н., доцент О.Б. Иртюга – Российское кардиологическое общество (Санкт-Петербург)
11. к.м.н. С.В. Калашников – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
12. к.м.н. Е.А. Карев – Российское кардиологическое общество (Санкт-Петербург)
13. проф. А.И. Ким – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Москва)
14. проф. И.В. Кокшенев – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Москва)
15. д.м.н. Е.В. Кривошеков – вице-президент межрегионального общества детских кардиохирургов (Калининград)
16. д.м.н., Крупянко С.М., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
17. д.м.н. А.А. Купряшов – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Москва)
18. член-корреспондент РАН Р.Р. Мовсесян – исполнительный директор межрегионального общества детских кардиохирургов, главный внештатный специалист, детский кардиохирург СПб (Санкт-Петербург);
19. А.Б. Никифоров – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Москва)
20. к.м.н. М.В. Плотников – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Астрахань)

21. академик РАН В.П. Подзолков – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Москва)
22. к.м.н. И.Е. Рычина – Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)
23. д.м.н. Ю.А. Синельников – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Пермь)
24. д.м.н., профессор В.Е. Сеницын – Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)
25. к.м.н. Е.Г. Скородумова – Российское кардиологическое общество (Санкт-Петербург)
26. к.м.н. М.В. Плотников – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Астрахань)
27. д.м.н., Трунина И.И., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
28. проф. М.Р. Туманян – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Москва)
29. проф. К.В. Шаталов – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Москва)
30. к.м.н. И.А. Юрлов – Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России (Москва)
31. к.м.н. Л.А. Юрпольская – Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов» (Москва)

Конфликт интересов отсутствует.

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

# Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

## Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

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

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

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

Класс рекомендаций ЕОК	Определение	Предлагаемая формулировка
I	Доказано или общепризнанно, что диагностическая процедура, вмешательство/ лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
II 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 /неэффективны, а в ряде случаев могут приносить вред.	Не рекомендуется применять

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

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

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

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом, или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

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

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

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

УУР	Расшифровка
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)

УУР	Расшифровка
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

**Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в 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 утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

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

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)
3. Приказ Минздрава России от 28.02.2019 № 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 25.09.2014) "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).



# Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Рис. 1. Алгоритм первичной диагностики и хирургического лечения КТМС

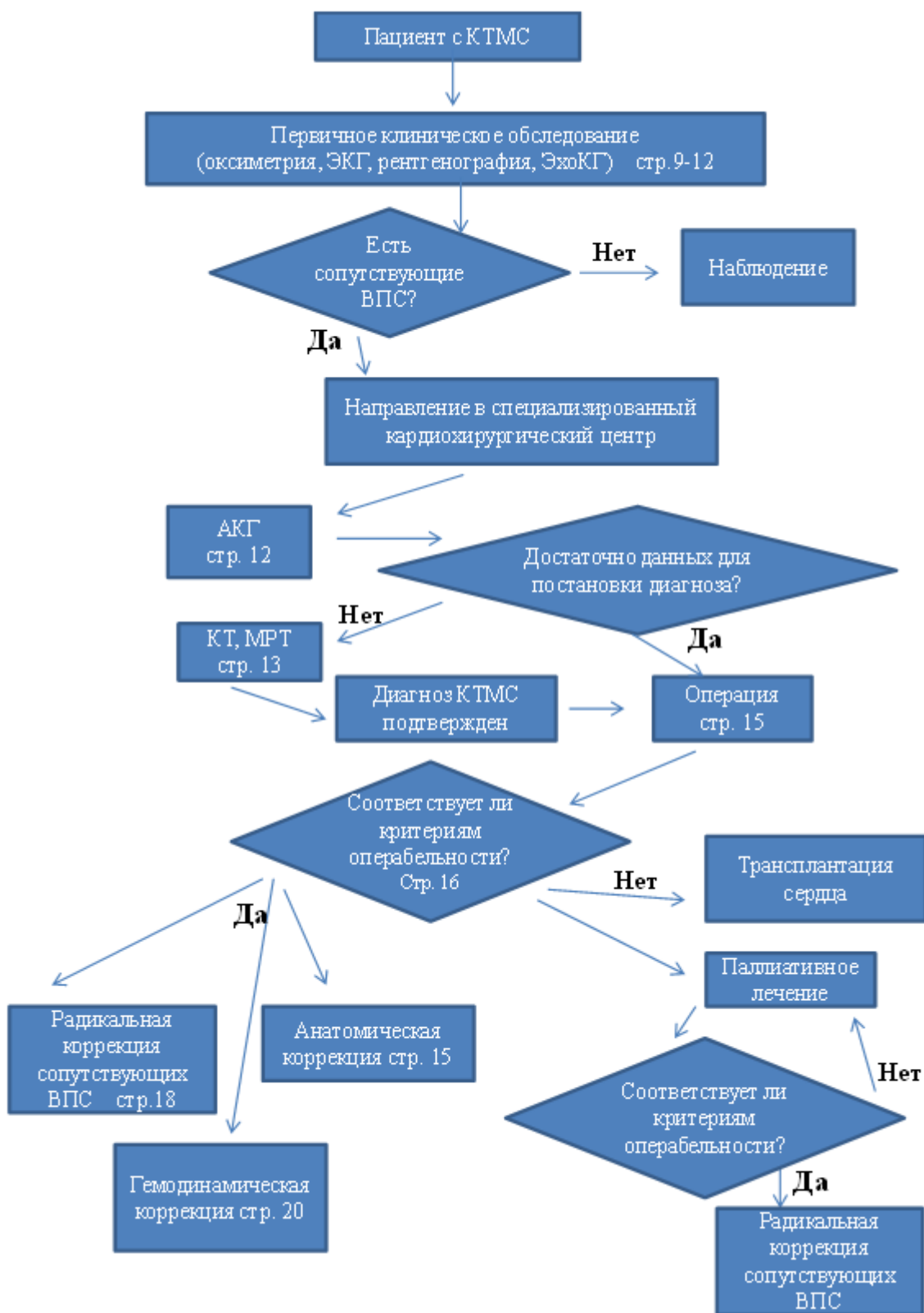
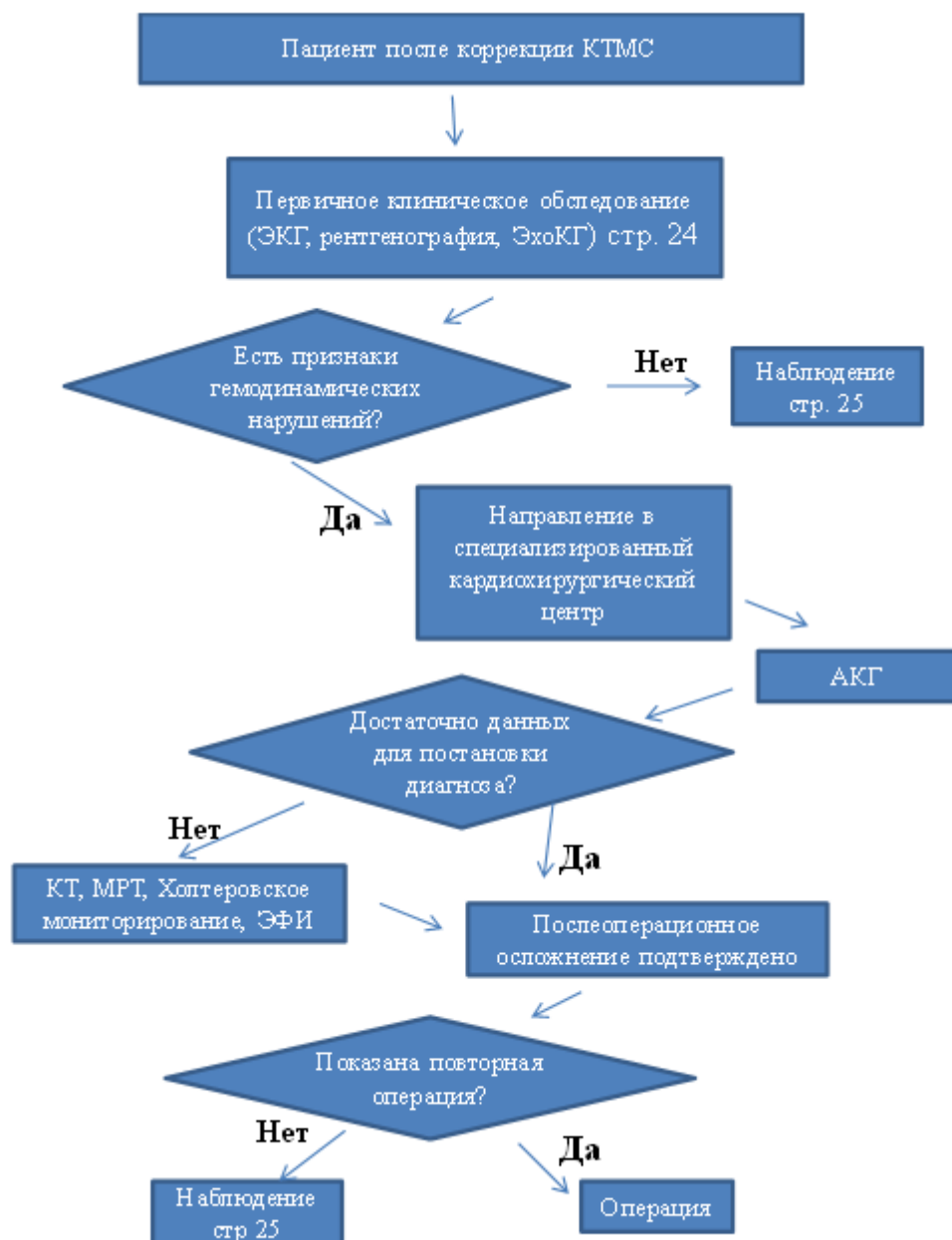


Рис. 2. Алгоритм обследования больного после радикальной коррекции КТМС



# Приложение В. Информация для пациента

**Корригированная транспозиция магистральных сосудов** – сложный врожденный порок сердца, характеризующийся инверсией желудочков и магистральных артерий. Может быть представлен в изолированной форме, либо в сочетании с другими ВПС. У большинства больных с КТМС (около 80%) существуют сопутствующие внутрисердечные дефекты, которые в значительной мере изменяют гемодинамику и вызывают те или иные клинические проявления. Наиболее часто встречаются аномалии трехстворчатого клапана, сопровождающиеся значительной его недостаточностью – до 90% случаев порока. Второе место занимает ДМЖП (80%), в 76% случаев он сочетается с обструкцией путей оттока ЛЖ в ЛА. Клапанный стеноз ЛА наиболее часто сочетается с гипоплазией фиброзного кольца. Возможны и другие аномалии: ДМПП, ОАП, атрезия трехстворчатого или легочного клапанов, отхождение аорты и ЛА от артериального ПЖ.

Полная атриовентрикулярная блокада может выявляться сразу после рождения и развиваться с частотой приблизительно 2% в год. Нормальная АВ-проводимость выявляется только у 38% больных. Другими нарушениями ритма и проводимости являются синдром слабости синусового узла, фибрилляция предсердий, атриовентрикулярная риентри-тахикардия вследствие наличия дополнительных путей проведения вокруг кольца трехстворчатого клапана.

После выписки из специализированного центра рекомендуется строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз).

Наблюдение у кардиолога по месту жительства рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес. строго соблюдая его предписания и назначения.

Рекомендуется наблюдение кардиолога в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес.

При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические, прочие процедуры, предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) рекомендуется обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита.

Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций рекомендуется обязательно согласовывать с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом по месту жительства.

Изменение доз и схем тех или иных лекарственных препаратов, а также назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач.

При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов рекомендуется в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом.

Рекомендуется избегать чрезмерных физических нагрузок.

При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки рекомендуется внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, цианоз, отеки, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания, неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.

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

Нет.