



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Тетрада Фалло

МКБ 10:Q21.3

Год утверждения (частота пересмотра):**2018 год (не реже 1 раза в 3 года)**

ID:KP39

URL

Профессиональные ассоциации

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Оглавление

- **Ключевые слова**
- **Список сокращений**
- **Термины и определения**
- **1. Краткая информация**
- **2. Диагностика**
- **3. Лечение**
- **4. Реабилитация**
- **5. Профилактика**
- **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**
- **Критерии оценки качества медицинской помощи**
- **Список литературы**
- **Приложение А1. Состав рабочей группы**
- **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**
- **Приложение А3. Связанные документы**
- **Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента**
- **Приложение В. Информация для пациентов**
- **Приложение Г.**

Ключевые слова

- тетрада Фалло
- стеноз легочной артерии
- коллатеральные артерии
- отсутствие легочной артерии
- дефект межжелудочковой перегородки

Список сокращений

АВ – артерио-венозный

АКГ – ангиокардиография

БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные сосуды

ВА – вено-артериальный

ВПС – врожденный порок сердца

ДЛА – давление в легочной артерии

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

КТ – компьютерная томография

ЛА – легочная артерия

ЛГ – легочная гипертензия

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОАП – открытый артериальный проток

ОЛС – общелегочное сопротивление

ОПС – общепериферическое сопротивление

ПП – правое предсердие

ПЖ – правый желудочек

СИБКК – сердечный индекс большого круга кровообращения

ТФ – тетрада Фалло

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ - эхокардиография

Sat O₂ – насыщение крови кислородом

СИМКК – сердечный индекс малого круга кровообращения

ИЭЛК- индекс эффективного легочного кровотока

QRS – желудочковый комплекс электрокардиограммы

Термины и определения

Тетрада Фалло – сложный врожденный порок сердца характеризующийся наличием выраженного стеноза легочной артерии, большого дефекта межжелудочковой перегородки, смещение аорты к правому желудочку, гипертрофии стенки правого желудочка.

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

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

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

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

1. Краткая информация

1.1 Определение

Тетрада Фалло (ТФ) состоит из четырех компонентов: это инфундибулярный стеноз правого желудочка (ПЖ), большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), смещение аорты к ПЖ (декстрапозиция менее 50%), гипертрофия ПЖ. При тетраде Фалло происходит ротация артериального конуса против часовой стрелки, что приводит к появлению декстрапозиции аорты, которая «сидит верхом» над ДМЖП, к невозможности соединения перегородки артериального конуса с межжелудочковой перегородкой и бульбо-вентрикулярной складкой, что становится причиной возникновения ДМЖП. Помимо этого переднее смещение перегородки артериального конуса обуславливает сужение ЛА [1, 2].

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

Сопутствующие аномалии могут включать ДМПП, атриовентрикулярную коммуникацию (чаще у пациентов с синдромом Дауна), право расположенную дугу аорты. Возможны аномалии развития коронарных артерий, часто это конусные ветви от правой коронарной артерии, пересекающие выводной тракт ПЖ [3,4,5].

1.2 Этиология и патогенез

Тетрада Фалло является врожденным пороком сердца, при этом состояние ребенка, в основном, зависит от степени стеноза ЛА, величины ОАП, наличия больших аорто-легочных коллатеральных артерий. С прогрессированием стеноза ЛА, закрытием ОАП, коллатеральных артерий состояние ребенка резко ухудшается и становится критическим.

1.3 Эпидемиология

Тетраду Фалло диагностируют у 8-13% всех пациентов с врожденным пороком сердца. Среди пороков, требующих хирургического лечения в раннем детском возрасте, на долю тетрады Фалло приходится 15%. Частота порока у новорожденных колеблется от 4 до 7%. Средняя продолжительность жизни пациентов с тетрадой Фалло составляет 12–13 лет и зависит от степени стеноза ЛА. Смертность в течение первого года жизни – 25%, к 3 годам – 40%, к 10 годам – 70%, к 40 годам жизни – 95%. При «бледных» формах порока продолжительность жизни несколько больше, чем при цианотической форме. Обычно тяжелые неоперированные пациенты умирают от тромбоэмболии сосудов головного мозга с образованием абсцессов, развитием сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита [6].

1.4 Кодирование по МКБ 10

Q 21.3 Тетрада Фалло

1.5 Классификация

- Тяжелая форма
- Классическая форма
- Тяжелая форма с одышечно-цианотическими приступами
- Позднее появление цианоза
- Бледная форма

1.6 Клиническая картина

Первыми клиническими признаками порока, на которые еще в XVIII в. обратили внимание, являются одышка, синюшность губ и кончиков пальцев при кормлении и крике ребёнка. Течение болезни может быть чрезвычайно разнообразным и зависит от исходной выраженности и степени сужения стеноза легочной артерии. Примерно у 70–80% детей цианоз появляется к концу первого – началу второго года, когда возрастает физическая активность ребёнка и происходит полная облитерация открытого артериального протока. Обычно к этому времени отчетливо выявляется отставание детей в физическом развитии. В течение последующих 5–7 лет жалобы на одышку и цианоз нарастают, а состояние пациентов, которые без остановки могут делать всего лишь несколько шагов, ухудшается.

При бледных формах порока продолжительность жизни больше, чем при цианотической форме. Выраженный цианоз в большинстве случаев появляется, когда ребенок начинает ходить.

Именно в это время появляется характерный только для тетрады Фалло признак – присаживание на корточки. Как правило, цианоз прогрессивно усиливается и достигает максимальной интенсивности в начале школьного возраста. К моменту полового созревания состояние пациентов несколько улучшается и длительное время может оставаться без ухудшения. Трудоспособность пациентов, достигших совершеннолетия, значительно снижена, к физическому труду они обычно мало пригодны.

Средняя продолжительность жизни пациентов с тетрадой Фалло равна приблизительно 7–8 лет и зависит от степени стеноза легочной артерии.

Течение основного заболевания может внезапно ухудшиться в результате различных осложнений, которые нередко становятся причинами гибели пациентов. Наиболее типичные осложнения, в частности, нарушение мозгового кровообращения в виде тромбоза или кровоизлияний, вызваны гипоксемией, эмболией, полицитемией и повышением вязкости крови.

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза и жалоб **рекомендуется** выявить у всех пациентов наличие одышки, синюшности губ и кончиков пальцев, рекомендуется обратить внимание на отставание пациентов в физическом развитии, на присаживание на корточки [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** обратить внимание на грудную клетку у всех пациентов для определения формы грудной клетки [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарии: пациенты с тетрадой Фалло, как правило, гипостеники. Грудная клетка у них обычно цилиндрической формы и не имеет сердечного горба. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные.

- **Рекомендуется** всем пациентам аускультация сердца для верификации диагноза [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарии: Аускультативно по левому краю грудины во втором-третьем межреберье выслушивается грубый систолический шум, обусловленный током крови через стеноз. II тон на легочной артерии ослаблен, I тон усилен. Если у пациента выполнен системно-легочный анастомоз, то выслушивается

систолодиастолический шум. После выполнения подключично-легочного анастомоза по Блелоку–Тауссиг плечевой и радиальный пульс отсутствует на стороне анастомоза [7,8].

2.3 Лабораторная диагностика

- **Рекомендуется** всем пациентам исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или с помощью пульс-оксиметра для оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и решения вопроса об экстренности проведения обследования и лечения [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнить общий анализ крови для контроля уровня гемоглобина, гематокрита для оценки общего состояния и решения вопроса об экстренности проведения обследования и лечения [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнять коагулограмму (МНО, активированное частичное тромбопластиновое время, D-димер, фибриноген) для оценки состояния и эффективности функционирования различных звеньев таких систем крови, как свертывающая, противосвертывающая и фибринолитическая, особенно у пациентов со стенозом легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарий: *Исследование проводится для оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и состояния свертывающей системы крови.*

2.4. Инструментальная диагностика

- **Рекомендуется** выполнять ЭКГ всем пациентам с целью диагностики нарушений проводимости миокарда, гипертрофии правого предсердия и правого желудочка, отклонения электрической оси сердца [4,5,6].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

- **Рекомендуется** выполнять рентгенографию грудной клетки всем пациентам для оценки состояния легких, размеров полостей сердца, определения анатомических особенностей данного ВПС [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарии: При данной патологии визуализируется повышение прозрачности легочных полей, которое появляется за счет уменьшения кровотока в легких, представленности легочных сосудов узкими тяжами, уменьшения корней легких. Поперечник тени сердца остается нормальным или несколько расширен влево за счет увеличения ПЖ. Верхушка сердца приподнята и закруглена. Талия сердца подчеркнута за счет западения дуги легочной артерии. Форма сердца напоминает «деревянный башмачок». Во 2-й косой проекции отчетливо видно увеличение ПЖ, который оттесняет кзади и приподнимает небольшой ЛЖ («шапочка»). Декстрапозиция аорты лучше видна в боковой проекции.

- **Рекомендуется** выполнять ЭХО-КГ всем пациентам для детальной оценки внутрисердечной анатомии и гемодинамики [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

- **Рекомендуется** выполнять катетеризацию сердца и ангиокардиографию всем пациентам для определения внутрисердечной анатомии, изменений ветвей легочной артерии и степени гемодинамических нарушений [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарии: Исследование необходимо для выявления гемодинамических нарушений, имеющиеся у пациентов с тетрадой Фалло: высокое давление в ПЖ, равное давлению в ЛЖ и аорте, систолическое давление в ЛА низкое, большой градиент систолического давления между ПЖ и ЛА. В аорте насыщение крови кислородом снижено соответственно величине веноартериального сброса. При правой вентрикулографии одновременно контрастируются ЛА и восходящая аорта, отмечается комбинированный стеноз ЛА. Выявляются особенности анатомии коронарных артерий, ход и распределение ветвей коронарных артерий в выводном тракте ПЖ. После паллиативных вмешательств с помощью АКГ рекомендуется оценить степень подготовки пациентов к выполнению радикальной коррекции, степень развития системы ЛА, деформацию ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ. С помощью эндоваскулярных вмешательств до радикальной операции рекомендуется корригировать стенозы ветвей ЛА, устранять системно-легочные анастомозы, БАЛКА.

- **Рекомендуется** выполнять магнитно-резонансную томографию (МРТ) или компьютерную томографию (КТ) грудной клетки пациентам для визуализации ствола, ветвей ЛА, определения конечного систолического и конечного диастолического объемов и расчета фракции выброса [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

2.5 Консультации специалистов

- **Рекомендуются** всем пациентам консультации врачей смежных специальностей для исключения дополнительных некардиальных факторов риска [4,5,6].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

Консервативное лечение неоперированных пациентов является индивидуальным и проводится опытным кардиологом [4,5].

- **Рекомендуется** умеренная диуретическая терапия всем пациентам при сердечной недостаточности [4,5].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарий: При наличии симптомов сердечной недостаточности для диуретической терапии используются фуросемид** внутривенно 1 мг/кг в день (максимально 20 мг в день).

3.2 Хирургическое лечение

Радикальная коррекция

- **Рекомендуется** выполнять пациентам радикальную коррекцию тетрады Фалло при определенных условиях:

1. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние пациентов:

а) уровень гемоглобина менее 180–190 г/л (при показателях менее указанных значений можно выполнять радикальную коррекцию порока у детей)

б) насыщение крови кислородом в аорте более 70–75%

2. Анатомические критерии операбельности порока:

а) удовлетворительное развитие системы легочной артерии: (A1 V1)/нАо более 1,5, легочно-артериальный индекс более 250

б) отсутствие гипоплазии ПЖ и ЛЖ (КДО ЛЖ более 40 мл/м²)

в) фракция выброса желудочков более 50%

г) отсутствие множественных, крупных коллатеральных артерий

3. Гемодинамические критерии:

а) отношение СИМКК/СИБКК более 0,65

б) отношение ИЭЛК/СИМКК более 0,55 [9,10-13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарии: Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния пациента, изучения анатомии и гемодинамики. Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни пациента или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния пациентов указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [12, 13].

Паллиативные вмешательства

- **Рекомендуется** пациентам выполнять паллиативные операции при тетраде Фалло при:

1. Насыщении артериальной крови кислородом менее 70%
2. Уровне гемоглобина более 190 г/л
3. Частых одышечно-цианотические приступы (2–3 р/д)
4. Длительней терапии бета-блокаторами
5. Сопутствующей патологии
6. врожденных внесердечных аномалиях (ЦНС, легкие, печень, почки);
7. инфекционных осложнениях;
8. остром нарушении мозгового кровообращения [10, 13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – I)

Комментарии: Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, увеличивается объем ЛЖ (более 40 мл/м²),

происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока.

- **Рекомендуется** при проведении радикальной коррекции порока устранять все выявленные дефекты врожденного порока сердца [10].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

- **Рекомендуется** при тетраде Фалло выполнение следующих типов паллиативных операций пациентам:
 1. Создание системно-легочных анастомозов
 2. Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП
 3. Стентирование ОАП,
 4. Транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза ЛА [10-14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

3.3 Иное лечение

Обезболивающая терапия у детей

- **Рекомендуется пациентам** для премедикации, с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности перед транспортировкой в операционную, применять опиаты и/или бензодиазепины в возрастных дозировках [7-9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

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

- **Рекомендуется пациентам** для индукции в наркоз и поддержания анестезии использовать: фентанил**, пропофол**, бензодиазепины, натрия оксибутират**, фторсодержащие газовые анестетики в возрастных дозировках. Предпочтительным является проведение комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [7-9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

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

Поддержание анестезии: Дети до 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират** и фентанил** в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам**/натрия оксибутират**/пропофол** и фентанил** в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом**. При

превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.

- **Рекомендуется** пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и НПВП в возрастных дозировках [7-9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарии: препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримеперидин** в/м каждые 6-8 часов, либо в/в инфузия морфина** в возрастных дозировках, далее НПВП. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин**/морфин** в возрастных дозировках по показаниям. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

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

4. Реабилитация

- Всем пациентам после хирургического вмешательства **рекомендуется** выполнение реабилитационных мероприятий в условиях санатория кардиологического профиля или реабилитационного центра длительностью не менее 3 месяцев [10, 14].
- **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 1)**

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

- **Рекомендуется** всем пациентам Эхо-КГ для оценки состояния при подозрении на наличие остаточных дефектов и нарушений ритма сердца после операции [10, 14].
- **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

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

- **Не рекомендуется** катетеризация сердца и ангиокардиография у пациентов, которым выполнена радикальная операция, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении [10, 14].
- **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)**

5. Профилактика

- **Рекомендуется** всем пациентам после радикальной хирургической коррекции ежегодно обследоваться у детского кардиолога [10, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

- Всем пациентам в послеоперационном периоде после коррекции тетрады Фалло **рекомендуется** проведение аускультации с целью выявления остаточных дефектов [10, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

- **Рекомендуется** выполнение ЭКГ всем пациентам 1 раз в год для оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. При подозрении на наличие остаточных дефектов и нарушений ритма сердца после операции ЭКГ выполняется при обращении в медицинское учреждение [10, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарий: ЭКГ должна выполняться для оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. У пациентов, перенесших радикальную коррекцию чрезжелудочковым доступом, почти всегда имеется блокада правой ножки пучка Гиса, а продолжительность комплекса QRS отражает степень расширения ПЖ. Продолжительность комплекса QRS 180 мс или более является фактором риска внезапной сердечной смерти.

Выявление трепетания или фибрилляции предсердий, приступов желудочковой тахикардии косвенно свидетельствует о выраженных нарушениях гемодинамики.

- **Рекомендуется** выполнение Холтеровского мониторирования ЭКГ всем пациентам 1 раз в год для диагностики нарушений ритма сердца [10, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

- **Рекомендуется** рентгенография грудной клетки всем пациентам при подозрении на наличие остаточных дефектов и нарушений ритма сердца после операции [10, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

- **Рекомендуется** всем пациентам после коррекции тетрады Фалло ежегодно выполнять Эхо-КГ с целью оценки состояния внутрисердечной гемодинамики и выявления остаточных осложнений [10, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

- **Рекомендуется** всем пациентам с целью оценки состояния внутрисердечной гемодинамики и выявления остаточных осложнений после коррекции тетрады Фалло выполнять МРТ грудной клетки 1 раз в 2–3 года [10, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

Комментарий: *Исследование может быть полезным для оценки объема ПЖ, его систолической функции и в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты [15, 16].*

- **Рекомендуется** исследование толерантности к физической нагрузке (велоэргометрическая проба, тредмил-тест) у пациентов с остаточными осложнениями после коррекции тетрады Фалло [10, 14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

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

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

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1)

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

У пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло возможно выявление следующих состояний:

1. На рентгенограммах грудной клетки может выявляться расширение тени сердца, что должно способствовать поиску причин расстройств гемодинамики [14].
2. На основании жалоб пациента и результатов ЭКГ могут выявляться различные виды аритмий сердца (предсердные или желудочковые), что должно быть причиной дальнейшего поиска причин развития данного осложнения [14].
3. При артериальной гипоксемии целесообразно проводить поиск открытого овального окна или ДМПП с праволевым шунтом [14].
4. Выявление по данным ЭхоКГ расширения или дисфункции ПЖ требует поиска остаточных расстройств гемодинамики ПЖ. Обычно выявляются значимая легочная регургитация и недостаточность трикуспидального клапана. Некоторые пациенты могут иметь дисфункцию ЛЖ. Она может быть следствием длительного искусственного кровообращения и недостаточной защиты миокарда, травмы коронарной артерии во время операции, вторичной при выраженной дисфункции ПЖ [14].
5. Для определения причин дисфункции ЛЖ или ПЖ, задержки жидкости, болей в грудной клетке, цианоза после выполнения коррекции КТМС у всех пациентов необходимо проведение зондирования и АКГ [14].

7. Организация медицинской помощи

Показания для плановой госпитализации:

- 1) Наличие цианоза, одышки;
- 2) Наличие одышечно-цианотических приступов;
- 3) Плановое хирургическое лечение.

Показания для экстренной госпитализации:

- 1) Резкое усиление цианоза, одышки;
- 2) Частые одышечно-цианотические приступы;
- 3) Появление признаков выраженной сердечной недостаточности.

Показания к выписке пациента из стационара:

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

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
Этап постановки диагноза			
1	Выполнен осмотр врачом-кардиологом	C	1
2	При первичном обследовании пациента выполнены рентгенография, электрокардиография, эхокардиография сердца	C	1
3	Уточнение характера порока и оценка гемодинамики при помощи ангиокардиографии с зондированием полостей сердца	C	1
4	Консультации пациента врачами смежных специальностей с целью исключения дополнительных некардиальных факторов рисков	C	1
Этап хирургического лечения			
1	Во время операции устранены все выявленные дефекты врожденного порока сердца	C	1
2	Послеоперационный период без осложнений	C	1
Этап контроля эффективности лечения			
1	Наблюдение у кардиолога специализированного центра не реже 1 раза в год	C	1
2	Выполнена рентгенография грудной клетки, электрокардиография, эхокардиография сердца	C	1
3	Выполнена ангиокардиографии с зондированием полостей сердца, компьютерная томография/магнитно-резонансная томография грудной клетки для уточнения характера остаточных пороков и оценки гемодинамики	C	1
4	Осложнения после радикальной коррекции порока ликвидированы с помощью открытой операции или эндоваскулярного вмешательства	C	1

Список литературы

1. Becker A.E., Connor M., Anderson R.H. Tetralogy of Fallot a. Morphometric and geometric study. Am. J. Cardiol. 1975; 35: 402–12.
2. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия // М., 1996.
3. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Cardiac surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. 4rd ed. N.Y.; 2013.
4. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Cardiac Surgery. N.Y.: Churchill Livingstone; 2013.
5. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996
6. Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A. et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet. 2000; 356: 975–81.
7. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Лобачева Г.В., Ведерникова Л.В. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2014.
8. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2015.
9. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Никулкина Е.С. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2018.
10. Подзолков В.П., Кокшенев И.В. Тетрада Фалло. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2008.
11. Mavroudis C. Pediatric cardiac surgery. Mosby; 2012.

12. Kirklin J.W., Barger L.M.J., Pacifico A.D. et al. Management of the tetralogy of Fallot with large aorto-pulmonary collateral arteries. In: Godman M.J. (ed.). Pediatric cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone. 1981; 4: 483–91.
13. Van Straten A., Vliegen H.W., Hazekamp M.G., de Roos A. Right ventricular function late after total repair of tetralogy of Fallot. Eur. Radiol. 2005; 15: 702–7.
14. Подзолков В.П., Алесян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.
15. Stark J., deLeval M., Tsang V.T. Surgery for congenital heart defects. John Wiley, Sons, Ltd; 2006.
16. Hoffman JI, Kaplan S. //The incidence of congenital heart disease. //J Am Coll Cardiol. 2002;39:1890–900.

Приложение А1. Состав рабочей группы

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

Конфликт интересов отсутствует.

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

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

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

Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций

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

Таблица П2 - Уровни достоверности доказательности

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

Порядок обновления клинических рекомендаций

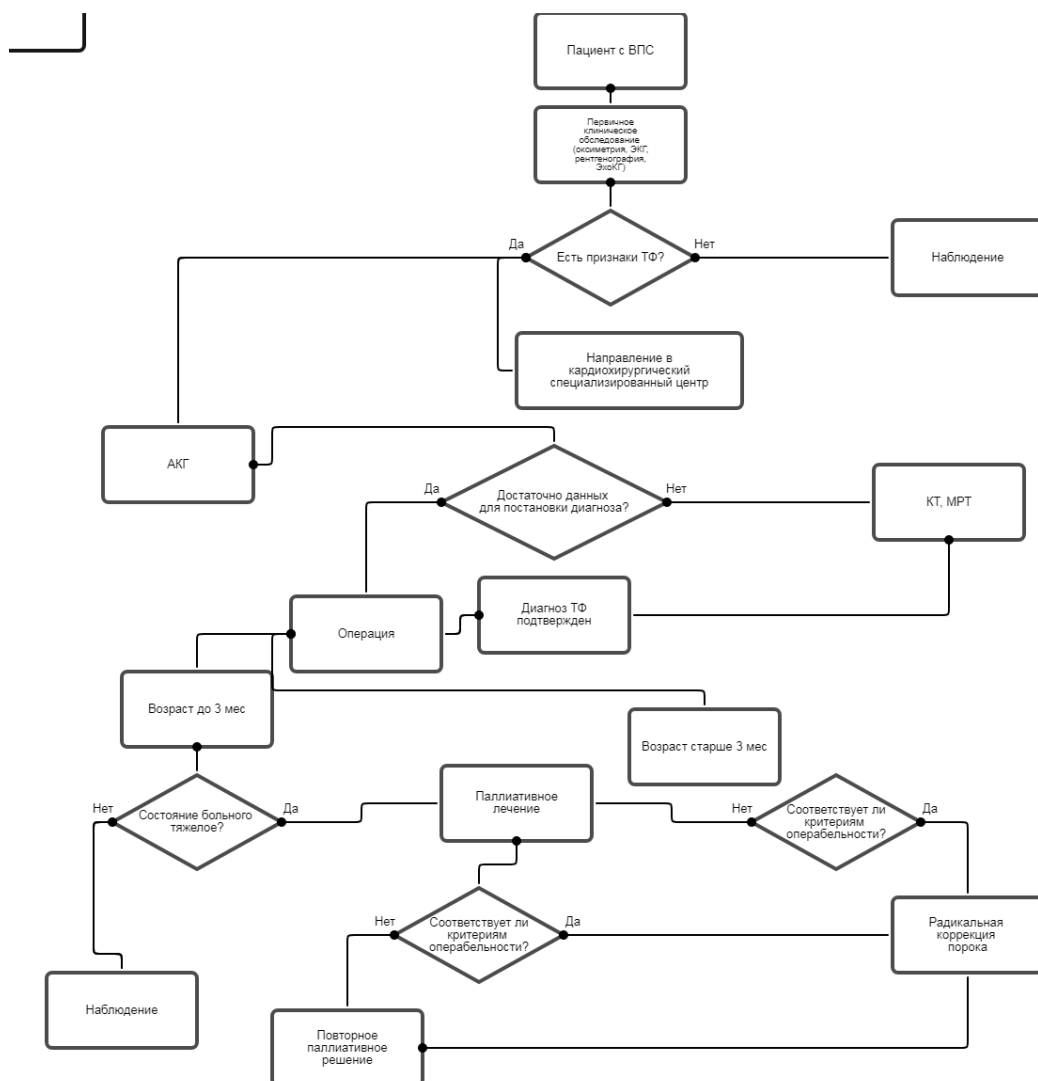
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими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

Приложение А3. Связанные документы

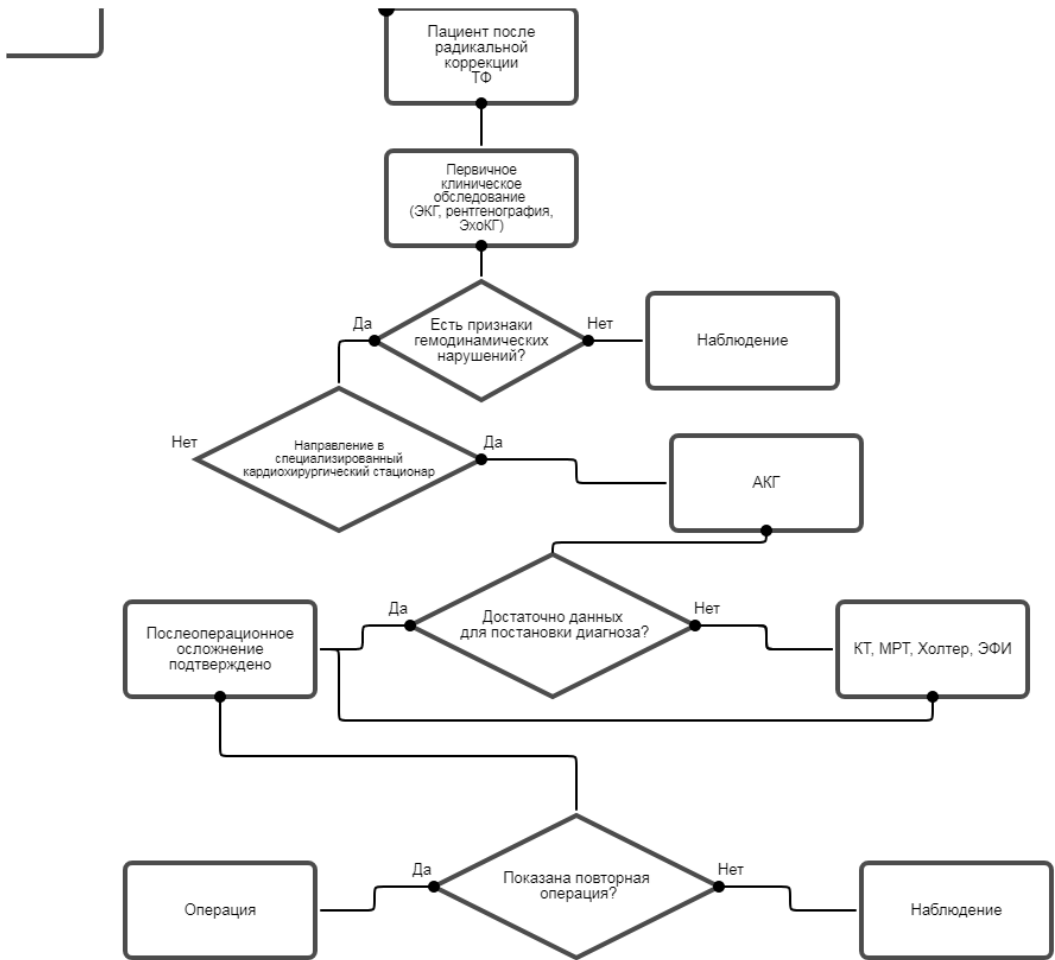
Нет.

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Алгоритм первичной диагностики и хирургического лечения ТФ



Алгоритм+обследования+пациента+после+радикальной+коррекции+ТФ



Приложение В. Информация для пациентов

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

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

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

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

нет