**1,1; Определение.**

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

**1,2 Этиология и патогенез.**

      АЛА с ДМЖП является врожденным пороком сердца, при этом состояние ребенка, в основном, зависит от величины открытого артериального протока (ОАП), наличия больших аорто-легочных коллатеральных артерий. Нарушения гемодинамики при данном пороке определяются главным образом отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, при этом прямое поступление венозной крови из ПЖ невозможно. Кровоток в легких осуществляется обходным путем из ПЖ через ДМЖП в левый желудочек (ЛЖ), далее смешанная артериализированная кровь поступает в аорту и лишь затем через ОАП или по коллатеральным сосудам в легкие. При этом насыщение крови кислородом в аорте, коллатеральных артериях и легочной артерии идентично [5, 6].

**1,3 Эпидемиология.**

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

**1,4 Кодирование по МКБ 10.**

**Q22,0.** Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.

**1,5; Классификация.**

      По классификации J. Somerville [3], выделяют четыре типа порока:   
      • Атрезия клапана ЛА. Ствол, правая и левая легочные артерии полностью сформированы и проходимы;   
      • II. Атрезия клапана и ствола ЛА. Обе легочные артерии сохранены и могут иметь общее или раздельное начало;   
      • III. Атрезия клапана, ствола и одной из легочных артерий. Другая легочная артерия сформирована и проходима;   
      • IV. Атрезия клапана, ствола, обеих легочных артерий. Кровоток в легких осуществляется за счет сети коллатеральных сосудов.   
      Существует более современная классификация порока, принятая на 3й Международной конференции по разработке номенклатуры для детской кардиохирургии в New Orleans в 1999 г. ,.   
      Классификация малого круга кровообращения:   
      • тип А – имеются истинные легочные артерии, коллатеральные артерии отсутствуют, легочный кровоток осуществляется через ОАП;   
      • тип Б – наличие истинных легочных и коллатеральных артерий;   
      • тип В – истинные легочные артерии отсутствуют, легочный кровоток осуществляется по коллатеральным артериям.   
      Классификация порока в зависимости от типа атриовентрикулярной и вентрикулоартериальной связи:   
      • конкордантная атрио-вентрикулярная и вентрикулоартериальная связь;   
      • конкордантная атриовентрикулярная и дискордантная вентрикулоартериальная связь;   
      • дискордантная атриовентрикулярная и конкордантная вентрикулоартериальная связь;   
      • дискордантная атриовентрикулярная и вентрикулоартериальная связь.   
      Типы коллатерального кровообращения легких при АЛА:   
      • большие аортолегочные коллатеральные артерии;   
      • ОАП;   
      • медиастинальные артерии;   
      • бронхиальные артерии;   
      • фистула между левой коронарной артерией и стволом ЛА;   
      • смешанные формы. Наиболее значительную роль в обеспечении кровотока в легких играют открытый артериальный проток, БАЛКА и бронхиальные артерии [4].

**Диагностика**

**2,1; Жалобы и анамнез.**

      • При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента о наличии одышки, синюшности губ и кончиков пальцев, рекомендуется обратить внимание на отставание больных в физическом развитии, на присаживание на корточки.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** При нарастании одышки и цианоза состояние больных ухудшается и они без остановки могут делать всего лишь несколько шагов.   
      • Рекомендуется обратить внимание на степень на утомляемости, одышку при физической нагрузке, иногда в покое.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).

**2,2 Физикальное обследование.**

      • Рекомендуется обратить внимание на форму грудной клетки.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Грудная клетка у больных с АЛА с ДМЖП обычно цилиндрической формы и не имеет сердечного горба. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные. Больные часто садятся на корточки.   
      • Рекомендуется аускультация сердца.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Аускультативно по левому краю грудины во втором. 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 исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или с помощью пульс-оксиметра.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      • Рекомендуется контролировать уровень гемоглобина, гематокрит, коагулограмму.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Исследование проводится с целью оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и состояния свертывающей системы крови.

**2,4; Инструментальная диагностика;**

      • Пациентам с выявленной АЛА и ДМЖП рекомендуется пройти полное обследование.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      • Рекомендуется проведение консультаций пациента врачами смежных специальностей с целью исключения дополнительных некардиальных факторов рисков.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      • Рекомендуется наблюдение кардиолога специализированного центра не реже 1 раза в 12 месяцев, наблюдение кардиолога по месту жительства не реже 1 раза в 6 месяцев.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      • Рекомендуется выполнить электрокардиограмму.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Для АЛА с ДМЖП характерно отклонение электрической оси сердца вправо (от +100 до +180°), гипертрофия миокарда ПЖ, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки перегрузки правого предсердия.   
      • Рекомендуется выполнить рентгенографию грудной клетки.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Для АЛА с ДМЖП характерно повышенная прозрачность легочных полей за счет уменьшения кровотока в легких. При наличии достаточно больших ветвей ЛА выявляется усиление легочного рисунка, связаного с наличием атипичных теней коллатеральных сосудов. В некоторых случаях выявляют асимметрию легочного рисунка, когда он с одной стороны усилен, с другой – обеднен. Выявляют умеренно увеличеную в поперечнике тень сердца, западение дуги ЛА, приподнятую увеличенным ПЖ верхушку сердца, подчеркнутую талия сердца. В косых проекциях определяют увеличение правых отделов сердца и уменьшение размеров ЛЖ, расширенную тень восходящей аорты.   
      • Рекомендуется выполнить эхокардиографию.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Для АЛА с ДМЖП необходимооценивать размеры правых и левых отделов сердца, расположение и размер ДМЖП, степень декстропозиции аорты, выраженность гипертрофии ПЖ. При I типе порока определяют ствол и ветви ЛА в зависимости от степени их гипоплазии. При II типе порока выявляют бифуркацию, место слияния и обе ветви ЛА. При III и IV типах порока определение состояния системы ЛА по данным ЭхоКГ не рекомендуется. Определяют размеры левых отделов сердца, признаки атрезированного проксимального отдела ЛА - уплотненная мембрана и слепо заканчивающийся выводной тракт ПЖ.   
      • Рекомендуется использование допплер-ЭхоКГ.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Исследование проводится для дифференциров ки АЛ А с ДМЖП от выраженного стеноза ЛА.   
      • Рекомендуется выполнить катетеризацию сердца и ангиокардиографию.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Для АЛА с ДМЖП характерно выявление гемодинамических нарушений. Провести катетер в ЛА можно лишь при наличии ОАП. При правой вентрикулографии контрастируют окклюзированный выводной тракт ПЖ, через ДМЖП контрастное вещество поступает в восходящую аорту. Для изучения источников кровоснабжения легких рекомендуется аортография, что позволяет определить их наличие, размеры, уровень отхождения, ход и распределение в легких, установить их взаимосвязь с истинными легочными артериями. После паллиативных вмешательств с помощью АКГ рекомендуется проведение оценки степени подготовки пациентов к выполнению радикальной коррекции. Оценивают степень развития системы ЛА, возможную деформацию ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ.   
      • Рекомендуется выполнить магнитно-резонансную и компьютерную томографию.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Для получения изображений ствола, ветвей и периферических ветвей ЛА. Также возможно определение степени регургитации на ЛА и трехстворчатом клапане.

**Лечение**

**3,1;Консервативное 3,2 Хирургическое лечение.**

**3,2,1 Радикальная коррекция.**   
      Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни больного или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния больного указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [9, 10].   
      **Рекомендуется выполнять радикальную коррекцию АЛА с ДМЖП.**   
      1. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние пациентов:   
      А) уровень гемоглобина менее 180–190 г/л.   
      Б) насыщение крови кислородом в аорте более 70–75%.   
      2. Анатомические критерии операбельности порока:   
      А. Удовлетворительное развитие системы легочной артерии: (А1+В1)/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.   
      Д) наличие истинных легочных артерий во всех бронхолегочных сегментах.   
      3. Гемодинамические критерии:   
      А) отношение СИМКК/СИБКК более 0,65.   
      Б) отношение ИЭЛК/СИМКК более 0,55.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Показани я к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния больного, изучения анатомии и гемодинамики [5].   
      Рекомендуется выполнять паллиативную операцию при АЛА с ДМЖП:   
      • Насыщение артериальной крови кислородом менее 70%.   
      • Уровень гемоглобина более 190 г/л.   
      • Сопутствующая патология.   
      • врожденные внесердечные аномалии (ЦНС, легкие, печень, почки);   
      • инфекционные осложнения;   
      • острое нарушение мозгового кровообращения.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарий.** 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 обьем ЛЖ (более 40 мл/м2), происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока.   
      • Рекомендуется при АЛА с ДМЖП выполнение следующих типов паллиативных операций:   
      • Создание системно-легочных анастомозов.   
      • Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП.   
      • Создание центрального анастомоза (уровень доказательности С).   
      • Стентирование ОАП, ветвей ЛА.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **3,2,2 Многоэтапное хирургическое лечение больных.**   
      • Рекомендуется выполнять многоэтапное хирургическое лечение при :   
      • Насыщении артериальной крови кислородом менее 70%.   
      • Уровени гемоглобина более 190 г/л.   
      • Множественных БАЛКА.   
      • Гипоплазии системы ЛА (индекс Наката менее 150–200, индекс McGoon менее 1,0).   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Цель ю этапного хирургического лечения порока является пластика ДМЖП, создание адекватного сообщения между ПЖ и системой ЛА, ликвидация внесердечных источников кровотока в легких при помощи методов эмболизации либо прямой перевязки БАЛКА, восстановление истинного легочного кровотока по максимальному количеству бронхолегочных сегментов с использованием методов унифокализации [6, 11, 12].   
      Первым этапом обычно выполняется операция реконструкции путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП. Дозированно иссекаются все компоненты многоуровневого стеноза, выполняется пластика выводного тракта ПЖ и ствола ЛА заплатой. При II типе порока имплантируется искусственный ствол ЛА. Наибольший рост легочных артерий происходит впервые 6 мес. После операции. Все последующие хирургические процедуры должны быть направлены на полное устранение многочисленных внесердечных источников кровотока в легких, восстановление наиболее полного истинного легочного кровотока по долям и сегментам легких, адекватное увеличение недостаточно развитых сегментов или восполнение недостающих сегментов центральных легочных артерий и создание единственного источника легочного кровотока из правого желудочка [13].   
      **Хирургические вмешательства у больных с АЛА III типа и ДМЖП.**   
      • Рекомендуется проводить радикальную коррекцию порока при соответствии больного критериям операбельности.   
      • Рекомендуется проводить паллиативное вмешательство (системно-легочный анастомоз или реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП) при несоответствии пациента анатомическим или гемодинамическим критериям.   
      • Рекомендуется выполнять унифокализацию легочного кровотока с последующей радикальной коррекцией при наличии крупных коллатеральных артерий предпочтительно этапное хирургическое лечение.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      • Не рекомендуется одномоментная радикальная коррекция у больных с БАЛКА и гипоплазией системы ЛА, т. Операция сопровождается довольно высокой летальностью и поэтому менее предпочтительна.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** III).   
      **Комментарии.** При АЛА III типа по классификации J. Somerville (1970 г. ) анатомия порока характеризуется не только отсутствием сообщения между ПЖ и системой ЛА, но и отсутствием ствола ЛА и одной из ее ветвей. Ранее выполнялись исключительно различные виды системно-легочных анастомозов, в настоящее время проводится унифокализация легочного кровотока с последующей радикальной коррекцией. Данное вмешательство до сих пор сопровождается достаточно высокой летальностью, многочисленными послеоперационными осложнениями, необходимостью повторных операций [6, 14].   
      **Хирургические вмешательства у больных с АЛА IV типа и ДМЖП.**   
      • Рекомендуется выполнение многоэтапной унифокализации легочного кровотока до проведения радикальной коррекции.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Эти паллиативные процедуры в основном выполняются с использованием лоскута синтетического протеза (GoreПри этом каждая процедура дополняется формированием системно-легочного анастомоза при помощи протеза Gore-Tex.   
      • Рекомендуется пластика места сужения заплатой из ксеноперикарда;   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      • Рекомендуется выполнение анастомоза между коллатеральной и подключичной артериями при помощи синтетического протеза.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa ).   
      **Комментарии.** У больных с многочисленными стенозированными коллатеральными артериями диаметром 2. Обе эти процедуры направлены на улучшение соматического состояния больного, то есть на увеличение уровня легочного кровотока и, соответственно, насыщения крови кислородом.   
      • Рекомендуется радикальная коррекция порока после завершения процедур унифокализации.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa ).   
      • Рекомендуется ангиопластика и стентирование коллатеральных артерий.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa ).   
      **Комментарий.** У некоторых пациентов в качестве паллиативной процедуры выполняются При этом производится баллонная ангиопластика области стеноза БАЛКА или имплантация PalmazПосле процедуры насыщение крови кислородом увеличивается [15].   
      • Рекомендуется выполнять эндоваскулярные вмешательства у больных с АЛА IV типа с ДМЖП при: • Тяжелом состоянии больных, гипоксемии, уровене гемоглобина более 180 г/л.   
      • Невозможности выполнения обычных хирургических процедур на коллатеральных артериях (сложные формы распределения сосудов в легких; предшествующие вмешательства в плевральных полостях; морфологические изменения в легких, соответствующие легочной гипертензии.   
      • Отсутствии противопоказаний для антикоагулянтной терапии.   
      • Коллатеральная артерия кровоснабжает более 3 сегментов легкого.   
      • Среднее давление в коллатеральном сосуде дистальнее стеноза менее 15 мм.   
      • При постановке стента не должен быть закрыт кровоток в боковые ветви коллатеральной артерии.   
      • Отсутствии выраженных периферических стенозов БАЛКА.   
      • Взрослый возраст, когда проведение открытых хирургических процедур более опасно.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).

**Реабилитация**

      • Рекомендуется пациентам после радикальной коррекции ежегодно обследоваться у кардиолога, который является экспертом по ВПС.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** В зависимости от осложнений и остаточных ВПС, обследование рекомендуется проводить чаще. ЭКГ должна выполняться с целью оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. Холтеровское мониторирование рекомендуется проводить, если есть предположение о наличии нарушений ритма сердца.

**Профилактика**

**5,1 Обследование после операции.**

      • Рекомендовано всем пациентам после радикальной коррекции регулярное клиническое обследование.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Частота обследований определяется исходя из тяжести гемодинамических нарушений, должна быть не реже 1 раза в год.   
      • Рекомендуется проведение аускультации.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Выслушиваются небольшой систолический шум на выводном тракте ПЖ и диастолический шум в области ЛА, обусловленный легочной регургитацией. У таких пациентов обычно отсутствует легочный компонент II тона. При наличии сброса на заплате ДМЖП выслушивается пансистолический шум. После успешной коррекции порока пациенты полностью избавляются от жалоб, практически нормализуется физическая. Хорошие и удовлетворительные функциональные результаты коррекции, по данным ряда авторов, составляют 88–94% [8, 9, 10].   
      • Не рекомендуется большинству пациентов регулярное лечение при отсутствии остаточных гемодинамических проблем.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** III ).   
      • Рекомендуется медикаментозное лечение сердечной недостаточности при дисфункции ПЖ и ЛЖ.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa ).   
      **• Рекомендуется.** Проведение электрокардиографии.   
      **Комментарии.** При анализе ЭКГ в 92% случаев выявляется синусовый ритм, в 8%. Отмечается уменьшение степени отклонения электрической оси сердца вправо, уменьшается выраженность признаков гипертрофии ПЖ, правого предсердия, блокады правой ножки пучка Гиса выявляется.   
      • Рекомендуется рентгенография грудной клетки.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментраии.** У всех больных увеличивается кровоснабжение легких, что проявляется увеличением теней их корней, исчезает коллатеральный характер легочного рисунка, тени корней легких становятся более структурными. У всех пациентов отмечается изменение конфигурации сердечной тени: в переднезадней проекции исчезает западение дуги ЛА и появляется выбухание в области проекции 2–3-й дуг по левому контуру сердца. В 66% случаев отмечается появление увеличенной тени правого предсердия. Увеличиваются левые отделы сердца и только у 11% больных – остаются без изменений.   
      • Рекомендуется ЭхоКГ.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** 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.   
      • Не рекомендуется катетеризация сердца и ангиокардиография у пациентов, которым выполнена радикальная операция, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** III).   
      • Рекомендуется магнитно-резонансная томография.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарий.** Быть полезнымй для оценки объема ПЖ, его систолической функции и в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты [21].   
      • Рекомендуется исследование толерантности к физической нагрузке.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Комментарии.** Исследование необходимо для объективной оценки функциональной способности сердца и наличия потенциальных аритмий.

**Дополнительно**

**• Осложнения у пациентов после радикальной коррекции АЛА с ДМЖП.**   
      • Расширение сердца на рентгенограммах грудной клетки должно способствовать поиску причин расстройств гемодинамики.   
      • Развитие аритмий (предсердных или желудочковых) должно вызвать поиск гемодинамических причин.   
      • При артериальной гипоксемии целесообразно проводить поиск открытого овального окна или ДМПП с праволевым шунтом.   
      • Рекомендуется проведение эхокардиографии.   
      **Комментарии.** Расширение или дисфункция 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.   
      **Выполнение зондирования и ангиокардиографии у больных после радикальной коррекции порока.**   
      • Рекомендуется зондирование и АКГ у больных после коррекции АЛА с ДМЖП выполнить в региональных центрах лечения больных с ВПС.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      • Рекомендуется плановое исследование анатомии коронарных артерий выполнятьперед любым вмешательством на выводном тракте ПЖ.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      • Рекомендуется после радикальной коррекции АЛА и ДМЖП зондирование и АКГ выполнять для определения причин дисфункции ЛЖ или ПЖ, задержки жидкости, болей в грудной клетке, цианоза.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      • Рекомендуется после радикальной коррекции АЛА и ДМЖП зондирование и АКГ выполнять перед возможным устранением остаточных стенозов ЛА или системно-легочных анастомозов либо БАЛКА.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      **Транскатетерные вмешательства.**   
      • Рекомендуется устранение остаточных ДМЖП или аортолегочных коллатеральных артерий.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).   
      • Рекомендуется транслюминальная баллонная ангиопластика или стентирование стенозов ЛА.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa) Рекомендуется устранение остаточного дефекта межпредсердной перегородки.   
      **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств.** IIa).

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| № | Критерии качества | Уровень достоверности доказательств | Уровень убедительности рекомендаций |
| **Этап постановки диагноза** | | | |
| 1 | При первичном обследовании пациента выполнены рентгенография, ЭКГ, ЭхоКГ | 1 | С |
| 2 | Уточнение характера порока и оценка гемодинамики при помощи ангиокардиографии с зондированием полостей сердца | 1 | В |
| 3 | Консультации пациента врачами смежных специальностей с целью исключения дополнительных некардиальных факторов рисков | 2 | С |
| 4 | Наблюдение кардиолога специализированного центра не реже 1 раза в 12 месяцев | 2 | В |
| 5 | Наблюдение кардиолога по месту жительства не реже 1 раза в 6 месяцев | 1 | С |
| **Этап консервативного и радикального хирургического лечения** | | | |
| 1 | Операция выполнена при соблюдении показаний | 2a | А |
| 2 | Во время операции устранены все дефекты | 2a | А |
| 3 | Восстановлена нормальная сегментарная последовательность сердца | 2b | А |
| 4 | Геометрия выводных трактов желудочков сердца после операции соответствует или близка к нормальной | 1a | А |
| 5 | Исход лечения – выздоровление | 1a | С |
| **Этап паллиативного лечения** | | | |
| 1 | Операция выполнена при соблюдении показаний | 2a | А |
| 2 | Выполнено наложение системно-легочного анастомоза | 2a | А |
| 3 | Выполнена реконструкция путей оттока правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки | 2b | А |
| 4 | Стентирование открытого артериального протока, ветвей легочной артерии | 1a | А |
| 5 | Исход лечения – улучшение | 1a | С |
| **Этап многоэтапного хирургического лечения** | | | |
| 1 | Операция выполнена при соблюдении показаний | 2a | А |
| 2 | Во время операции устранены все дефекты | 2a | А |
| 3 | Восстановлена нормальная сегментарная последовательность сердца | 2b | А |
| 4 | Геометрия выводных трактов желудочков сердца после операции соответствует или близка к нормальной | 1a | А |
| 5 | Исход лечения – выздоровление | 1a | С |
| **Этап хирургического лечения больных с АЛА III типа** | | | |
| 1 | Операция выполнена при соблюдении показаний | 2a | А |
| 2 | Выполнена унифокализация легочного кровотока |  |  |
| 3 | Выполнено наложение системно-легочного анастомоза | 2a | А |
| 4 | Выполнена радикальная коррекция порока | 2a | А |
| 5 | Исход лечения – улучшение | 1a | С |
| **Этап хирургического лечения больных с АЛА I V типа** | | | |
| 1 | Операция выполнена при соблюдении показаний | 2a | А |
| 2 | Выполнена унифокализация легочного кровотока |  |  |
| 3 | Выполнено наложение системно-легочного анастомоза | 2a | А |
| 4 | Выполнена ангиопластика и стентирование коллатеральных артерий | 2a | А |
| 5 | Исход лечения – улучшение | 1a | С |
| **Этап послеоперационного контроля** | | | |
| 1 | При первичном обследовании пациента выполнены рентгенография, ЭКГ, ЭхоКГ | 1 | С |
| 2 | Уточнение характера остаточных пороков и оценка гемодинамики проводится при помощи ангиокардиографии с зондированием полостей сердца, КТ/МРТ | 2a | В |
| 3 | Осложнения после радикальной коррекции порока ликвидированы с помощью открытой операции или эндоваскулярного вмешательства | 1b | В |