**1,1 Определение.**

**Удвоение выхода из правого желудочка.** Группа врожденных пороков сердца, характеризующаяся аномальным типом вентрикуло.   
      **Синоним.** Двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ).   
      Морфологические критерии порока [3]:   
      • наличие бульбовентрикулярной складки, разделяющей митральный и полулунные клапаны;   
      • персистирование подаортального и подлегочного конусов;   
      • принадлежность конусной перегородки (мышечной структуры, разделяющей полулунные клапаны) к структурам правого желудочка, но не межжелудочковой перегородки [4];   
      • Z-образная деформация выхода из левого желудочка (при коноветрикулярной локализации межжелудочкового сообщения) или его обтурация (при синусном или трабекулярном межжелудочковом сообщении);   
      • межжелудочковое сообщение (при его наличии) является единственным выходом из левого желудочка;   
      • отсутствие конусного отдела левого желудочка;   
      • один из магистральных сосудов полностью, а второй – не менее чем на 50% отходят от правого желудочка;   
      • параллельный ход магистральных сосудов.   
      Сопутствующие пороки:   
      • аномалии формирования и положения сердца;   
      • атрио-вентрикулярная дискордантность, аномалии впадения системных вен;   
      • открытый атрио-вентрикулярный канал и другие аномалии развития атрио-вентркулярного соединения (при некоммитированном ДМЖП);   
      • гипоплазия желудочков;   
      • обструкция выхода из левого желудочка (рестриктивный ДМЖП, отклонение конусной перегородки в направлении подаортального конуса, структуры атрио-вентрикулярных клапанов, клапанный стеноз);   
      • коарктация аорты, перерыв дуги аорты (чаще, при ДОСПЖ типа транспозиции магистральных сосудов (ТМС).

**1,2 Этиология и патогенез.**

      ДОСПЖ типа ДМЖП характеризуется наличием выраженного артерио-венозного сброса на уровне желудочков, исходно равным системному давлением в легочной артерии и развитием легочной гипертензии.   
      ДОСПЖ типа тетрады Фалло характеризуется гиповолемией малого круга кровообращения и наличием вено-артериального сброса.   
      ДОСПЖ типа ТМС характеризуется преимущественным поступлением крови из левого желудочка в легочную артерию, гиперволемией малого круга кровообращения и легочной гипертензией.   
      Гемодинамика ДОСПЖ с некомментированным ДМЖП зависит от наличия или отсутствия обструкции выхода из правого желудочка и аналогична гемодинамики ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ типа ДМЖП соответственно.   
      Наличие рестриктивного ДМЖП придает гемодинамике черты подаортальной обструкции с увеличением постнагрузки левого желудочка.

**1,3 Эпидемиология.**

      Частота порока по клиническим данным составляет 0,72% [5], по патологоанатомическим – 2,7% [6]. Доля оперативных вмешательств по поводу ДОСПЖ среди всех врожденных пороков сердца в России составляет 1,55% при средней летальности 9,96% [7].   
      Прогноз течения порока во многом зависит от варианта гемодинамики. Продолжительность жизни выше у больных с обструкцией выхода из правого желудочка. В целом медиана выживаемости не превышает 5 лет [8] и без оперативного лечения до 15 лет доживают лишь 17,1% больных со всеми типами ДОСПЖ [9].

**1,4 Кодирование по МКБ-10.**

      Q20,1 - Удвоение выходного отверстия правого желудочка.

**1,5 Классификация.**

      • ДОСПЖ типа ДМЖП характеризуется подаортальной или подартериальной локализацией ДМЖП при условии отсутствия обструкции выхода из правого желудочка.   
      • ДОСПЖ типа тетрады Фалло характеризуется подаортальной или подартериальной локализацией ДМЖП в сочетании с обструкцией выхода из правого желудочка.   
      • ДОСПЖ типа транспозиции магистральных сосудов (аномалия Тауссиг-Бинга) характеризуется подлегочной локализацией ДМЖП при условии отсутствия обструкции выхода из правого желудочка.   
      • ДОСПЖ с некомментированным ДМЖП характеризуется наличием ДМЖП в синусном или трабекулярном отделе перегородки, может сочетаться с обструкцией выхода из правого желудочка.

**Диагностика**

**2,1 Жалобы и анамнез.**

      • На этапе диагностики рекомендуется сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов (родителей пациентов) с подозрением на ДОСПЖ.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента (родителей пациента) о существовании одышки в покое или при физической нагрузке, о повышенной утомляемости, об отставании в физическом развитии, о подверженности простудным заболеваниям, о наличии и степени выраженности цианоза, о синкопальных и пресинкопальных состояниях.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**

**2,2 Физикальное обследование.**

      • Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на аускультацию сердца с целью обнаружения рестриктивного ДМЖП или наличия гипоксических приступов, а также оценку размеров печени как показателя тяжести сердечной недостаточности.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**       **Комментарии.** Наличие систолического шума в IV межреберье по левому краю грудины может быть обусловлено рестриктивным ДМЖП. Выраженность акцента II тона нал легочной артерией может отражать степень развития легочной гипертензии. Исчезновение шума над легочной артерией у больных с ДОСПЖ типа тетрады Фалло указывает на возникновение гипоксического приступа.

**2,3 Лабораторная диагностика.**

      • Рекомендуется анализ газового состава крови с целью оценки тяжести гипоксемии и степени выраженности метаболических нарушений.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Рекомендуется выполнение коагулограммы и подсчет числа тромбоцитов для прогноза риска периоперационных кровотечений и величины кровопотери.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Рекомендуется выполнение гематологического исследования для выявления дооперационной анемии и ее своевременной терапии.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**

**2,4 Инструментальная диагностика.**

      • Всем больным с подозрением на ДОСПЖ рекомендуется выполнение эхокардиографии [10].   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**       **Комментарии.** Эхокардиография выполняется для оценки типа внутригрудного расположения сердца, варианта атрио.   
      • Больным с ДОСПЖ типов ДМЖП и ТМС, а также с ДОСПЖ и некоммитированным ДМЖП без обструкции выхода из правого желудочка старше 6 месяцев рекомендуется катетеризация сердца в сочетании с инвазивным мониторингом давления в легочной артерии (ИМДЛА) и применением фармакологических проб для оценки обратимости легочной гипертензии.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ с некомиттированным ДМЖП с обструкцией выхода из правого желудочка рекомендуется катетеризация сердца с ангиографией для выявления дополнительных источников лёгочного кровотока.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ с некомиттированным ДМЖП с обструкцией выхода из правого желудочка рекомендуется катетеризация сердца с ангиографией для оценки состояния легочного артериального дерева.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств С ).**       **• Больным с ДОСПЖ рекомендуются мультиспиральная компьютерная томография с контрастированием [11].**       **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств С ).**       **Комментарии.** Мультиспиральная компьютерная томография применяется в качестве дополнения к эхокардиографии или альтернативы инвазивным методам исследования для уточнения морфологии порока и оптимизации хирургической техники, особенно при сложных формах порока, в том числе для трехмерного моделирования предстоящей операции.

**2,5 Иная диагностика.**

      Нет.

**Лечение**

**3,1 Консервативное лечение.**

      • Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при гипоксическом приступе рекомендуются бета-адреноблокаторы и производные бензодиазепина.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ для лечения легочной гипертензии рекомендуются блокаторы кальциевых каналов (антагонисты кальция), вазодилятирующие средства (антагонисты рецепторов эндотелина), антигипертензивные средства (ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5), ингибиторы агрегации тромбоцитов (простаноиды).   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств С ).**

**3,2 Хирургическое лечение.**

      • Больным с ДОСПЖ при явлениях сердечной недостаточности на этапе предоперационной подготовки рекомендуются диуретики, ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, сердечные гликозиды, бета-адреноблокаторы, адреномиметики.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • При выполнении анатомической коррекции ДОСПЖ (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой) рекомендуется иссечение конусной перегородки, позволяющее предупредить обструкцию выхода из левого желудочка, обструкцию внутри правого желудочка и увеличить его полость.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • При выполнении анатомической коррекции ДОСПЖ рекомендуется использование заплат с собственной кривизной.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств С ).**       **• При выполнении анатомической коррекции ДОСПЖ рекомендуется расширение рестриктивного ДМЖП в передне.** Верхнем направлении [12.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств B ).**       **• Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП в случаях обратимой легочной гипертензии (положительные результаты ИМДЛА) рекомендуется анатомическая коррекция порока [12.** 16].   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств B ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП первых шести месяцев жизни с недостаточностью кровообращения III-IV степени или при наличии тяжелых сопутствующих заболеваний рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП при сомнительных результатах ИМДЛА рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств С ).**       **• Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП не рекомендуется анатомическая коррекция при наличии множественных ДМЖП, атрио.** Вентрикулярной дискордантности, резко рестриктивного ДМЖП и других сопутствующих аномалий развития сердца, требующих расширения объема коррекции [17].   
      **Уровень убедительности рекомендаций II I ( уровень достоверности доказательств В ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП при наличии сопутствующих аномалий развития сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов ), требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца [17].   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств В ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП, являющимися кандидатами на гемодинамическую коррекцию, рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ДМЖП не рекомендуется хирургическое лечение при необратимой легочной гипертензией (отрицательные результаты ИМДЛА).   
      **Уровень убедительности рекомендаций II I ( уровень достоверности доказательств C ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло рекомендуется анатомическая коррекция (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой и реконструкция пути оттока из правого желудочка) при значении Nakata-index более 250 мм 2 /м 2 и индекса конечно-диастолического объема левого желудочка более 40 мл/м 2 [12-16].   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств В ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло рекомендуется определение объёма реконструкции выводного отдела правого желудочка (чрепредсердно-чрезлегочного устранения инфундибулярного стеноза, пластики выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ) или трансаннулярной пластики (ТАП) ВОПЖ и легочного ствола (ЛС) исходя из морфологических особенностей и распространённости обструкции ВОПЖ.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло старше трех лет рекомендуется применение заплаты с моностворчатым клапаном из глиссоновой капсулы для ТАП ВОПЖ и ЛС.   
      **Уровень убедительности рекомендаций II a ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при наличии крупных ветвей коронарных артерий в выводном отделе правого желудочка или при наличии вызванной туннелем обструкции внутри правого желудочка рекомендуется создание дополнительного выхода из правого желудочка.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло рекомендуется пластика ауто- или ксеноперикардом стенозов ветвей лёгочного ствола при их наличии.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств C ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при значении индекса конечно-диастолического объема левого желудочка менее 40 мл/м 2 или Nakata-index менее 250 мм 2 /м 2 , но более 150 мм 2 /м 2 рекомендуется системно-легочный анастомоз в качестве первого этапа хирургического лечения.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств C ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло при значении Nakata-index менее 150 мм 2 /м 2 рекомендуется паллиативная реконструкция пути оттока из правого желудочка в качестве первого этапа хирургического лечения.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств C ).**       **• Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло не рекомендуется анатомическая коррекция при наличии множественных ДМЖП, атрио.** Вентрикулярной дискордантности, резко рестриктивного ДМЖП, аномалии атрио.   
      **Уровень убедительности рекомендаций II I ( уровень достоверности доказательств B ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа тетрады Фалло с сопутствующими аномалиями развития сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов ), требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца [17].   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств B ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ТМС рекомендуется анатомическая коррекция в объеме создания тоннеля между левым желудочком и легочной артерии и артериального переключения в случаях A-мальпозиции магистральных сосудов и обратимой легочной гипертензии (положительных результатов ИМДЛА) [19-22].   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств В ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ТМС рекомендуется анатомическая коррекция в объеме создания тоннеля между левым желудочком и аортой с размещением его между трёхстворчатым клапаном и легочной артерии (операция Kawashima) в случаях D-мальпозиции магистральных сосудов и обратимой легочной гипертензии (положительных результатов ИМДЛА) [19-22].   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств В ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ТМС при сомнительных результатах ИМДЛА рекомендуется выполнение предсердного переключения в сочетании с суживанием легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ТМС при сочетании с обструктивными поражениями аорты при наличии тяжелой левожелудочковой сердечной недостаточности или сопутствующих заболеваний рекомендуется восстановление непрерывности аорты с суживанием легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.   
      **Уровень убедительности рекомендаций II a ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ТМС при сочетании с обструктивными поражениями аорты без тяжелой левожелудочковой сердечной недостаточности или сопутствующих заболеваний рекомендуется одномоментная анатомическая коррекция порока и восстановление непрерывности аорты.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ТМС при наличии сопутствующих аномалий развития сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов, аномалии коронарных артерий ), требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, не рекомендуется анатомическая коррекция порока [15,17].   
      **Уровень убедительности рекомендаций II I ( уровень достоверности доказательств B ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ТМС при наличии сопутствующих аномалий развития сердца (множественными ДМЖП, атрио-вентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП, аномалии атрио-вентрикулярных клапанов, аномалии коронарных артерий ), требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца [15,17].   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств B ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ТМС, являющимся кандидатами на гемодинамическую коррекцию, рекомендуется выполнение суживания легочной артерии в качестве первого этапа хирургического лечения.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ типа ТМС не рекомендуется хирургическое лечение при необратимой легочной гипертензии (отрицательные результаты ИМДЛА).   
      **Уровень убедительности рекомендаций III ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП рекомендуется анатомическая коррекция порока только высококвалифицированными специалистами [23,24].   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП при отсутствии стеноза легочной артерии рекомендуется анатомическая коррекция (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой) в случаях обратимой легочной гипертензией (положительных результатов ИМДЛА).   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП при наличии стеноза легочной артерии рекомендуется анатомическая коррекция (создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой и реконструкцию пути оттока из правого желудочка) в случаях с Nakata-index более 250 мм 2 /м 2 и индексом конечно-диастолического объема левого желудочка более 40 мл/м 2.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП рекомендуется гемодинамическая коррекция с обходом правых отделов сердца в качестве рутинного хирургического лечения.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ и некомиттированным ДМЖП, являющимся кандидатами на гемодинамическую коррекцию, рекомендуется выполнение суживания легочной артерии (при отсутствии стеноза легочной артерии) или системно-легочного анастомоза (при наличии стеноза легочной артерии) в качестве первого этапа хирургического лечения.   
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется выполнение расширенной септопластики (продольное рассечение тоннеля с повторной его пластикой заплатой поперек оси тоннеля) при наличии резидуального сброса на межжелудочковой перегородке при Q Р :Q S более 2:1 и отсутствии высокой легочной гипертензии [15,16,22,25,26].   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств C ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется выполнение расширенной септопластики (продольное рассечение тоннеля с повторной его пластикой заплатой поперек оси тоннеля) при наличии обструкции выхода из левого желудочка при градиенте давления между левым желудочком и аортой более 30 мм [26].   
      **Уровень убедительности рекомендаций II a ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется реконструкция пути оттока из правого желудочка при наличии обструкции выхода из правого желудочка при градиенте давления между правым желудочком и ЛС более 50 мм.   
      **Уровень убедительности рекомендаций II a ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется протезирование клапана легочной артерии при недостаточности клапана легочной артерии более 2 степени, сочетающейся с трехстворчатой недостаточностью более 2 степени, или дилатацией правого желудочка более 60 мл/м 2 , или продолжительностью комплекса QRS более 150 мс.   
      **Уровень убедительности рекомендаций II a ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование легочных артерий при наличии резидуальных стенозов легочной артерии.   
      **Уровень убедительности рекомендаций II a ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции не рекомендуется эндоваскулярное устранение резидуального сброса на ДМЖП.   
      **Уровень убедительности рекомендаций III ( уровень достоверности доказательств C ).**

**3,3 Иное лечение.**

      Нет.

**Реабилитация**

      • Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется исследование толерантности к физической нагрузке у детей старше 6 лет.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется определение оптимального режима физической активности на основании объективной оценки физической работоспособности при помощи нагрузочных проб.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется использование опросников качества жизни для больных и родителей для разработки индивидуальных схем психологической реабилитации.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**

**Профилактика**

      • Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется осмотр врача-кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после хирургического лечения порока.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется осмотр врача-кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после хирургического лечения порока.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после хирургического лечения рекомендуется обследование в медицинской организации, оказывающих специализированную медицинскую помощь помощи, не реже 1 раза в год после хирургического лечения порока.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после анатомической коррекции рекомендуется при проведении динамического (1 раз в год при стабильном клиническом состоянии) эхокардиографического обследования обращать внимание на функцию атрио-вентрикулярных клапанов, морфо-функциональные параметры желудочков, в т. Степень диссинхронии желудочков, наличие сброса на межжелудочковой перегородке, наличие обструкции выхода из желудочков.   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**   
      • Больным с ДОСПЖ после гемодинамической коррекции порока рекомендуется постоянная антитромботическая терапия антагонистами витамина К под мониторным контролем МНО [27,28].   
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств С ).**

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| № | Критерии качества | Уровень убедительности рекомендаций | Уровень достоверности доказательств |
| **Этап постановки диагноза** | | | |
| 1 | Выполнена эхокардиография | I | С |
| 2 | Выполнена катетеризация сердца с инвазивным мониторингом давления в легочной артерии | IIa | C |
| 3 | Выполнена ангиопульмонография | IIa | C |
| **Этап консервативного и хирургического лечения** | | | |
| 1 | Выполнена анатомическая коррекция ДОСПЖ при отсутствии сопутствующих аномалий развития сердца, требующих расширения объема анатомической коррекции и ухудшающих ее прогноз. | I | В |
| 2 | Выполнена гемодинамическая коррекция двойного отхождения сосудов от правого желудочка при наличии сопутствующих аномалий развития сердца, требующих расширения объема анатомической коррекции и ухудшающих ее прогноз | IIb | B |
| 3 | Выполнено этапное хирургическое лечение двойного отхождения сосудов от правого желудочка типа дефект межжелудочковой перегородки у больных с недостаточностью кровообращения III-IV ст младше 6 месяцев | IIa | С |
| 4 | Выполнено этапное хирургическое лечение двойного отхождения сосудов от правого желудочка типа тетрада Фалло у больных с индексом конечно-диастолического объема левого желудочка менее 40 мл/м 2 или Nakata-index менее 250 мм 2 /м 2 | IIa | С |
| 5 | Выполнена расширенная септопластика при наличии после анатомической коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка резидуального сброса на межжелудочковой перегородке при Q Р :Q S более 2:1 и отсутствии высокой легочной гипертензии | I | С |
| 6 | Выполнена расширенная септопластика при наличии после анатомической коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка обструкции выхода из левого желудочка при градиенте давления между левым желудочком и аортой более 30 мм | IIa | С |
| 7 | Выполнена реконструкция пути оттока из правого желудочка при наличии после анатомической коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка обструкции выхода из правого желудочка при градиенте давления между правым желудочком и легочным стволом более 50 мм | IIa | С |
| 8 | Выполнено протезирование клапана легочной артерии при недостаточности клапана легочной артерии более 2 степени, сочетающейся с трехстворчатой недостаточностью более 2 степени, или дилатацией правого желудочка более 60 мл/м 2 , или продолжительностью комплекса QRS более 150 мс после анатомической коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка | IIa | С |
| 9 | Выполнены транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование легочных артерий при наличии резидуальных стенозов легочной артерии после анатомической коррекции двойного отхождениея сосудов от правого желудочка | IIa | С |
| **Этап послеоперационного контроля** | | | |
| 1 | Выполнен осмотр врачом-кардиологом 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после хирургического лечения порока | I | С |
| 2 | Выполнен осмотр врачом-кардиологом 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после хирургического лечения порока | I | С |
| 3 | Выполнен осмотр врачом-кардиологом в медицинской организации, оказывающей специализированную медицинскую помощи, через 12 месяцев после хирургического лечения порока | I | С |
| 4 | Выполнено динамическое эхокардиографическое обследование | I | С |
| 5 | Больным после гемодинамической коррекции проводится антитромботическая терапия | IIa | B |
| 6 | Выполнены нагрузочные пробы | I | C |