

	Тетрада Фалло	Транспозиция магистральных сосудов	Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка по типу ТФ	Критический стеноз легочной артерии	Атриовентрикулярный септальный дефект	Синдромы гипоплазии правых/левых отделов сердца
Цианоз	Возникает сразу при рождении или через определенный период после рождения.	Цианоз развивается с момента рождения.	Цианоз кожных покровов различной степени	Цианоз кожи с первых дней жизни	Частые простудные заболевания, отставание в физическом развитии, плохая прибавка в весе, одышка, потливость	Цианоз, одышка.
Проявления сердечной недостаточности (тахикардия, одышка, гепатомегалия)	Выражены	Выражены	Выражены	выражены		
Физикальное обследование	Систолическое дрожание вдоль верхней и средней трети левого края грудины, продолжительный громкий (3-5/6) систолический шум СЛА вдоль верхней и средней трети левого края грудины, при критическом стенозе ЛА шум становится короче и «мягче», при атрезии ЛА шум может отсутствовать.	При отсутствии других ВПС шум в области сердца не выслушивается.		Систолическое дрожание, систолический шум по левому краю грудины (обусловлен стенозом легочной артерии). Систолический шум у основания мечевидного отростка (обусловлен недостаточностью трикуспидального клапана).		
ЭКГ	Гипертрофия правого желудочка. Смещение ЭОС вправо.	Гипертрофия правого, или обоих желудочков. Смещение ЭОС вправо.	Гипертрофия правого, или обоих желудочков. Блокада правой ножки пучка Гисса, смещение ЭОС вправо.	Гипертрофия правого желудочка. Смещение ЭОС вправо.	Гипертрофия обоих желудочков, увеличение интервала P-R. Смещение ЭОС вправо.	Гипертрофия правого желудочка. Смещение ЭОС вправо.
Рентгенография ОГК	Размеры сердца нормальные или несколько уменьшены. Легочной рисунок в норме или несколько обеднен; При отсутствии левой легочной артерии легкое может быть уменьшенным и тень средостения смещена влево	Тень сердца несколько расширена в поперечнике, имеет характерный оvoidный вид («яйцо, лежащее на боку»). Легочный рисунок нормальный. К концу первого месяца жизни в большинстве случаев отмечается усиление легочного рисунка по артериальному типу	Сердце не увеличено. Обеднение легочного рисунка. Уменьшение 2 дуги по левому контуру сердца.	Кардиомегалия (за счет увеличения правых отделов сердца), обеднение легочного рисунка.	Кардиомегалия (за счет увеличения обоих желудочков), усиление легочного рисунка.	Кардиомегалия (за счет увеличенного правого желудочка), усиление легочного рисунка.
ЭхоКГ	Дилатация аорты; Декстропозиция аорты 50%. Гипертрофия передней стенки правого желудочка; Гипертрофия межжелудочковой перегородки; Уменьшение диаметра легочной артерии; Уменьшение левого предсердия.	Аорта отходит от ПЖ, легочная артерия от ЛЖ Магистральные сосуды и выводные тракты желудочков параллельны (выводятся одновременно без ротации датчика) Полулунные клапаны расположены на одном уровне Митрально-легочное фиброзное продолжение Желудочки сердца расположены	Декстропозиция аорты более 50%, отсутствие нормального выходного отдела левого желудочка, Гипертрофия ПЖ, стеноз легочной артерии. Неполное раскрытие легочного клапана. Турбулентный поток через дефект межжелудочковой перегородки;	Неполное раскрытие легочного клапана. Турбулентный поток в стволе легочной артерии. Постстенотическое расширение ствола легочной артерии. Уменьшение левого предсердия.	Наличие септальных дефектов (ДМПП, ДМЖП), нарушение строения АВ-клапанов, сопутствующая аномалия сердца (ОАП, персистирующая левосторонняя ВПВ)	Стеноз или атрезия митрального клапана. Гипоплазия левого желудочка, увеличение объема правого желудочка.

	Неполное раскрытие легочного клапана. Турбулентный поток через дефект межжелудочковой перегородки; Турбулентный поток в стволе легочной артерии	обычно, ПЖ гипертрофирован исследовании, дилатация ПЖ, различной степени, дилатация ЛА	Турбулентный поток в стволе легочной артерии			Стеноз или атрезия аортального клапана. Гипоплазия восходящего отдела аорты (возможна гипоплазия дуги аорты). ОАП. Заполнение нисходящей аорты через ОАП. ООО или ДМПП. Возможно наличие ДМЖП
Компьютерная томография	Не является рутинным методом обследования, может применяться для уточнения анатомии системы легочной артерии.	Не является рутинным методом обследования, может применяться для уточнения анатомии порока, выявления сопутствующей патологии сердца.	Не является рутинным методом обследования, может применяться для уточнения анатомии порока, выявления сопутствующей патологии сердца.	Не является рутинным методом обследования, может применяться для уточнения анатомии порока, выявления сопутствующей патологии сердца.	Не является рутинным методом обследования, может применяться для уточнения анатомии порока, выявления сопутствующей патологии сердца.	Выполняется для уточнения анатомии порока, выявления сопутствующей патологии сердца
Катетеризация полостей сердца	Показаниями является: уточнение анатомии ДМЖП и магистральных артерий, уровня стеноза легочных артерий.	Метод выбора для проведения процедуры Рашкинда и диагностики сопутствующих ВПС.	Показаниями является: уточнение анатомии ДМЖП и магистральных артерий, уровня стеноза легочных артерий	Показано для уточнения анатомии легочной артерии и коронарного русла. При подходящей анатомии порока возможно выполнение чрезкожной баллонной вальвулопластики клапана легочной артерии.	Применяется крайне редко. Показаниями является: определение резистентности сосудов малого круга кровообращения и определения критериев операбельности у пациентов старше 1 года. Для выявления сопутствующей патологии сердца.	Применяется крайне редко. Применяется у пациентов с пограничными размерами левого желудочка для определения оптимальной тактики лечения.