Клиническое руководство по ведению врождённых пороков сердца у взрослых (краткая версия)	
Основой для создания данной версии служит полная версия клинического руководства **«ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease»,** разработанная European Society for Cardiology в 2010 году. **Список разработчиков руководства:** Группа разработчиков руководства была создана **Европейским обществом кардиологии** и включала следующих специалистов: Helmut Baumgartner (Chairperson) (Germany), Philipp Bonhoeffer (UK), Natasja M.S.De Groot (The Netherlands), Fokko de Haan (Germany), John Erik DeanfИЭld (UK), Nazzareno GalИЭ (Italy), Michael A. Gatzoulis (UK), Christa Gohlke-Baerwolf (Germany), Harald Kaemmerer (Germany), Philip Kilner (UK), Folkert Meijboom (The Netherlands), Barbara J.M. Mulder (The Netherlands), Erwin Oechslin (Canada), Jose M. Oliver (Spain), Alain Serraf (France), Andras Szatmari (Hungary), Erik Thaulow (Norway), Pascal R. Vouhe (France), EdmondWalma (The Netherlands).	
Цель клинического руководства	Повышение эффективности медицинской помощи, оптимизация результатов лечения пациентов и изменение общей стоимости лечения благодаря концентрации ресурсов на наиболее эффективных стратегиях.
Список рабочей группы по адаптации клинического руководства	Сагындыкова А.Ж. – Главный эксперт Управления стационарной помощи Департамента организации медицинской помощи Министерства здравоохранения Республики Казахстан. Жусупова Г.К. – Заведующий кафедрой внутренних болезней факультета усовершенствования врачей Медицинского университета Астана. Айнабекова Б.А. – Заведующий кафедрой внутренних болезней Медицинского университета Астана. Каркабаева А.Д. – Заведующий кафедрой введения в клинику Медицинского университета Астана. Мажитов Т.М. – Заведующий кафедрой клинической фармакологии Медицинского университета Астана. Мышкина И.Н. – Ассистент кафедры внутренних болезней Казахского национального медицинского университета им. Асфендиярова. Зеленская В.Н. – Врач-эндокринолог городской больницы №2 г.Астаны. Калкабаева С.А. – Заведующий кафедрой общей врачебной практики Южно-Казахстанской государственной фармацевтической академии.
Рецензенты клинического руководства	Бекбосынова М.С. – Главный внештатный кардиолог Министерства здравоохранения Республики Казахстан. Джунусбекова Г.А. – Заместитель директора по кардиологии и последипломному образованию НИИ кардиологии и внутренних болезней. Тёмкин С.М. – Заведующий отделением патологии беременности Перинатального центра г.Астаны.
Клиническое руководство было утверждено на заседании Экспертного Совета МЗ РК (протокол № 11 от «06» июля 2012г.).	
Дата пересмотра руководства	При появлении новых доказанных данных по ведению пациентов с врождёнными пороками, но не реже чем 1 раз в 5 лет.
Пользователи руководства	Руководство предназначено для терапевтов, кардиологов, интервенционных кардиологов, рентгенологов, кардиохирургов.

Категория пациентов	Пациенты с врождёнными пороками сердца.
Ключевые слова	Врождённый порок сердца.
Перечень сокращений	NYHA – Нью-Йоркская ассоциация сердца АД – артериальное давление АС – аортальный стеноз АН – аортальная недостаточность ВОЗ – Всемирная Организация Здравоохранения ВПС – врожденный порок сердца ДАВП – дефект атриовентрикулярной перегородки ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки ДМПП – дефект межпредсердной перегородки ЕВ – единица Вуда ИЭ – инфекционный эндокардит ЛАГ – легочная артериальная гипертензия ЛАД – легочное артериальное давление ЛЖ – левый желудочек ЛСС – легочное сосудистое сопротивление МРТ – магнито-резонансная томография ОАП – открытый артериальный проток ОВТПЖ – обструкция выходного тракта правого желудочка ПЖ – правый желудочек ППТ – площадь поверхности тела ТК – трикуспидальный клапан ТМС – транспозиция магистральных сосудов ТР – трикуспидальная регургитация ЭхоКГ – эхокардиография

Класс рекомендаций	**Доказательство**
Класс I	Доказано, что лечение или процедура полезны, выполнимы и эффективны.
Класс II	Доказательства выполнимости и эффективности лечения или процедуры спорны, мнения расходятся.
Класс IIa	Вес доказательств выше выполнимости и эффективности процедуры.
Класс IIb	Выполнимость и эффективность процедуры хуже, чем установлено доказательствами.
Класс III	Доказаны неэффективность и не выполнимость, а в некоторых случаях опасность процедуры или лечения.
Уровень рекомендации	**Доказательство**
A	Данные получены из множества рандомизированных клинических исследований (РКИ) или метаанализов.
B	Данные получены из одиночного РКИ или крупного не рандомизированного исследования.
C	Консенсус мнений экспертов и/или данные не больших исследований, ретроспективных исследований, регистров.

Рекомендации		
1. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)		
1.1. Пациентам со значительным сбросом крови (есть признаки перегрузки ПЖ объемом) и ЛСС <5ЕВ закрытие дефекта должно проводиться независимо от выраженности клинических симптомов.	I	B

1.2 Эндоваскулярное закрытие вторичного ДМПП может быть лечением выбора.	I	C
1.3 При подозрении на парадоксальную эмболию из-за ДМПП (при условии, что все другие причины возникновения эмболии исключены) независимо от размера дефекта следует провести закрытие дефекта.	IIa	C
1.4 Пациентов с ЛСС ≥5 ЕВ, но менее 2/3 системного сосудистого сопротивления или с ЛАД <2/3 системного давления (исходное или при пробе с вазодилататорами) предпочтительнее с оксидом натрия или после целенаправленной терапии ЛАГ и с признаками сброса крови слева направо (Qp: Qs >1,5) следует рассматривать как кандидатов на закрытие дефекта.	IIb	C
1.5 Не следует закрывать ДМПП у пациентов с синдромом Эйзенменгера.	III	C
2. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)		
2.1 Пациентам с симптомами, развитие которых могло быть обусловлено сбросом крови слева направо через остаточный дефект, но без тяжелой патологии сосудов легких, следует проводить хирургическое закрытие дефекта.	I	C
2.2 Пациентам без клинических проявлений перегрузки ЛЖ объемом из-за ДМЖП следует провести хирургическое закрытие дефекта.	I	C
2.3 Пациентам с ИЭ в анамнезе может быть рекомендовано хирургическое закрытие ДМЖП.	IIa	C
2.4 Следует принять решение о проведении хирургической коррекции дефекта у пациентов с пролапсом створки аортального клапана и прогрессирующей аортальной недостаточностью из-за ДМЖП.	IIa	C
2.5 Следует принять решение о закрытии дефекта у пациентов с ДМЖП и ЛАГ при шунте слева направо (Q_P:Qs >1,5) и ЛАД или ЛСС менее 2/3 системного (исходное или спровоцированное вазодилататорами, предпочтительнее оксидом азота или после целевой терапии ЛАГ).	IIa	C
2.6 Необходимо избегать оперативного вмешательства при ДМЖП и синдроме Эйзенменгера, а также при наличии снижения насыщения крови кислородом, спровоцированного физической активностью.	III	C
2.7 Если дефект небольшого размера, не субартериальный, не приводит к перегрузке ЛЖ или ЛАГ и нет ИЭ в анамнезе, то операции следует избегать.	III	C
3. Дефект атриовентрикулярной перегородки (ДАВП) (открытый атриовентрикулярный канал)		
3.1 Полный ДАВП Операции на сердце следует избегать у пациентов с синдромом Эйзенменгера. В сомнительных случаях показано определение ЛСС.	III	C
3.2 Частичный ДАВП Хирургическая коррекция дефекта проводится при значительной перегрузке объемом ПЖ.	I	C
4. Недостаточность атриовентрикулярных клапанов		
4.1 Пациентам с клиническими проявлениями недостаточности левых атриовентрикулярных клапанов от умеренной до тяжелой степени следует провести хирургическую коррекцию, более предпочтительным является восстановление атриовентрикулярных клапанов.	I	C
4.2 Пациентам без клинических проявлений недостаточности левых атриовентрикулярных клапанов от умеренной до тяжелой степени конечно-систолическим диаметром ЛЖ >45 мм и/или нарушенной	I	B

функцией ЛЖ (фракция выброса ЛЖ <60%) операцию на клапанах следует проводить только в тех случаях, когда другие причины дисфункции ЛЖ исключены.		
4.3 Следует принять решение о проведении операции пациентам без клинических проявлений, но с недостаточностью левых атриовентрикулярных клапанов от умеренной до тяжелой степени при наличии объективных признаков перегрузки ЛЖ объемом и наличием субстрата регургитации, которые, скорее всего, можно исправить в ходе операции.	IIa	C
5. Открытый артериальный проток (ОАП)		
5.1 При наличии симптомов перегрузки ЛЖ объемом следует провести закрытие ОАП.	I	C
5.2 Закрытие ОАП проводится у пациентов с ЛАГ, если ЛАД <2/3 системного давления или ЛСС <2/3 системной сосудистой сопротивляемости.	I	C
5.3 Во всех случаях, когда это технически возможно, вмешательством выбора является эндоваскулярная операция.	I	C
5.4 Закрытие ОАП проводится у пациентов с ЛАГ и ЛАД >2/3 системного давления или ЛСС >2/3 системной сосудистой сопротивляемости, но со сбросом крови слева-направо (Qp:Qs >1,5) или если при проведении фармакологической пробы, предпочтительнее с оксидом натрия или лечения выявляется реактивность легочных сосудов.	IIa	C
5.5 Не следует проводить закрытие при «тихих» ОАП (то есть без шума, очень маленького размера).	III	C
5.6 Не следует проводить закрытие ОАП у пациентов с синдромом Эйзенменгера.	III	C
6. Клапанный аортальный стеноз (АС)		
6.1 Пациентам с тяжелым АС и любыми симптомами, вызванными повреждением клапана (стенокардия, одышка, обморок) следует проводить замену клапанов.	I	B
6.2 Пациентам без клинических проявлений с тяжелым аортальным стенозом следует решить вопрос о проведении оперативного лечения, в случае, развития у них симптомов заболевания при проведении нагрузочных проб.	I	C
6.3 Вне зависимости от симптомов, оперативное вмешательство должно быть выполнено при систолической дисфункции ЛЖ вызванной тяжелым АС (ФВ ЛЖ <50%), в случае, если это не обусловлено другими причинами.	I	C
6.4 Независимо от наличия или отсутствия клинически выраженных симптомов, если пациента готовят на плановую операцию по поводу патологии восходящей аорты, другого клапана или аортокоронарного шунтирования коронарной артерии, следует провести хирургическую коррекцию аортального стеноза.	I	C
6.5 Независимо от наличия или отсутствия клинически выраженных симптомов и при отсутствии других показаний к проведению операции на сердце, операцию на аорте следует проводить при расширении восходящей аорты более чем на 50 мм (27,5 мм/м^2 ППТ).	IIa	C
6.6 Следует принять решение о проведении операции пациентам без клинических проявлений с тяжелым аортальным стенозом, если при проведении нагрузочных проб АД снижается ниже исходного.	IIa	C

6.7 Следует принять решение о проведении операции пациентам без клинических проявлений с тяжелым АС, кальцификацией клапана от умеренной до тяжелой степени, прогрессированием пиковой скорости ≥0.3м/с/год.	IIa	C
6.8 У пациентов с умеренным АС, которым планируется провести шунтирование коронарной артерии, операцию на восходящей аорте или другом клапане, следует принять решение о замене клапана в ходе этой операции.	IIa	C
6.9 Следует принять решение о проведении операции пациентам с тяжелым АС с низким градиентом давления (<40 мм рт.ст.) и дисфункцией ЛЖ с нормальной сократительной функцией миокарда.	IIa	C
6.10 Следует принять решение о проведении операции пациентам с тяжелым АС с низким градиентом давления (<40 мм рт.ст.) и дисфункцией ЛЖ с пониженной сократительной функцией миокарда.	IIa	C
6.11 Следует принять решение о проведении операции пациентам без клинических проявлений с тяжелым АС и чрезмерной гипертрофией ЛЖ (≥15мм), не обусловленной гипертензией.	IIb	C
7. Надклапанный АС		
7.1 Пациентам с клинически выраженными симптомами, проявляющимися спонтанно или во время нагрузочных тестов, и средним градиентом давления ≥50мм рт.ст. (по данным допплер-исследования) рекомендуется провести оперативное лечение.	I	C
7.2 Пациентам со средним градиентом давления <50 мм рт.ст. (по данным допплер-исследования) следует провести оперативное лечение при наличии следующих симптомов: • симптомы, обусловленные обструкцией (одышка при нагрузке, боль в груди, обморок) и / или; • дисфункция левого желудочка (при отсутствии других причин, объясняющих ее развитие); • тяжелая степень гипертрофии левого желудочка, вызванная обструкцией, не имеющей отношения к гипертензии; • если требуется проведение хирургического лечения тяжелого заболевания коронарных артерий.	I	C
7.3 Пациентам без клинических проявлений со средним градиентом давления ≥50 мм рт.ст. (по результатам допплер-исследования), систолической дисфункцией левого желудочка, гипертрофией левого желудочка и патологическими результатами нагрузочных тестов следует провести хирургическое лечение, если у них отмечается низкий хирургический риск.	IIb	C
8. Субаортальный стеноз		
8.1 Пациентам с клинически выраженными симптомами (проявляющимися спонтанно или в ходе нагрузочных проб) со средним градиентом давления по допплеру ≥50 мм рт.ст. или АН тяжелой степени следует провести хирургическое лечение.	I	C

8.2 Следует принять решение о проведении оперативного лечения пациентов без клинических проявлений при появлении следующих объективных симптомов: • фракция выброса ЛЖ <50% (градиент давления может быть <50 мм.рт.ст. из-за низкого потока крови); • АН тяжелой степени с конечно-систолическим размером ЛЖ >50 мм (или 25 мм/м² ППТ) и/или фракцией выброса <50%; • средний градиент по допплеру ≥50 мм рт.ст и выраженная гипертрофия левого желудочка; • средний градиент по допплеру ≥50 мм.рт.ст. и при нагрузочных пробах патологическая реакция АД.	IIa	C
8.3 Возможность проведения операции пациентам без клинических проявлений рассматривается в следующих случаях: • средний градиент при допплер-исследовании ≥50 мм рт.ст, ЛЖ, результаты нагрузочных проб в норме, хирургический риск низкий; • имеется установленная АН, степень тяжести которой выше легкой (для предотвращения дальнейшего прогрессирования).	IIв	C
9. Коарктация аорты		
9.1 Всем пациентам с разницей АД на верхней и нижней конечностях более 20 мм.рт.ст., измеренного неинвазивно, независимо от наличия симптомов, но при наличии гипертензии на верхней конечности (более 140/90 мм.рт.ст. у взрослых), с патологическим ответом АД на физическую нагрузку во время нагрузочных проб и значительной гипертрофией левого желудочка следует проводить хирургическое лечение.	I	C
9.2 Независимо от градиента давления пациентам с гипертензией и сужением аорты ≥50% относительно диаметра аорты на уровне диафрагмы, измеренного при помощи МРТ сердца, компьютерной томографии или инвазивной ангиографии, следует принять решение о проведении хирургического вмешательства.	IIa	C
9.3 Независимо от градиента давления и гипертензии пациентам с сужением аорты ≥50% относительно диаметра аорты на уровне диафрагмы измеренного при помощи МРТ сердца, компьютерной томографии или инвазивной ангиографии, следует принять решение о проведении хирургического вмешательств.	IIb	C
10. Синдром Марфана		
10.1 Пациентам следует провести хирургическое лечение при следующих значениях наибольшего диаметра корня аорты: • >50 мм; • 46-50 мм и: - есть данные о расслоении аорты в семейном анамнезе, или - скорость прогрессирования расслоения >2мм/год, подтвержденная многократными измерениями, или - тяжелая степень аортальной или митральной недостаточности, или - планируемая беременность.	I	C
10.2 Следует принять решение о проведении операции, если диаметр других отделов аорты более 50 мм или дилатация прогрессирует.	IIa	C
11. Обструкция выходного тракта ПЖ (ОВТПЖ)		
11.1 Градиент давления выше 64 мм рт.ст., полученный при допплер-	I	C

ЭхоКГ (пиковая скорость более 4 м/с), при нормальной функции ПЖ и отсутствии необходимости замены клапана – показание к проведению коррекции стеноза легочного ствола на любом уровне независимо от клинической симптоматики.		
11.2 Баллонная вальвулотомия – методика выбора при коррекции клапанного легочного стеноза.	I	C
11.3 Пациентам с бессимптомным течением заболевания при нецелесообразности проведения баллонной вальвулотомии (то есть возможна только хирургическая замена клапана), операцию следует проводить только при систолическом давлении ПЖ более 80 мм рт.ст. (скорость регургитации крови на ТК более 4,3 м/с).	I	C
11.4 Коррекцию стеноза у пациентов с градиентом более 64 мм рт.ст. следует проводить: • при симптоматическом течении стеноза легочного ствола, или • ухудшении функции правого желудочка, или • двухкамерном правом желудочке (как правило, прогрессирующее состояние), или • угрожающей аритмии, или • сбросе крови справа налево через ДМЖП или ДМПП.	IIa	C
11.5 Возможность проведения коррекции при периферическом легочном стенозе следует рассматривать при наличии следующих состояний независимо от клинических проявлений заболевания: сужение составляет более 50% диаметра сосуда, систолическое давление в ПЖ более 50 мм рт.ст.и/или есть нарушение перфузии легких.	IIa	C
12. Аномалия Эбштейна		
12.1 Хирургическая коррекция показана пациентам со степенью трикуспидальной недостаточности выше умеренной (II класс по NYHA или при наличии аритмии) или прогрессирующим ухудшением переносимости физических нагрузок по результатам сердечно-легочных нагрузочных проб.	I	C
12.2 Если есть показания к проведению операции на ТК, то следует также провести закрытие ДМЖП/открытого овального окна в ходе операции.	I	C
12.3 Пациентам с прогрессирующей дилатацией правых отделов сердца или ухудшением систолической функции ПЖ и/или прогрессирующей кардиомегалией, подтвержденной при рентгенологическом исследовании, показано проведение хирургической коррекции порока независимо от выраженности клинических симптомов.	IIa	C
13. Показания для транскатетерного вмешательства		
13.1 Электрофизиологическое тестирование с последующей абляционной терапией (по возможности) или хирургическое лечение аритмии в случае плановой операции на сердце показано пациентам с тяжелой аритмией.	I	C
13.2 При доказанной системной эмболии, причиной которой могла быть парадоксальная эмболия, показано изолированное закрытие дефекта межпредсердной перегородки/открытого овального окна.	IIa	C
13.3 Если ведущим симптомом является цианоз (насыщение крови кислородом в покое <90%), то перед проведением изолированного закрытия ДМЖП/открытого овального окна показано тщательное обследование и обсуждение его целесообразности.	IIb	C
14. Тетрада Фалло		

14.1 Пациентам с тяжелой АН при наличии симптомов нарушения функции ЛЖ следует провести замену аортального клапана.	I	C
14.2 Пациентам с клиническими проявлениями тяжелой недостаточности клапанов легочного ствола и/или стенозом (систолическое давление в правом желудочке >60 мм.рт.ст., скорость потока ТР выше 3.5м/с) следует провести замену легочного ствола.	I	C
14.3 При наличии как минимум одного из нижеперечисленных критериев следует принять решение о замене клапана легочного ствола у пациентов без клинических проявлений с тяжелой недостаточностью и/или стенозом легочного ствола: • объективное ухудшение переносимости физической нагрузки; • прогрессирующая дилатация ПЖ; • прогрессирующее нарушение систолической функции ПЖ; • прогрессирующая недостаточность ТК (как минимум умеренной степени); • стеноз легочного ствола с систолическим давлением в ПЖ выше 80 мм. рт. ст. (скорость потока ТР >4,3 м/с); • трудно подающаяся лечению предсердная и желудочковая аритмия.	IIa	C
14.4 Следует принять решение о проведении операции по закрытию ДМЖП у пациентов с остаточным ДМЖП и значительной перегрузкой объемом ЛЖ или если пациенту проводят операцию на клапане легочного ствола.	IIa	C
15. Транспозиция магистральных сосудов (артерий)		
15.1 При тяжелой симптоматической системной (трикуспидальной) недостаточности без значительной дисфункции желудочка (фракция выброса ПЖ ≥45%) следует провести реконструкцию или замену клапана.	I	C
15.2 При значительном нарушении функции системного желудочка с трикуспидальной недостаточностью или без нее проводится консервативное лечение пациента с трансплантацией сердца в будущем.	I	C
15.3 При симптоматической обструкции выносящего тракта левого желудочка или прогрессирующем ухудшении функции ЛЖ показано проведение хирургического лечения.	I	C
15.4 При симптоматической обструкции легочных вен показано проведение хирургической коррекции. Эндоваскулярное вмешательство редко представляется технически возможным.	I	C
15.5 Пациентам с клиническими проявлениями стеноза тоннеля, не подлежащим эндоваскулярному лечению, следует провести открытую операцию.	I	C
15.6 Пациентам с клиническими проявлениями протекания тоннеля, не подлежащим эндоваскулярному лечению, следует провести открытую операцию.	I	C
15.7 При тяжелой бессимптомной системной (трикуспидальной) недостаточности без значительного нарушения функции желудочков (фракция выброса ЛЖ ≥45%) показано проведение пластики или замены клапана.	IIa	C

15.8 Сужение легочной артерии у взрослых пациентов с целью создания септального шифта или для «тренировки» ЛЖ с последующим проведением анатомической коррекции транспозиции магистральных сосудов в настоящее время является экспериментальной методикой, и ее проведения следует избегать.	III	C
16. Показания для катеризационного вмешательства		
16.1 Проведение стентирования показано пациентам с клиническими проявлениями стеноза тоннеля.	I	C
16.2 Пациентам с клиническими проявлениями протекания тоннеля и выраженным цианозом в покое или при выполнении физической нагрузки показано проведение стентирования (покрытого) или эндоваскулярного закрытия дефекта.	I	C
16.3 Пациентам с протеканием тоннеля и клинически выраженным шунтированием крови слева направо показано выполнение стентирования (покрытого) или эндоваскулярного закрытия дефекта.	I	C
16.4 При бессимптомном протекании тоннеля и выраженной перегрузке желудочков объемом за счет сброса крови слева направо показано проведение стентирования (покрытого) или эндоваскулярного закрытия дефекта.	IIa	C
16.5 При необходимости установки искусственного водителя ритма и наличия бессимптомного стеноза туннеля показано проведение стентирования.	IIa	C
16.6 Следует принять решение о возможность проведения стентирования у других бессимптомных пациентов со стенозом тоннеля.	IIb	C
17. Артериальное переключение		
17.1 Стентирование или операция (в зависимости от субстрата) должны быть выполнены при стенозе коронарных артерий, вызывающем ишемию.	I	C
17.2 Хирургическая коррекция обструкции выходного тракта правого желудочка (ОВТПЖ) должна быть выполнена пациентам с клиническими проявлениями с систолическим давлением ПЖ >60 мм. рт.ст. (скорость ТР >3.5 м/с).	I	C
17.3 Хирургическая коррекция ОВТПЖ должна быть выполнена независимо от симптомов при развитии дисфункции ПЖ (в этом случае внутрижелудочковое давление может быть низким).	I	C
17.4 Следует принять решение о хирургической коррекции бессимптомным пациентам с ОВТПЖ и систолическим давлением ПЖ >80 мм рт ст (скорость ТР >4.3 м/с).	IIa	C
17.5 Следует принять решение о проведении операции на корне аорты, если (нео-) корень аорты >55 мм, при среднем телосложении взрослого.	IIa	C
17.6 При сужении легочного ствола >50% от его диаметра за счет периферического стеноза и систолическом давлении ПЖ >50 мм. рт. ст. с нарушением перфузии легких или без него показано стентирование или операция (в зависимости от субстрата).	IIa	C
18. Корригированная (внутриутробно исправленная) ТМС		
18.1 Возможность оперативной коррекции тяжелой недостаточности системного атрио-вентрикулярного (трикуспидального) клапана следует рассмотреть до ухудшения функции системного (подаортального) желудочка (до того как фракция выброса ПЖ будет <45%).	IIa	C
18.2 Если ЛЖ функционирует под системным давлением, то следует принять решение о проведении анатомической коррекции	IIb	C

(переключение предсердий+переключение артерий или операция Растелли, в случае нерестриктивного ДМЖП).		
19. Унивентрикулярное сердце (единственный желудочек)		
19.1 Лишь тщательно отобранные пациенты (низкое ЛСС, адекватная функция АВ клапана, сохраненная функция желудочков) должны рассматриваться как кандидаты для операции Фонтена.	IIa	C
19.2 Возможность перевязки лёгочной артерии или укрепление предыдущей перевязки следует рассматривать пациентам с увеличенным легочным кровотоком, маловероятно взрослым пациентам.	IIa	C
19.3 Следует принять решение о создании двунаправленного шунта по методу Гленна пациентам с тяжелым цианозом, со сниженным легочным кровотоком и без повышения ЛСС.	IIa	C
19.4 При отсутствии возможности традиционной операции пациентам в тяжелом состоянии следует принять решение о трансплантации сердца или сердца и легких.	IIa	C
20. Кондуит от ПЖ к легочной артерии		
20.1 Пациенты с клиническими проявлениями и систолическим давлением в ПЖ >60 мм рт ст (скорость ТР >3.5 м/с; может быть ниже в случае снижения кровотока) и/или ПР средней/тяжелой степени тяжести должны подвергнуться операции.	I	C
20.2 Пациентам без клинических проявлений с тяжелой ОВТПЖ и/или тяжелой ПР должна быть назначена операция если присутствует как минимум один из перечисленных критериев: • снижение толерантности к физическим нагрузкам (подтвержденное при кардио-пульмональных нагрузочных тестах); • прогрессирующая дилатация ПЖ; • прогрессирующая дисфункция ПЖ; • прогрессирующая ТР (как минимум средней степени); • систолическое давление в ПЖ >80 мм рт ст (скорость ТР >4.3 м/с); • устойчивые, не поддающиеся лечению предсердные/желудочковые аритмии.	IIa	C
21. Синдром Эйзенменгера, тяжелая легочно-артериальная гипертензия		
21.1 Целевое лечение ЛАГ при ВПС должно проводиться исключительно в специализированных медицинских центрах.	I	C
21.2 Антагонист эндотелиновых рецепторов Босентан назначается при достижении пациентом с синдромом Эйзенменгера III ФК по классификации ВОЗ.	I	B
21.3 Применение других антагонистов рецепторов эндотелина, ингибиторов фосфодиэстеразы типа 5 и простаноидов рассматривается у пациентов синдромом Эйзенменгера и III ФК по классификации ВОЗ.	IIa	C
21.4 Пациентам с синдромом Эйзенменгера и III ФК по классификации ВОЗ следует принять решение о назначении комбинированной терапии.	IIb	C
21.5 Назначение блокаторов кальциевых каналов следует избегать пациентам с синдромом Эйзенменгера.	III	C
Индикаторы мониторинга/ аудита	**Ссылки на определенные рекомендации**	
1. % пациентов с вторичным ДМПП с признаками объемной	Рекомендация	

перегрузки ПЖ, подвергнутых эндоваскулярному закрытия дефекта. Формула: (Количество пациентов с вторичным ДМПП с признаками объемной перегрузки ПЖ, подвергнутых эндоваскулярному закрытия дефекта.) / (Общее количество пациентов с вторичным ДМПП с признаками объемной перегрузки ПЖ.). Источник данных: история болезни. Частота определения: раз в полгода. Показатель должен стремиться к 100%.	1.1
2. % пациентов с ДМЖП с симптомами, обусловленными наличием лево-правого шунта без признаков тяжелой патологии сосудов легких и пациентов без клинических проявлений с ДМЖП с объемной перегрузкой ЛЖ объемом, подвергнутых хирургическому закрытию дефекта. Формула: (Количество пациентов с ДМЖП с симптомами, обусловленными наличием лево-правого шунта без признаков тяжелой патологии сосудов легких и пациентов без клинических проявлений с ДМЖП с объемной перегрузкой ЛЖ объемом, подвергнутых хирургическому закрытию дефекта.) / (Общее количество пациентов с ДМЖП с симптомами, обусловленными наличием лево-правого шунта без признаков тяжелой патологии сосудов легких и пациентов без клинических проявлений с ДМЖП с объемной перегрузкой ЛЖ объемом.). Источник данных: история болезни. Частота определения: раз в полгода. Показатель должен стремиться к 100%.	Рекомендация 2.1
3. % пациентов с синдромом Эйзенменгера, подвергнутых закрытию дефекта. Формула: (Количество пациентов с синдромом Эйзенменгера, подвергнутых закрытию дефекта) / (Общее количество пациентов с синдромом Эйзенменгера.). Источник данных: история болезни. Частота определения: раз в полгода. Показатель должен стремиться к 0%.	Рекомендация 5.6

Методология

Руководство обобщает и оценивает все имеющиеся в настоящее время данные по конкретному вопросу, с целью оказания помощи врачам в выборе лучшей стратегии ведения для конкретного пациента, страдающего от данного состояния, с учетом влияния на результат, а также соотношения рисков и преимуществ от диагностических или терапевтических вмешательств. Руководящие принципы и рекомендации должны помочь врачам принимать решения в своей повседневной практике.

Члены целевой группы были отобраны Европейским обществом кардилологов, таким образом, чтобы в нее вошли врачи всех специальностей, связанных с оказанием медицинской помощи пациентам при данной патологии. Выбраны эксперты в своей области и проведен всеобъемлющий обзор опубликованных данных для ведения и/или профилактики данного состояния. Критическая оценка диагностических и терапевтических процедур осуществлена с включением оценки соотношения риска и пользы. Уровень доказательности и сила рекомендаций конкретных вариантов лечения взвешены и дифференцируются в зависимости от предопределенных масштабов.

В Республике Казахстан данная тема руководства была приоритезирована и утверждена приказом министра здравоохранения № 935 от 30.12.2011 года.

При помощи консультантов канадской консалтинговой компании CSIH был произведен поиск соответствующего клинического руководства в международных медицинских базах данных. При выборе нескольких клинических руководств консультантам проведена экспертиза и оценка их при помощи инструмента AGREE. На основании результатов оценки было рекомендовано данное клиническое руководство для адаптации рабочей группой в Казахстане. В процессе проведения адаптации были просмотрены все рекомендации клинического руководства и принято решение о возможности сохранения, модификации или отклонения рекомендаций для соответствия потребностям и контексту внедрения в Казахстане.
Ссылки
www.rcrz.kz
http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/guidelinesdocuments/guidelines-guch-ft.pdf