

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ У ДЕТЕЙ

#### 1. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

##### 1.1 Код(ы) МКБ-10:

| МКБ-10 |                              |
|--------|------------------------------|
| Код    | Название                     |
| Q 25.1 | Врожденная коарктация аорты. |

##### 1.2 Дата разработки / пересмотра протокола: 2015 год (пересмотр в 2018 г.)

##### 1.3 Сокращения, используемые в протоколе:

|       |   |                                                            |
|-------|---|------------------------------------------------------------|
| АлТ   | – | аланинаминотрансфераза                                     |
| АсТ   | – | аспартатаминотрансфераза                                   |
| ВПС   | – | врожденный порок сердца                                    |
| ДКХО  | – | детское кардиохирургическое отделение                      |
| ИК    | – | искусственное кровообращение                               |
| ИФА   | – | иммуноферментный анализ                                    |
| ЛГ    | – | легочная гипертензия                                       |
| КТ    | – | компьютерная томография                                    |
| ЛОР   | – | оториноларинголог                                          |
| МРТ   | – | магнитно-резонансная томография                            |
| ОАРИТ | – | отделение анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии |
| ОАП   | – | открытый артериальный проток                               |
| ОАС   | – | общий артериальный ствол                                   |
| ССС   | – | сердечно-сосудистая система                                |
| ЭхоКГ | – | эхокардиография                                            |
| ЭКГ   | – | электрокардиограмма                                        |
| ЦМВ   | – | цитомегаловирусная инфекция                                |

**1.4 Пользователи протокола:** кардиохирурги, детские кардиологи, интервенционные кардиологи, неонатологи, педиатры.

**1.5 Категория пациентов:** дети.

### 1.6 Шкала уровня доказательности:

|            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>A</b>   | Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.                                                                                                                                                                                         |
| <b>B</b>   | Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортных или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.                                                       |
| <b>C</b>   | Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты, которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию. |
| <b>D</b>   | Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| <b>GPP</b> | Наилучшая фармацевтическая практика.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |

**1.7 Определение: Коарктация аорты** – врожденное сужение нисходящей аорты, степень которого бывает различной и может достигать полного перерыва аорты. Коарктация аорты составляет 8% всех врожденных пороков сердца. У мальчиков встречается в два раза чаще, чем у девочек. В изолированном виде порок встречается нечасто (в 18% случаев). Обычно он сочетается с другими аномалиями (двустворчатый аортальный клапан, открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки и другие). В норме у плода в области отхождения открытого артериального протока имеется физиологическое сужение – перешеек аорты. После рождения ребенка открытый артериальный проток закрывается, аорта на уровне перешейка расширяется. В противном случае в области перешейка формируется коарктация аорты (90% от всех случаев коарктации аорты).

### 1.8 Классификация [5]:

Различают три типа коарктации аорты:

- I – изолированная коарктация аорты;
- II – коарктация аорты в сочетании с ДМЖП;
- III – коарктация аорты при сложных ВПС.

## **2. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ:**

### **2.1 Диагностические критерии:**

#### **Жалобы и анамнез:**

- Головные боли, тяжесть и ощущение пульсации в голове, быстрая умственная утомляемость, ухудшение памяти и зрения, носовые кровотечения.
- Боли в области сердца, ощущение перебоев, сердцебиение, одышка.
- Чувство слабости и похолодание нижних конечностей, боли в икроножных мышцах при ходьбе.
- Признаки сердечной недостаточности у новорожденных: утомляемость при кормлении, тахикардия, застойные хрипы в легких, тахипноэ, потливость, медленная прибавка истинного веса. Гепатомегалия и периферические отеки при правожелудочковой недостаточности.

#### **Физикальное обследование:**

- Пальпация бедренных артерий (может быть нормальной у новорожденных с большим ОАП) – ослаблена либо отсутствует.
- Измерение давления на верхних и нижних конечностях (наличие градиента более 20мм рт.ст.) с определением лодыжечно-плечевого индекса (норма 0.9-1.35).
- Небольшой систолический шум слева от грудины, проводящийся в межлопаточную область (более выраженная шумовая картина при сочетании с ОАП и ДМЖП).

**Лабораторные исследования:** NT-proBNP - повышенный уровень натрийуретического пропептида при наличии симптомов сердечной недостаточности (см. пункт 2.2)

#### **Инструментальные исследования:**

- Обзорная рентгенография органов грудной клетки (узурация ребер и гипертрофия миокарда левого желудочка).
- Эхокардиография (наличие сужения и нарушение кровотока нисходящего отдела аорты, наличие градиента более 20 мм.рт.ст., гипертрофию миокарда левого желудочка, исключение сопутствующей патологии).
- Мультислайсная спиральная томография, КТ-ангиография (грудные дети) /МРТ грудной аорты (подростки, взрослые). Позволяет определить локализацию, протяженность, наличие сопутствующих аномалий.
- МРТ головного мозга для исключения аневризмы сосудов Вилизиева круга (подростки и взрослые).
- ЭКГ (признаки гипертрофии левого желудочка).
- Катетеризация полостей сердца с аортографией, проводится на усмотрение хирурга/интервенционного кардиолога.

#### **Показания для консультации специалистов:**

Показанием для консультации специалистов является наличия у пациента сопутствующих патологий других органов и систем за исключением ССС для определения противопоказаний к оперативной коррекции. Консультации могут осуществляться как до, так и в послеоперационном периоде.

## **2.2 Диагностический алгоритм:**

### **Перечень основных диагностических мероприятий при госпитализации в стационар (пациент):**

#### **Лабораторные исследования:**

- Общий анализ крови;
- Биохимический анализ крови (общий белок, общий и прямой билирубин, АЛТ, АСТ, креатинин, мочевины, глюкоза);
- Общий анализ мочи;
- Маркеры гепатитов В и С;
- Исследование на ВИЧ;
- Микрореакция или реакция Вассермана;
- Исследование на носительство возбудителей сальмонеллеза, дизентерии, брюшного тифа;
- Кал на яйца гельминтов;
- Мазок из зева на патологическую флору с чувствительностью к антибактериальным препаратам;
- ТТГ, Т3, Т4 – при наличии Дауна (трисомия по 21 хромосоме);
- Обследование на наличие внутриутробных инфекций (качественным и количественным методом), с последующей консультацией инфекциониста при положительном результате.

#### **Инструментальные исследования:**

- Рентгенография органов грудной клетки в одной проекции;
- Эхокардиография;
- ЭКГ.

#### **Консультации:**

- консультация детского отоларинголога – для исключения очагов хронической инфекции;
- консультации детского стоматолога – для исключения очагов хронической инфекции;
- консультации детского кардиолога – для уточнения диагноза и назначения консервативной терапии.

### **Перечень основных диагностических мероприятий при госпитализации в стационар (сопровождающее лицо):**

#### **Лабораторные исследования:**

- Исследование на возбудителя сальмонеллеза, дизентерии, брюшного тифа;
- Исследование кала на яйца гельминтов;
- Микрореакция или реакция Вассермана (RW).

#### **Инструментальные исследования (сопровождающее лицо):**

- Флюорография.

## Основные диагностические мероприятия в стационаре:

### Лабораторные исследования:

- Общий анализ мочи;
- Общий анализ крови;
- Биохимический анализ крови (определение общего белка, глюкозы, электролитов, АлТ, АсТ, С-реактивного белка, мочевины, креатинина, билирубина);
- Коагулограмма (протромбиновое время, фибриноген, фибриноген, МНО, АЧТВ, агрегация тромбоцитов);
- Определение группы крови и резус – фактора;
- Микробиологическое исследование (мазок из зева), чувствительность к антибиотикам.

### Инструментальные исследования:

- ЭКГ;
- Эхокардиография (трансторакальная);
- Обзорная рентгенография органов грудной клетки;
- КТА сердца и сосудов с контрастированием.

## Дополнительные диагностические мероприятия:

### Лабораторные исследования:

|    | Исследование                                                                                               | Показания                                                             |
|----|------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------|
| 1. | ПЦР на гепатиты В,С                                                                                        | Перед переливанием крови                                              |
| 2. | ИФА, ПЦР на внутриутробные инфекции (хламидиоз, вирус Эбштейн-Барра, Вирус простого герпеса, токсоплазмоз) | Наличие хронического лейкоцитоза, субфебрилитета                      |
| 3. | ПЦР на ЦМВ (кровь, моча, слюна) количественным методом                                                     | Наличие хронического лейкоцитоза, субфебрилитета                      |
| 4. | Pro-BNP (натрийуретический пропептид)                                                                      | Объективизация наличия сердечной недостаточности при спорной ситуации |
| 5. | КЩС                                                                                                        | Контроль лечения сердечной недостаточности                            |
| 6. | Кровь на стерильность и гемокультуру                                                                       | При подозрении на септицемию                                          |
| 7. | Кал на дисбактериоз                                                                                        | При кишечных расстройствах и риске транслокации патогенной флоры      |
| 8. | ТТГ, Т3, Т4                                                                                                | У пациентов с болезнью Дауна при клиническом подозрении на гипотиреоз |

### Инструментальные исследования:

|    | Исследование | Показания                             |
|----|--------------|---------------------------------------|
| 1. | Холтеровское | При наличии нарушений ритма сердца по |

|    |                                                                             |                                                                                                      |
|----|-----------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|    | мониторирование                                                             | данным ЭКГ                                                                                           |
| 2. | Катетеризация полостей сердца                                               | Уточнение анатомии ВПС с определением возможности транскатетерного лечения порока                    |
| 3. | МРТ головного мозга                                                         | Для исключения аневризмы сосудов Вилизиева круга у подростков                                        |
| 4. | МРТ грудного сегмента                                                       | Определить локализацию, протяженность, наличие сопутствующих аномалий.                               |
| 5. | УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, плевральной полости | Для исключения патологии органов брюшной полости, почек, определения наличия плевральных выпотов     |
| 6. | Нейросонография                                                             | У младенцев при наличии патологии ЦНС для определения противопоказаний                               |
| 7. | КТ головы                                                                   | При наличии патологии ЦНС для определения противопоказаний к искусственному кровообращению           |
| 8. | КТ грудного сегмента                                                        | При наличии хронических заболеваний легких для определения противопоказаний к хирургическому лечению |
| 9. | ФГДС                                                                        | При наличии клиники гастрита, язвы желудка для определения противопоказаний к хирургическому лечению |

## 2.3 Дифференциальный диагноз:

Основным диагностическим методом верификации коарктации аорты является компьютерная томография с контрастированием. Этот же метод исследования является основным для проведения дифференциального диагноза между приведенными ниже клиническими диагнозами. Для уточнения диагноза по показаниям следует проводить катетеризацию полостей сердца, эхокардиография (чрезпищеводная), МРТ сердца. У новорожденного в критическом состоянии необходимо исключить перерыв дуги аорты.

| Диагноз                                | Обоснование для дифференциальной диагностики | Обследования                                   | Критерии исключения диагноза                                                                                  |
|----------------------------------------|----------------------------------------------|------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Критический стеноз аортального клапана | Схожая клиническая картина                   | Трансторакальная ЭхоКГ<br>Чрезпищеводная ЭхоКГ | Узкое фиброзное кольцо аортального клапана, турбулентным поток и наличие градиента на клапане по данным ЭхоКГ |

|                                              |                            |                                                                                                 |                                                                                                                                                                                               |
|----------------------------------------------|----------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Перерыв дуги аорты                           | Схожая клиническая картина | Трансторакальная ЭхоКГ<br>КТ-ангиография сердца                                                 | Наличие «разорванности» дуги аорты по данным ЭхоКГ и КТ                                                                                                                                       |
| Обструкция выходного тракта левого желудочка | Схожая клиническая картина | Трансторакальная ЭхоКГ                                                                          | Отсутствие градиента давления на четырех конечностях, наличие по данным ЭхоКГ сужения в ВТЛЖ с ускоренным кровотоком через клапан, подклапанную, надклапанную области АК, либо на уровне дуги |
| Стеноз почечных артерий                      | Схожая клиническая картина | Трансторакальная ЭхоКГ<br>УЗДГ сосудов почек                                                    | Стеноз почечных артерий по данным УЗДГ .<br>Нормальная ЭхоКГ.                                                                                                                                 |
| Эссенциальная гипертензия                    | Схожая клиническая картина | Трансторакальная ЭхоКГ<br>Чрезпищеводная ЭхоКГ                                                  | Отсутствие градиента давления на четырех конечностях, по данным ЭхоКГ - нормальный кровоток на уровне дуги и ламинарный поток в нисходящей аорте                                              |
| Феохромоцитома                               | Схожая клиническая картина | Трансторакальная ЭхоКГ<br>Суточный анализ мочи на свободный метанефрин, свободный норметанефрин | Нормальная ЭхоКГ.<br>Наличие свободного метанефрина, норметанефрина в моче                                                                                                                    |

**Цели лечения:** устранение ВПС и профилактика развития осложнений.

### 3. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

Дооперационная подготовка на догоспитальном этапе должна включать в себя следующие аспекты:

- Назначение консервативной терапии.
- Дооперационное обследование, направленное на выявление сопутствующей патологии, которая может быть противопоказанием для проведения плановой операции.
- Выявление и лечение внутриутробной инфекции у пациентов с хроническим лейкоцитозом и субфебрилитетом.

- Санация очагов хронической инфекции (санация полости рта).
- Оценка транспортабельности пациента.
- Оформление документов для постановки на портал бюро госпитализации.

### 3.1 Немедикаментозное лечение:

- вне периода новорожденности режим общий(IV);
- питание – грудное, либо искусственное вскармливание, либо стол № 10.

**3.2 Медикаментозное лечение:** терапия сердечной недостаточности (при её наличии), гипотензивная терапия.

| Лекарственная группа   | Международное непатентованное наименование ЛС | Способ применения                                                                                          | Уровень доказательности |
|------------------------|-----------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------|
| Сердечные гликозиды    | дигоксин                                      | 5-10 мкг/кг/сутки в 2 приема                                                                               | 1A                      |
| Диуретики              | спиронолактон                                 | 2-5 мг/кг/сутки в 2 приема                                                                                 | 1A                      |
|                        | гидрохлортиазид                               | 2мг/кг/день в 2 приема                                                                                     | 1A                      |
|                        | фуросемид                                     | 1-4мг/кг/день перорально либо 1мг/кг до 3-4 раз в день внутривенно, либо непрерывная инфузия 1-4мг/кг/день | 1A                      |
| Ингибиторы АПФ         | эналаприл                                     | 0,1 мг/кг/сутки в 2 приема                                                                                 | 1A                      |
| Бета – адреноблокаторы | метопролол                                    | 0.2-0.4мг/кг/сутки в 3 приема                                                                              | 1A                      |
|                        | пропранолол                                   | 1-3мг/кг/сутки в 3 приема                                                                                  | 1A                      |

**3.4 Хирургическое лечение:** нет.

## 4. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:

### 4.1 Показания для экстренной госпитализации:

- наличие врожденного порока сердца с дуктус – зависимой циркуляцией, сердечной недостаточностью, неконтролируемой медикаментозной терапией.

### 4.2 Показания для плановой госпитализации:

- наличие врожденного порока сердца с нарушениями гемодинамики.

**5. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:** определение критериев операбельности, исключение сопутствующей патологии препятствующих оперативному вмешательству, профилактика осложнений послеоперационного периода. При возможности одномоментная радикальная коррекция порока в период новорожденного и раннего грудного возраста.



Предоперационная подготовка: дообследование, установление точного диагноза, выбор способа хирургического лечения, проведение операции, послеоперационное ведение, подбор консервативной терапии.

### **5.1 Немедикаментозное лечение:**

- Режим: постельный, полупостельный, палатный, либо кровать.
- Диета: стол №10(либо по показаниям при наличии сопутствующей патологии), грудное, либо искусственное вскармливание.

### **5.3 Медикаментозное лечение:**

Консервативная терапия в дооперационном периоде:

#### **1. У новорожденных:**

- кислородотерапия не показана при наличии дуктузависимой системной циркуляции;
- соблюдение точного гидробаланса с ограничением поступления жидкости;
- титрование простагландина E<sub>1</sub>. При кардиогенном шоке необходимо начинать с относительно высокой дозы 0.1мкг/кг/мин, далее доза снижается до 0,01-0,03мкг/кг/мин;
- коррекция кислотно-щелочного баланса;
- при ИВЛ: оптимизация легочного сопротивления к системному сопротивлению, путем снижения FiO<sub>2</sub> до 21% и поддержкой PCO<sub>2</sub> выше 45 мм рт.ст.;
- при необходимости ИВЛ – проведение ее воздухом;
- оптимизация сердечного выброса путем титрования кардиотоников;
- диуретическая терапия;
- осторожно наращивать энтеральное питание и проводить почасовое наблюдение для выявления симптомов некротического колита (вздутие живота, гемопозитивный стул) как следствие обкрадывания системной перфузии.

2. При наличии сердечной недостаточности, артериальной гипертензии вне периода новорожденности (после 28 дней жизни): см.п.3.2

### **5.4 Другие виды лечения:**

#### **Рекомендации для интервенционных методов лечения:**

- Градиент давления >20 мм рт.ст. (класс 1, УД – С).
- Градиент давления >20 мм рт.ст., при наличии визуальных анатомических доказательств, отображающих сужение с радиологическими доказательствами наличия коллатерального кровотока (класс 1, УД – С).
- Выбор чрескожного интервенционного вмешательства вместо хирургической коррекции должен быть определен консилиумом детского кардиолога, интервенционного кардиолога и хирурга (класс 1, УД – С).
- Чрескожное интервенционное вмешательство показано при рекоарктации с градиентом более 20 мм рт.ст. (класс 1, УД – В).

### **Интервенционное вмешательство:**

- Баллонная дилатация с установкой стентграфта или хирургическая коррекция у детей с возрастом >6 месяцев.
- Баллонная дилатация и стентирование может рассматриваться в качестве способа лечения у детей в возрасте >10 лет (класс IIb).
- Плановое стентирование аорты может рассматриваться у детей в возрасте <10 лет при установке стентграфта с изменяемым диаметром стента.

**5.5 Хирургическое вмешательство:** хирургическая коррекция, как традиционный метод.

### **Сроки оперативной коррекции:**

- При наличии дисфункции левого желудочка/ застойной сердечной недостаточности или тяжелой гипертензии верхней половины тела (значительное превышение возрастной нормы): оперативная коррекция в срочном порядке (класс I).
- Нормальная функция левого желудочка без застойной сердечной недостаточности с умеренной гипертензией верхней половины тела: коррекция в возрасте 3-6 месяцев (класс IIa).
- При отсутствии гипертензии, сердечной недостаточности: коррекция в возрасте 1-2 лет (класс IIa).

Коррекция не показана, если во время доплеровского исследования градиент давления на уровне коарктации не превышает 20 мм рт.ст., и у пациента нет признаков дисфункции левого желудочка (класс III).

**Критерии операбельности:** наличие коарктации аорты является абсолютным показанием к хирургической коррекции в любом возрасте при условии

- Отсутствие кардиогенного шока у новорожденных;
- Отсутствие абсолютных противопоказаний при имеющейся сопутствующей патологии.

### **Виды хирургической коррекции:**

- Резекция коарктации аорты с формированием анастомоза «конец в конец», либо «конец в бок»;
- Резекция коарктации аорты с формированием анастомоза «конец в конец» на протяжении;
- Истмопластика синтетической заплатой;
- Истмопластика лоскутом левой подключичной артерии;
- Резекция коарктации с протезированием грудной аорты;
- Аорто-аортальное шунтирование.

**Таблица 1 – Уровень сложности по базовой шкале Аристотеля**

| Процедура, операция | Сумма баллов (базовая шкала) | Уровень сложности | Смертность | Риск осложнений | Сложность |
|---------------------|------------------------------|-------------------|------------|-----------------|-----------|
| Резекция            | 6.0                          | 2                 | 2.0        | 2.0             | 2.0       |

|                                                                       |      |   |     |     |     |
|-----------------------------------------------------------------------|------|---|-----|-----|-----|
| коарктации аорты с анастомозом конец в конец                          |      |   |     |     |     |
| Резекция коарктации аорты с анастомозом конец в конец на протяжении   | 8.0  | 3 | 3.0 | 2.0 | 3.0 |
| Резекция коарктации аорты с пластикой лоскутом подключичной артерии   | 6.0  | 2 | 2.0 | 2.0 | 2.0 |
| Истмопластика при коарктации аорты                                    | 6.0  | 2 | 2.0 | 2.0 | 2.0 |
| Резекция коарктации аорты с протезированием аорты сосудистым протезом | 7.8  | 2 | 2.8 | 2.0 | 3.0 |
| Реконструкция дуги аорты                                              | 7.0  | 2 | 2.0 | 2.0 | 3.0 |
| Резекция коарктации аорты с одномоментной пластикой ДМЖП              | 10.0 | 4 | 3.5 | 3.0 | 3.5 |

**Таблица 2 –Значимость баллов по базовой шкале Аристотеля**

| Баллы БША | Смертность | Риск осложнений.<br>Длительность пребывания в ОИТ | Сложность    |
|-----------|------------|---------------------------------------------------|--------------|
| 1         | <1%        | 0-24часов                                         | Элементарная |
| 2         | 1-5%       | 1-3 дней                                          | Простая      |
| 3         | 5-10%      | 4-7 дней                                          | Средняя      |
| 4         | 10-20%     | 1-2 недели                                        | Существенная |
| 5         | >20%       | >2 недель                                         | Повышенная   |

#### **Профилактические мероприятия:**

Специфических методов профилактики не существует.

При наличии высокого риска возникновения патологии (наследственная, генетическая предрасположенность), по желанию можно пройти медико-генетическое исследование в антенатальном периоде с последующим решением вопроса о риске возникновения данной патологии у ребенка.

#### **5.6 Дальнейшее ведение:**

##### **Послеоперационное наблюдение:**

*Новорожденные и дети раннего возраста:*

- Наблюдение осуществляется каждые 3-6 месяцев (оценивается риск рекоарктации, состояние бicuspidального клапана аорты).

- Медикаментозная коррекция резидуальной артериальной гипертензии.
- Профилактика бактериального эндокардита продолжается и после коррекции порока в течение 6 месяцев (при использовании синтетического материала), независимо от типа выполненного вмешательства (при проведении хирургических операций или стоматологических манипуляций антибиотик в возрастной дозировке за 1 час до и через 6 часов после манипуляции).

#### *Дети старшего возраста:*

- Наблюдение осуществляется каждые 6-12 месяцев длительно (оценивается риск рекоарктации и состояние бикуспидального клапана).
- Медикаментозная коррекция резидуальной артериальной гипертензии.
- Профилактика бактериального эндокардита продолжается и после коррекции порока в течение 6 месяцев при использовании синтетической заплаты, независимо от типа выполненного вмешательства (при проведении хирургических операций или стоматологических манипуляций антибиотик в возрастной дозировке за 1 час до и через 6 часов после манипуляции).
- Допустимость занятиями физкультурой: градиент давления между верхними и нижними конечностями в покое менее 20 мм.рт.ст и нормальное систолическое давление на руках в покое и при нагрузке – все состязательные виды спорта через 3-6 месяцев после операции.

#### **6. Индикаторы эффективности лечения:**

- нормализация внутрисердечной гемодинамики;
- исчезновение симптомов сердечной недостаточности;
- отсутствие признаков воспаления;
- первичное заживление послеоперационной раны.

#### **7. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ПРОТОКОЛА:**

##### **7.1 Список разработчиков протокола:**

- 1) Горбунов Дмитрий Валерьевич – кардиохирург, заведующий отделением детской кардиохирургии АО «Национальный научный кардиохирургический центр».
- 2) Ракиш Жанна Абылаевна – кардиохирург, отделение детской кардиохирургии АО «Национальный научный кардиохирургический центр».
- 3) Бесбаева Гулжан Кемельбековна – анестезиолог-реаниматолог, отделение анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии АО «Национальный научный кардиохирургический центр».
- 4) Нурпеисова Алтын Алданышевна – клинический фармаколог РГП на ПХВ «Больница Медицинского центра Управления делами Президента РК».

##### **7.2 Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.**

### **7.3 Рецензенты:**

1) Абзалиев Куат Баяндыевич – доктор медицинских наук, профессор кафедры сердечно-сосудистой и рентгенэндоваскулярной хирургии АО «Казахского медицинского университета непрерывного образования. Врач высшей категории, независимый эксперт-кардиохирург РОО «Национальная Медицинская Ассоциация».

**7.4 Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 5 лет после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

### **7.5 Список использованной литературы:**

- 1) Guidelines Consensus on Timing of Intervention for Common Congenital Heart Diseases. Indian Pediatrics 2008; 45: 117-126
- 2) Cardiac Surgery, Operations on the heart and great Vessels in Adults and Children, Gerhard Ziemer, Axel Haverich, Springer 2017
- 3) INTRODUCTION TO CONGENITAL HEART DISEASE Duncan G. de Souza MD, FRCPC Clinical Assistant Professor Department of Anesthesiology and Pharmacology University of British Columbia Vancouver, British Columbia 2008
- 4) Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. Л.М.Миролюбов, Казань 2008, 100-104
- 5) Врожденные пороки сердца. Справочник для врачей. Кривошеков Е.В., Ковалев И.А., Шипулин В.М. Томск 2009.
- 6) Руководство по ведению новорожденных с критическими врожденными пороками, Пя Ю.В., Горбунов Д.В., Ибраев Т.Е., Астана 2012г.
- 7) CONGENITAL HEART DISEASE, C. L.Backer and C. Mavroudis, Chapter 14.
- 8) Handbook of Pediatric Cardiovascular Drugs, R. Munoz, C.G. Schmitt, S.J. Roth, E. da Cruz, 2008; S.3

