European Heart Journal

doi:10.1093/eurheartj/ehq249

ESC Guidelines for the management

of grown-up congenital heart disease

(new version 2010)

The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart

Disease of the European Society of Cardiology (ESC)

Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)

**Руководящие принципы ЕОК по лечению врожденных пороков сердца у взрослых (новая версия 2010)**

**Перевод таблиц**

**Таблица 1. Классы рекомендаций**

|  |  |
| --- | --- |
| Классы рекомендаций | Определение |
| Класс I | Данные и/или общее соглашение, что данное лечение или процедура полезны, выгодны, эффективны.  |
| Класс II | Конфликтующие данные и/или расхождение мнений относительно полезности/эффективности данного лечения или процедуры.  |
|  Класс IIa | Вес данные/мнения в пользу полезности/эффективности |
|  Класс IIb | Полезность/эффективность менее хорошо представлены данными/мнением.  |
| Класс III | Данные или общее соглашение указывают, что данное лечение или процедура не полезны/эффективны, а в некоторых случаях могут быть вредны. |

**Таблица 2 Уровни доказанности**

|  |  |
| --- | --- |
| Уровень доказанности А | Данные получены из множественных рандомизированных клинических исследований или мета-анализов. |
| Уровень доказанности В | Данные получены из единственного рандомизированного клинического исследования или больших нерандомизированных исследований |
| Уровень доказанности С | Консенсус мнений экспертов и/или маленькие исследования, ретроспективные исследования, регистры |

Таблица 3 Показания для вмешательства при дефекте межпредсердной перегородки

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеьb |
| Пациентам со значительным шунтированием (признаки объемной перегрузки правого желудочка) и ЛСС < 5 WU показано закрытие ДМПП независимо от симптомов | I | B26 |
| Девайс-закрытие является методом выбора для закрытия ДМПП, если возможно  | I | C |
| Все ДМПП независимо от размера у пациентов с подозрением на парадоксальную эмболию (исключить другие причины) должны быть рассмотрены для интервенции  | IIa | C |
| Пациенты с ЛСС ≥ 5 WU, но < 2/3 CCC или ДАГ < 2/3 системного давления (исходное или вызванное вазодилататорами, предпочтительнее оксидом азота, или после целевой ЛАГ-терапии), и данными мембранозного Л–П шунтирования (Qp:Qs >1.5) могут быть рассмотрены для интервенции  | IIb | C |
| Закрытия ДМПП надо избегать у пациентов с Eisenmenger физиологией  | III | C |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности.

ДМПП = дефект межпредсердной перегородки; Л-П шунтирование = шунтированиеслева-направо; ЛАГ = легочная артериальная гипертензия; ДАГ = давление в легочной артерии; ЛСС = легочное сосудистое сопротивление; Qp:Qs= отношение легочного кровотока к системному; ССС = системное сосудистое сопротивление; WU = условные единицы.

Таблица 4 Показания к интервенции при дефекте межжелудочковой перегородки

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| Пациенты с симптомами, которые можно отнести к L–R шунтированию через (остаточный) ДМЖП, и которые (пациенты) не имеют тяжелой легочной сосудистой болезни (см. ниже), должны подвергнуться хирургическому закрытию ДМЖП | I | С |
| Бессимптомные пациенты с данными объемной перегрузки ЛЖ, отнесенной к ДМЖП, должны подвергнуться хирургическому закрытию ДМЖП  | I | С |
| Пациенты с анамнезом ИЭ должны рассматриваться для хирургического закрытия ДМЖП  | IIa | C |
| Пациенты с ДМЖП-связанным пролапсом створки аортального клапана, приводящей к прогрессированию АР, должны рассматриваться для операции  | IIa | C |
| Пациенты с ДМЖП и ЛАГ должны рассматриваться для операции, если присутствует постоянный мембранозный Л-П шунт (Qp:Qs >1.5) и ЛАД или ЛСС < 2/3 системных величин (исходные или вызванные вазодилататорами, предпочтительнее оксидом азота, или после целевой терапии ЛАГ)  | IIa | C |
| Операция не показана при ДМЖП Эйзенменгера , или если имеется вызванная нагрузкой десатурация | III | C |
| Если ДМЖП маленький , не субартериальный, не ведет в объемной перегрузке ЛЖ или легочной гипертензии, и если нет анамнеза ИЭ, операция не показана  | III | C |

aКласс рекомендаций.

bУровень доказанности.

АР = аортальная регургитация; ИЭ = инфекционный эндокардит; Л-П шунт = шунтирование слева-направо; ЛЖ = левый желудочек; ЛАГ = легочная артериальная гипертензия; ЛСС = легочное сосудистое сопротивление; Qp:Qs = отношение легочного кровотока к сосудистому; ДМЖП = дефект межжелудочковой перегородки.

**Таблица 5 Показания для вмешательства при атриовентрикулярном перегородочном дефекте**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| Полный АВПД: |  |  |
| * Не рекомендуется кардиальная операция пациентам с физиологией Эйзенменгера. При сомнении рекомендуется ЛСС тестирование
* О показаниях к вмешательству см. также ДМЖП (Раздел 4.2)
 | III | C |
| Частичный АВПД: |  |  |
| * Хирургическое закрытие следует выполнить в случае значительной объемной перегрузки ПЖ

Дополнительные сведения см. ДМПП (Раздел 4.1) | I | C |
| АВ клапанная регургитация: |  |  |
| * Симптомным пациентам с умеренной до тяжелой клапанной регуритацией рекомендуется клапанная операция, предпочтительно АВ вальвулопластика
 | I | C |
| * Бессимптомным пациентам с умеренной или тяжелой левосторонней клапанной регургитацией и ЛЖКСР > 45 мм и/или с нарушенной функцией ЛЖ (ФВ ЛЖ < 60%) рекомендуется клапанная операция, если другие причины дисфункции ЛЖ исключены

  | I | B35 |
| * Хирургическая пластика должна быть рассмотрена у бессимптомных пациентов с умеренной или тяжелой левосторонней АВ клапанной регургитацией, у которых есть признаки объемной перегрузки ЛЖ, и субстрат регургитации весьма вероятно поддается хирургической пластике
 | IIa | C |
| СубАС: |  |  |
| \* См. Раздел 4.5.3 | - | - |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности.

ДМПП = дефект межпредсердной перегородки; АВ = атриовентрикулярный; АВПД = атриовентрикулярный перегородочный дефект; ЛЖ = левый желудочек; ФВ ЛЖ = фракция выброса левого желудочка; ЛЖКСР = левожелудочковый конечно-систолический размер; ЛСС = легочное сосудистое сопротивление; ПЖ = правый желудочек; СубАС = субаортальный стеноз; ДМЖП = дефект межжелудочковой перегородки.

**Таблица 6 Показания для вмешательства при открытом артериальном протоке**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| ОАП должен быть закрыт у пациентов с признаками объемной перегрузки ЛЖ  | I | C |
| ОАП должен быть закрыт у пациентов с ЛАГ, но ДЛГ < 2/3 системного давления или ЛСС < 2/3 ССС  | I | C |
| Девайс-закрытие является методом выбора, где это технически возможно  | I | C |
| Закрытие ОАП должно быть рассмотрено у пациентов с ЛАГ и ДЛГ > 2/3 системного давления или ЛСС > 2/3 ССС, но с бесшумным мембранозным Л-П шунтом (Qp:Qs >1.5), или когда тест (предпочтительно с оксидом азота) или лечение показывают легочную сосудистую реактивность  | IIa | C |
| Девайс-закрытие должно быть рассмотрено при маленьких ОАП с постоянным шумом (нормальные ЛЖ и ДЛГ)  | IIa | С |
| Закрытие ОАП не показано при немом протоке (очень маленький, бесшумный)  | III | C |
| Закрытие ОАП не показано при ОАП Эйзенменгера с индуцированной нагрузкой более низкой десатурации конечностей  | III | С |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности.

Л-П шунт = шунт слева-направо; ЛЖ = левый желудочек; ЛАГ = легочная артериальная гипертензия; ДЛГ = давление в легочной артерии; ОАП = открытый артериальный проток; ЛСС = легочное сосудистое сопротивление; Qp:Qs = отношение легочного и системного кровотока; ССС = системное сосудистое сопротивление.

**Таблица 7 Диагностические критерии степени тяжести аортального стеноза35**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | **Незначительный АС** | **Умеренный АС** | **Тяжелый АС** |
| V max (м/с)а | 2.0-2.9 | 3.0-3.9 | ≥4.0 |
| Средний градиент (мм рт.ст.)а | <30 | 30-49 | ≥50 |
| ПАК (см2) | >1.5 | 1.0-1.5 | <1.0 |
| иПАК (см2/м2ППТ) | ≥1.0 | 0.6-0.9 | <0.6 |

aПри нормальном чрезклапанном кровотоке.

АС = аортальный стеноз; ПАК = площадь аортального клапана; иПАК = ндекс ПАК; ППТ= площадь поверхности тела; Vmax = максимальная скорость при допплерографии.

**Таблица 8 Показательства длявмешательства при аортальном стенозе35**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| Пациентам с тяжелым АС и любыми клапанно-связанными симптомами (стенокардия, одышка, обморок) показана замена клапана  | I | B |
| Бессимптомным пациентам с тяжелым АС показана операция, если у них появляются симптомы при нагрузочном тестировании | I | C |
| Независимо от симптомов операция должна быть выполнена при систолической дисфункции ЛЖ при тяжелом АС (ФВ ЛЖ < 50%), кроме систолической дисфункции ЛЖ вследствие других причин  | I | C |
| Независимо от симптомов операция должна быть выполнена, когда пациент с тяжелым стенозом подвергается операции на восходящей аорте или на других клапанах, или аортокоронарному шунтированию  | I | C |
| Независимо от симптомов, аортальная операция должна быть рассмотрена при восходящей аорте > 50 мм (27,5 мм/м2 ППТ) и если есть другие показания для сердечной операции | IIa | C |
| Бессимптомные пациенты c тяжелым АС должны быть рассмотрены для операции, если у них при нагрузочном тестировании падает артериальное давление ниже исходного  | IIa | C |
| Бессимптомные пациенты c тяжелым АС и умеренной-до-тяжелой кальцификацией и прогрессированием максимальной скорости ≥0.3 м/с/год должны быть рассмотрены для операции  | IIa | C |
| Пациенты с умеренным АС, подвергающиеся аортокоронарному шунтированию или операции на восходящей аорте или других клапанах, должны быть рассмотрены для дополнительной замены клапана | IIa | C |
| Тяжелый АС с низким градиентом (< 40 мм рт.ст.) и дисфункцией ЛЖ с сократительным резервом должен быть рассмотрен для операции | IIa | C |
| Тяжелый АС с низким градиентом (< 40 мм рт.ст.) и дисфункцией ЛЖ без сократительного резерва может быть рассмотрен для операции | IIb | C |
| Бессимптомные пациенты c тяжелым АС и чрезмерной гипертрофией ЛЖ (≥ 15 мм),кроме вследствие гипертензии, могут рассматриваться для операции  | IIb | C |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности.

АС = аортальный стеноз; ППТ= площадь поверхности тела; ЛЖ = левый желудочек; ФВ ЛЖ = фракция выброса левого желудочка

**Таблица 9 Показания для вмешательства при надклапанном аортальном стенозе**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| Пациентам с симптомами (спонтанными или при нагрузочном тесте) и со средним доплеровским градиентом ≥ 50 мм рт.ст. показана операция | I | C |
| Пациентам со средним доплеровским градиентом < 50 мм рт.ст. показана операция, когда у них есть:* симптомы, свойственные для обструкции (одышка при нагрузке, стенокардия, обмороки) и/или
* систолическую дисфункцию ЛЖ (не объясняемая другими причинами)
* резкую ГЛЖ, свойственную обструкции (не связанную с гипертензией)
* необходимость в операции при значительной ИБС
 | IIII | CCCC |
| Пациенты со средним доплеровским градиентом ≥ 50 мм рт.ст.с, но без симптомов, без систолической дисфункции ЛЖ, без ГЛЖ, без патологического нагрузочного теста могут быть рассмотрены для пластики, если хирургический риск низкий | IIb | C |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности.

cГрадиенты, вычисленные по Доплеру могут переоценить обструкцию и может появится необходимость в подтверждении лево-сердечной катетеризацией.

ИБС= ишемическая болезнь сердца; ЛЖ = левый желудочек; ГЛЖ = гипертрофия левого желудочка

**Таблица 10 Показания для вмешательства при субаортальном стенозе**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания  | Класса | Уровеньb |
| Пациентам с симптомами (спонтанными или при нагрузочном тесте) и со средним доплеровским градиентом ≥ 50 мм рт.ст. или с тяжелой АР показана операция | I | C |
| Бессимптомные пациенты должны быть рассмотрены для операции, когда: |  |  |
| \* ФВ ЛЖ < 50% (градиент может быть < 50 мм рт.ст. из-за низкого кровотока)  | IIa | C |
| \* тяжелая АР и КСРЛЖ > 50 мм рт.ст. (или 25 мм/м2 ППТ) и/или ФВ <50%d  | IIa | C |
| \* средний доплеровский градиент ≥ 50 мм рт.ст.с и значительная ГЛЖ  | IIa | С |
| \* средний доплеровский градиент ≥ 50 мм рт.ст.с и патологический ответ  артериального давления при нагрузочном тестировании | IIa | С |
| Бессимптомные пациенты могут быть рассмотрены для операции, когда: |  |  |
| \* средний доплеровский градиент ≥ 50 мм рт.ст.с , нормальный ЛЖ,  нормальное нагрузочное тестирование, и низкий операционный риск  | IIb | С |
| \* зарегистрирована прогрессирующая АР и АР становится более чем прогрессирующая (для предотвращения дальнейшего прогрессирования)  | IIb | С |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности.

cГрадиенты, вычисленные по Доплеру могут переоценить обструкцию и может появится необходимость в подтверждении лево-сердечной катетеризацией.

dСм. ESC guidelines on the management of valvular heart disease.35

АР = аортальная регургитация; ППТ = площадь поверхности тела; ФВ = фракция выброса; ЛЖ = левый желудочек; ФВ ЛЖ = фракция выброса левого желудочка; КСРЛЖ =конечный систолический размер левого желудочка; ГЛЖ = гипертрофия левого желудочка.

**Таблица 11 Показания для вмешательства при коарктации аорты**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| Все пациенты с неинвазивной разницей давления > 20 мм рт.ст. между верхними и нижними конечностями, независимо от симптомов, но с гипертензией на верхних конечностях (> 140 мм рт.ст. у взрослых), патологическим ответом артериального давления при физической нагрузке, или значительной ГЛЖ, должны подвергаться вмешательству  | I | C |
| Независимо от градиента давления гипертензивные пациенты с ≥ 50% сужением аорты относительно диаметра аорты на уровне диафрагмы (на МРТ, КТ или инвазивной ангиографии) должны быть рассмотрены для вмешательства | IIa | C |
| Независимо от градиента давления и присутствия гипертензии пациенты с ≥ 50% сужением аорты относительно диаметра аорты на уровне диафрагмы (на МРТ, КТ или инвазивной ангиографии) могут быть рассмотрены для вмешательства | IIb | C |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности

МРТ = кардиальный магнитный резонанс; КТ = компьютерная томография; ГЛЖ = гипертрофия левого желудочка.

**Таблица 12 Показания к операции на аорте при синдроме Марфана67**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| Показана операция, когда максимальный диаметр корня аорты: |  |  |
| \* > 50 мм | I | Cc |
| \* 46 – 50 мм с - семейным анамнезом расслоения или - прогрессирующей дилатацией >2 мм/год, что подтверждается  повторными измерениями или - тяжелой АР или МР или  - планируемой беременностью | IIII | CCCC |
| \* Пациенты должны рассматриваться для операции, если другие части аорты  > 50 мм или дилатация прогрессирует  | IIa | C |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности

сESC guidelines for valvular heart disease немного более строги и рекомендуют только один диаметр (45 мм) независимо от других данных.

АР = аортальная регургитация, МР = митральная регургитация

**Таблица 13. Показания для вмешательства при обструкции выходного тракта правого желудочка**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| ОВТПЖ любой степени должна быть исправлена независимо от симптомов, если максимальный доплеровский градиент > 64 мм рт.ст. (максимальная скорость > 4 м/с) при условии, что функция ПЖ нормальная и не требуется протезирования клапана  | I | C |
| При клапанном ЛС баллонная вальвулотомия должна быть вмешательством выбора | I | C |
| Бессимптомным пациентам, у которых баллонная вальвулотомия не эффективна и хирургическое протезирование является единственным выбором, операция должны быть выполнена при наличии систолического ПЖД > 80 мм рт.ст. (скорость ТР > 4,3 м/c)  | I | C |
| Вмешательство у пациентов с градиентом < 64 мм рт.ст. должна рассматриваться при наличии:* симптомов, относящихся к ЛС или
* сниженной функции ПЖ или
* двукамерного ПЖ (который обычно прогрессирует) или
* важных аритмий или
* шунтирования справа-налево через ДМПП или ДМЖП
 | IIa | C |
| Периферический ЛС независимо от симптомов должен быть рассмотрен для пластики, если сужение > 50 мм рт.ст. и систолическое давление ПЖ > 50 мм рт.ст. и/или имеются нарушения легочной перфузии  | IIa | C |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности

ДМПП = дефект межпредсердной перегородки; ЛС = легочной стеноз; ПЖ = правый желудочек; ОВТПЖ = обструкция выходного отдела правого желудочка; ПЖД = правожелудочковое давление; ТР = трикуспидальная регургитация; ДМЖП = дефект межжелудочковой перегородки.

**Таблица 14 Показания для вмешательства при аномалии Эбштейна**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания  | Класса | Уровеньb |
| Показания к операции |  |  |
| * Хирургическая пластика должна быть выполнена у пациентов с более чем умеренной ТР и симптомами (класс NYHA > II или аритмии) или ухудшением толерантности к физической нагрузке, измеренной СЛНТ
 | I | C |
| * Если есть также показания для операции на трикуспидальном клапане, то закрытие ДМПП/ООО должно быть выполнено хирургически во время пластики клапана

  | I | C |
| * Хирургическая пластика должна рассматриваться независимо от симптомов у пациентов с прогрессирующей дилатацией правого сердца или сниженной систолической функцией ПЖ и/или прогрессирующей кардиомегалией на рентгенограмме
 | IIa | C |
| Показания для катетерного вмешательства |  |  |
| * Пациенты с соответствующими аритмиями должны подвергнуться электрофизиологическому тестированию в сочетании с аблацией, если она возможна, или хирургическому лечению аритмий вслучае плановой кардиохирургии

  | I | C |
| * В случае зарегистрированной системной эмболии, вероятно, вызванной парадоксальной эмболией, нужно рассмотреть изолированное девайс-закрытие ДМПП/ООО
 | IIa | C |
| * Если цианоз (кислородная насыщенность в покое <90 %) является ведущей проблемой, изолированное девайс-закрытие ДМПП/ООО можно рассмотреть, но требуется тщательная оценка перед вмешательством (см. текст),
 | IIb | C |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности

ДМПП = дефект межпредсердной перегородки; СЛНТ = сердечно-легочный нагрузочный тест; NYHA = New York Heart Association; ООО = открытое овальное окно; ПЖ = правый желудочек; ТР = трикуспидальная регургитация.

**Таблица 15 Показания для вмешательства после пластики тетрады Фалло**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| Протезирование аортального клапана должно быть выполнено у пациентов с тяжелой АР с симптомами или признаками дисфункции ЛЖ | I | C |
| ПротЛК должно быть выполнено у симптомных пациентов с тяжелой ЛР и/или стенозом (систолическое давление ПЖ > 60 мм рт.ст., скорость ТР > 3,5 м/с)  | I | C |
| ПротЛК должно быть рассмотрено у бессимптомных пациентов с тяжелой ЛР и/или стенозом, когда присутствует оп крайней мере один из следующих критериев:* Снижение объективной толерантности к физической нагрузке
* Прогрессирующая дилатация ПЖ
* Прогрессирующая систолическая дисфункция ПЖ
* Прогрессирующая ТР (по крайней мере умеренной)
* ОВТПЖ с систолическим давлением ПЖ > 80 мм рт.ст. (скорость ТР > 4,3 м/с)
* Стойкие предсердные/желудочковые аритмии
 | IIa | C |
| Закрытие ДМЖП должно быть рассмотрено у пациентов с резидуальным ДМЖП и значительной объемной перегрузкой ЛЖ или, если пациент подвергается операции на легочном клапане | IIa | C |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности

АР =аортальная регургитация; ЛЖ = левый желудочек; ЛР = легочная регургитация; ПротЛК = протезирование легочного клапана; ПЖ = правый желудочек; ОВТПЖ = обструкция выходного тракта правого желудочка; ТР = трикуспидальная регургитация; ДМЖП = дефект межжелудочковой перегородки.

**Таблица 16 Показания для вмешательства при транспозиции магистральных артерий после предсердного переключения**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| Показания для хирургического вмешательства |  |  |
| Пластика или протезирование клапана должны быть выполнены у пациентов с тяжелой симптомной системной (трикуспидальной) АВ клапанной регургитацией без значительной желудочковой дисфункцией (ФВ ПЖ ≥ 45%) | I | C |
| Значительная системная желудочковая дисфункция с или без ТР должна лечиться консервативно, или, вконечном счете, показана сердечная трансплантация  | I | C |
| Если симптомная ОВТЛЖ или если функция ЛЖ ухудшается показано хирургическое лечение  | I | C |
| При симптомной обструкции легочных вен должна быть выполнена хирургическая пластика (катетерное вмешательство редко возможно) | I | C |
| Симптомные пациенты со стенозом соединительного протока, не подлежащие катетерному вмешательству, должны лечиться хирургически | I | C |
| Симптомные пациенты с утечкой соединительного протока, не подлежащие стентированию вмешательству, должны лечиться хирургически | I | C |
| Пластика или протезирование клапана должны быт рассмотрены при тяжелой бессимптомной системной (трикуспидальной) АВ клапанной регургитации без значительной желудочковой дисфункции (ФВ ЛЖ ≥ 45%)  | IIa | C |
| Присоединение легочной артерии у взрослых пациентов к созданной перегородке, так же как формирование левого желудочка с последующим артериальным переключением, в настоящее время экспериментально и должно избегаться | III | C |
| Показания для катетерного вмешательства |  |  |
| Стентирование должно быть выполнено у симптомных пациентов со стенозом соединительного протока  | I | C |
| Стентирование (покрытое) или девайс-закрытие должно быть выполнено у симптомных пациентов с утечкой соединительного протока и существенным цианозом в покое или при нагрузке | I | C |
| Стентирование (покрытое) или девайс-закрытие должно быть выполнено у симптомных пациентов с утечкой соединительного протока и с симптомами из-за Л-П шунта  | I | C |
| Стентирование (покрытое) или девайс-закрытие должно быть рассмотрено у бессимптомных пациентов с утечкой соединительного протока с существенной объемной желудочковой перегрузкой из-за Л-П шунта | IIa | C |
| Стентирование должно быть рассмотрено у бессимптомных пациентов со стенозом соединительного протока, которые нуждаются в ПМ | IIa | C |
| Стентирование может быть рассмотрено у других бессимптомных пациентов со стенозом соединительного протока | IIb | C |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности

АВ = атриовентрикулярный; Л-П шунт = шунт слева-направо; ЛЖ = левый желудочек; ОВТЛЖ = обструкция выходного тракта левого желудочка; ПМ = пейсмекер; ФВПЖ = фракция выброса правого желудочка; ТР = трикуспидальная регургитация.

**Таблица 17 Показания для вмешательства при транспозиции магистральных артерий после операции артериального переключения**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| Стентирование или операция (в зависимости от субстрата) должны быть выполнены при стенозе коронарной артерии, вызывающем ишемию  | I | C |
| Хирургическая пластика ОВТПЖ должна быть выполнена у симптомных пациентов с систолическим давлением правого желудочка > 60 мм рт.ст. (скорость ТР > 3,5 м/с) | I | C |
| Хирургическая пластика ОВТПЖ должна быть выполнена независимо от симптомов, если развивается дисфункция ПЖ (ПЖД может тогда быть ниже) | I | C |
| Хирургическая пластика должна быть рассмотрена у бессимптомных пациентов с ОВТПЖ и систолическим ПЖД > 80 мм рт.ст. (скорость ТР > 4,3 м/с) | IIa | C |
| Операция на корне аорты должная быть рассмотрена, если корень (нео-) аорты > 55 мм, обеспечивая среднюю взрослую величину (о протезировании аортального клапана при тяжелой АР см. руководящие принципы по АР35)  | IIa | C |
| Стентирование или операция (в зависимости от субстрата) должны быть рассмотрены для периферического ЛС независимо от симптомов, если сужение диаметра > 50% и систолическое давление ПЖ > 50 мм рт.ст. и/или имеются нарушения перфузии легких  | IIa | C |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности

АВ = атриовентрикулярный; АР = аортальная регургитация; ПЖ = правый желудочек; ОВТПЖ = обструкция выходного тракта правого желудочка; ЛС = легочной стеноз; ПЖД = давление в правом желудочке; ТР = трикуспидальная регургитация.

**Таблица 18 Показания для вмешательства при корректированной врожденной транспозиции магистральных артерий**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| Операция на системном АВ клапане (трикуспидальном клапане) при тяжелой регургитации должна быть рассмотрена прежде, чем системная (субаортальная) желудочковая функцияухудшится (до того как ФВ ПЖ < 45%)  | IIa | C |
| Анатомическая пластика (предсердное переключение + артериальное переключение или Rastelli, если выполнимо в случае нерестриктивного ДМЖП) может рассматриваться, когда ЛЖ функционирует в системном давлении  | IIb | C |

аКласс рекомендаций.

bУровень доказанности

АВ = атриовентрикулярный; ЛЖ = левый желудочек; ФВ ПЖ = фракция выброса правого желудочка; ДМЖП = дефект межжелудочковой перегородки.

**Таблица 19 Особые соображения и показания для вмешательства при единственном желудочке**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Особые соображения и показания | Класса | Уровеньb |
| Только хорошо отобранные пациенты после тщательной оценки [низкое легочное сосудистое сопротивление, адекватная функция АВ клапана (ов), сохраненная желудочковая функция] должны рассматриваться как кандидаты для операции Fontan | IIa | C |
| Пациенты с увеличенным легочным кровотоком – маловероятно у взрослых- должны быть рассмотрены для бандажирования ЛА или сжатия ранее размещенного кольца | IIa | C |
| Пациенты с тяжелым цианозом, со сниженным легочным кровотоком без повышенного ЛСС должны быть рассмотрены для двунаправленного шунтирования Glenn | IIa | C |
| Сердечная трансплантация и сердечно-легочная трансплантация должна рассматриваться, когда нет другого хирургического выбора при плохом клиническом состоянии  | IIa | C |

 aКласс рекомендаций.

 bУровень доказанности

АВ = атриовентрикулярный; ЛА = легочная артерия; ЛСС = легочное сосудистое сопротивление.

**Таблица 20 Показания для вмешательства у пациентов с правожелудочковыми - легочная артерия кондуитами**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показания | Класса | Уровеньb |
| Симптомные пациенты с систолическим давлении ем ПЖ > 60 мм рт.ст. (скорость ТР > 3,5 м/с; может быть меньше в случае снижения кровотока) и /или умеренной/тяжелой ПР должны подвергаться операции  | I | C |
| Бессимптомные пациенты с тяжелой ОВТПЖ и/или тяжелой ПР должны рассматриваться для операции, если присутствует по крайней мере один из следующих критериев:* Снижение толерантности к физической нагрузке (СЛНТ)
* Прогрессирующая дилатация ПЖ
* Прогрессирующая систолическая дисфункция ПЖ
* Прогрессирующая ТР (по крайней мере умеренная)
* Систолическое давление ПЖ > 80 мм рт.ст. (скорость ТР > 4,3 м/с)
* Стойкие предсердные/желудочковые аритмии
 | IIa | C |

aКласс рекомендаций.

bУровень доказанности

СЛНТ = сердечно-легочный нагрузочный тест; ПР = пульмональная регургитация; ПЖ = правый желудочек; ОВТПЖ = обструкция выходного тракта правого желудочка; ТР = трикуспидальная регургитация.

**Таблица 21. Рекомендации по целевой терапии легочной артериальной гипертензии при врожденном пороке сердца**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Рекомендации | Класса | Уровеньb |
| Целевая ЛАГ терапия при ВПС должна проводиться только в специализированных центрах  | I | C |
| ЭРА босентан надо начинать при ВОЗ-ФК IIIc пациентам с синдромом Эйзенменгера  | I | B |
| Другие ЭРА, ингибиторы фосфодиэстеразы типа-5 и простаноиды должны быть рассмотрены у пациентов с синдромом Эйзенменгера и ВОЗ-ФК IIIc   | IIa | C |
| Комбинированная терапия может быть рассмотрена у пациентов с синдромом Эйзенменгера и ВОЗ-ФК IIIc  | IIb | C |
| Использование блокаторов кальциевых каналов должно избегаться у пациентов с синдромом Эйзенменгера | III | C |

aКласс рекомендаций.

bУровень доказанности.

сХотя последние данные поддерживают использование ЭРА, таких как босентан, так же при ВОЗ-ФКII у пациентов с идиопатической ЛАГ и ЛАГ ассоциированной с болезнями соединительной ткани, такие данные в настоящее время не доступны для пациентов с синдромом Эйзенменгера. Ввиду того, что есть заметная разница между естественным течением в этих группах, результаты не могут просто переноситься на пациентов с врожденными пороками, и для рекомендаций требуются дальнейшие исследования.

ВПС = врожденный порок сердца; ЭРА = антагонист рецептора эндотелина; ЛАГ = легочная артериальная гипертензия; ВОЗ-ФК = функциональный класс по ВОЗ

**Таблица 22 Стратегии уменьшения риска у пациентов с цианотичным врожденным пороком сердца**

|  |
| --- |
| Профилактические меры являются основой ухода, чтобы избежать осложнений. Следует избегать следующих рисков/мероприятий: |
| * Беременность
 |
| * Д ефицит железа и анемия (атипичная анемия, неадекватное взятие крови, поддерживающее изначальный гемоглобин)
 |
| * Дегидратация
 |
| * Инфицирование: ежегодная противогриппозная вакцинация, пневмовакс (каждые 5 лет)
 |
| * Курение, рекреационные препараты, включая алкоголь
 |
| * Внутривенное введение PM/ICD
 |
| * Интенсивные физические упражнения
 |
| * Перегревание (сауна, джакузи, душ)
 |
| Другие снижающие риск процедуры включают  |
| * Использование воздушных фильтров при внутривенных процедурах для предотвращения воздушной эмболии
 |
| * Консультация ВПС-кардиолога перед назначением любых препаратов и выполнением любых хирургических/интервенционных процедур
 |
| * Своевременная терапия начала респираторных инфекций
 |
| * Осторожное употребление или избежание препаратов, повреждающих почечную функция
 |
| * Рекомендация контрацептивов
 |

ВПС = врожденный порок сердца; ICD = имплантированный кардиовертер дефибриллятор; РМ = пейсмекер