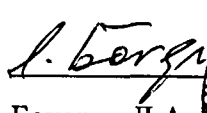



Утверждено:

Ассоциация сердечно-сосудистых
хирургов России (АССХ)

Президент АССХ,

академик РАН


Бокерия Л.А.



Утверждено:

Всероссийская общественная
организация «Ассоциация детский

кардиологов России»

Президент АДКР,

профессор


Ковалев И.



Клинические рекомендации

Врожденный стеноз клапана легочной артерии

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и
проблем, связанных со здоровьем **Q 22.1**

Возрастная группа: **дети**

Год утверждения: **2025**

Разработчик клинической рекомендации:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Ассоциация детских кардиологов России

Оглавление

Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	7
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	9
2.1 Жалобы и анамнез	9
2.2 Физикальное обследование	9
2.3 Лабораторные диагностические исследования	10
2.4 Инструментальные диагностические исследования	12
2.5 Иные диагностические исследования	15
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	15
3.1 Консервативное лечение	15
3.2 Хирургическое лечение	18
3.3 Эндоваскулярные вмешательства	18
3.4 Иное лечение	15
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов	19
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	19
6. Организация оказания медицинской помощи	23
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	23
Критерии оценки качества медицинской помощи	24
Список литературы	24
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	40
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	41

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	44
Приложение А4. Деление пациентов на группы в зависимости от симптомов. Частота контроля за пациентами.....	44
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	477
Приложение В. Информация для пациента	48
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	4949

Список сокращений

ВПС — врожденные пороки сердца

ВОПЖ — выводной отдел правого желудочка

ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП — дефект межпредсердной перегородки

КТ — компьютерная томография

ЛЖ — левый желудочек

ЛА — лёгочная артерия

ЛАГ — легочная артериальная гипертензия

ЛГ — лёгочная гипертензия

ЛП — левое предсердие

ЛСС — легочное сосудистое сопротивление

ПЖ — правый желудочек

ПП — правое предсердие

МКК — малый круг кровообращения

НК — недостаточность кровообращения

ТЛБВП — транслюминальная баллонная вальвулопластика (транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза легочной артерии)

ЭКГ — регистрация электрокардиограммы

ЭхоКГ — эхокардиография

Qp/Qs — соотношение объемов кровотока малого круга кровообращения к большому

Термины и определения

Катетеризация сердца – инвазивная процедура, проводимая с лечебными или диагностическими целями при патологии сердечно-сосудистой системы путем введения катетеров в полость сердца или просвет магистральных сосудов.

Легочная гипертензия – патофизиологическое состояние, которое характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии ≥ 25 мм рт.ст. с развитием правожелудочковой сердечной недостаточности, как наиболее частой причины гибели пациентов.

Уровень достоверности доказательств (УДД) – степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным [1].

Уровень убедительности рекомендаций (УУР) – степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации [1].

Эхокардиография — метод ультразвукового исследования, направленный на исследование морфологических и функциональных изменений сердца и его клапанного аппарата.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Стеноз клапана легочной артерии (сЛА) – врожденный порок сердца, характеризующийся наличием препятствия тока крови между правым желудочком и легочной артерией на уровне клапана легочной артерии.

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Изолированный клапанный стеноз легочной артерии формируется в результате сращения створок без нарушения развития выводного отдела ПЖ. Створки клапана обычно сращены в области основания и сохраняют минимальную степень подвижности. Однако чаще они срастаются по всему периметру, образуя мембрану с отверстием. При легком течении заболевания диаметр отверстия более 1 см, при тяжелом – менее 3-4 мм. Нередко встречается двустворчатое или воронкообразное строение клапана легочной артерии. Такая анатомия клапана встречается у 20% пациентов с данной патологией. [1-3]

Также стеноз может быть обусловлен изменением структуры створок ЛА, а именно его дисплазией, при котором створки представлены эластичной тканью с прорастанием коллагеновых волокон и фиброзной ткани. [2]

Нарушение гемодинамики при стенозе легочной артерии обусловлено нарушением оттока крови из ПЖ в ЛА. Повышение давления в ПЖ является главным механизмом компенсации нарушения гемодинамики. Кроме повышенного давления определенное значение в поддержании необходимого объема выброса оказывает изменение структуры сердечного цикла в сторону увеличения периода изгнания. Во время систолы выброс крови достигает максимума, но в конце сокращения в полости желудочка сохраняется остаточный объем крови, вследствие чего ее выброс продолжается и во вторую фазу систолы. [3-5]

Основная гемодинамическая характеристика данного порока – градиент систолического давления между ПЖ и ЛА. При этом систолическое давление в ЛА в большинстве случаев остается в пределах нормальных значений.

Возникающая гипертрофия ПЖ приводит к увеличению ригидности ПЖ, уменьшению его полости, что обуславливает повышение диастолического давления, параллельно с ростом которого возрастает систолическое давление в правом предсердии, что вызывает дилатацию и гипертрофия ПП. Данные условия гемодинамики могут

вызвать дилатацию овального окна, поэтому у ряда пациента обнаруживается значимое сообщение на уровне предсердий, шунтирующее часть крови в левые отделы сердца. [5]

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Стеноз клапана легочной артерии является одним из самых распространенных врожденных пороков сердца (ВПС). Стеноз клапана ЛА – обычно изолированный порок, который встречается в 7 до 12% всех ВПС и составляет от 80 до 90% всех стенозов пути оттока ПЖ. Около 20% пациентов с клапанным стенозом ЛА имеют диспластичные створки клапана ЛА. При синдроме Noonan этот признак наследуется по аутосомно-доминантному типу, связанному с 12-й хромосомой. Данная группа ВПС часто сочетается с синдромами Вильямса и Алажеля. [6]

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Q 22.1 — Врожденный стеноз клапана легочной артерии

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Большинство существующих классификаций изолированного стеноза ЛА разработано с учетом величины систолического давления в правом желудочке и градиента давления на уровне клапана легочной артерии, которые отражают не только степень нарушения внутрисердечной гемодинамики, но и коррелируют с клиническими проявлениями порока. С учетом этого признака E.W.Nugent выделил следующие группы:

1. Умеренный стеноз – градиент систолического давления между ПЖ и ЛА менее 25 мм.рт.ст.;
2. Стеноз средней степени тяжести – градиент систолического давления от 25 до 49 мм.рт.ст.;
3. Выраженный стеноз - градиент систолического давления от 50 до 79 мм.рт.ст.;
4. Тяжелый стеноз – градиент систолического давления более 80 мм.рт.ст.

В.И. Пипия предложил классификацию по стадиям заболевания:

I стадия – умеренный стеноз; в этой стадии отмечается повышенное систолическое давление в ПЖ до 60 мм.рт.ст, у пациентов отсутствуют жалобы, а по данным ЭКГ имеются лишь минимальные признаки перегрузки ПЖ;

II стадия – выраженный стеноз; систолическое давление в ПЖ колеблется в пределах 61 – 100 мм.рт.ст., клинически определяется выраженная картина порока;

III стадия – резкий стеноз с давлением более 100 мм.рт.ст., тяжелое клиническое течение порока, признаки нарушения кровообращения;

IV стадия – стадия декомпенсации, в этой степени доминирующей является дистрофия миокарда с тяжелой степенью нарушения кровообращения, при этом могут определяться невысокие значения давления в ПЖ.

Клапанный стеноз ЛА [7-10]:

1.1. Дисплазия клапана;

1.2. Моно- или двухстворчатый клапан;

1.3. Воронкообразный клапан.

Стеноз ЛА с интактной МЖП включает в себя: сужение на одном из уровней на пути кровотока из ПЖ в малый круг кровообращения, интактную межжелудочковую перегородку, нормальное геометрическое строение конуса, гипертрофия миокарда ПЖ (возможно развитие концентрической гипертрофии ВОПЖ).

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Для клапанного стеноза легочной артерии характерно длительное бессимптомное течение. Тяжесть течения порока зависит, в первую очередь, от степени сужения фиброзного кольца клапана легочной артерии. У детей с изолированным клапанным стенозом ЛА в 25% случаев не выявляются признаки сердечной недостаточности [8-14].

При наличии клинических проявлений характерной жалобой является наличие одышки, возникающей при физической нагрузке, а в тяжелых случаях наблюдаемой даже в покое.

Резко выраженный стеноз в сочетании с открытым овальным окном у новорожденных проявляется цианозом и симптомами недостаточности кровообращения. Состояние таких пациентов может быть крайне тяжелым, требующим неотложного хирургического вмешательства.

Пациенты среднего школьного возраста нередко имеют жалобы на боли в области сердца, связанные с недостаточностью коронарного кровотока гипертрофированного миокарда ПЖ.

Цианоз не является патогномоничным признаком данного стеноза, однако может присутствовать в случае сохранения овального окна или сочетания стеноза ЛА с другими ВПС.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Диагноз клапанного стеноза легочной артерии устанавливается на основании данных:

Обязательные:

- 1. Регистрация электрокардиограммы**
- 2. Эхокардиография**

Дополнительные:

- 3. Компьютерной томографии сердца с контрастированием**

2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов с сЛА (сбор анамнеза и жалоб при патологии сердца и перикарда) [3,4,15,16,23].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 4

Комментарии: В зависимости от степени нарушения гемодинамики наблюдается значительная вариабельность клинического течения порока. Состояние пациента зависит от степени стеноза ЛА, гипертрофии ПЖ и их изменений с возрастом. Следует уточнять наличие у пациентов одышки, сердцебиений, ухудшения переносимости физических нагрузок; плохой прибавки массы тела у детей первого года жизни и грудного возраста, наличие болевого синдрома в области сердца у более старшей возрастной группы: расширенные легочные артерии в редких случаях могут вызывать боль за грудиной, сдавливая ствол левой коронарной артерии [3,4,15,16,23].

2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на сЛА проведение первичной консультации врача-детского кардиолога и/или врача-сердечно-сосудистого хирурга с целью установления диагноза (прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный и/или прием (осмотр, консультация) врача-сердечно-сосудистого хирурга первичный) [3,4,15,16,23].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 4

- У всех пациентов с сЛА **рекомендуется** проводить физикальный осмотр с определением формы грудной клетки и пальпацией области сердца (визуальное исследование при патологии сердца и перикарда; пальпация при патологии сердца и перикарда) [3,4,15,16,23].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 4

Комментарии: Характерно формирования сердечного горба, развивающегося в результате длительного давления увеличенных отделов сердца на переднюю стенку грудной клетки. При осмотре пациента отмечается набухание и пульсаций шейных вен. В проекции ЛА определяется систолическое дрожание.

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнить аускультацию сердца (аускультация при патологии сердца и перикарда) [3,4,15,16,23].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: при аускультации у пациентов со сЛА определяется:

- грубый систолический шум во II-III межреберье, имеющий луч иррадиации в сторону левой ключицы и межлопаточное пространство;
- II тон над ЛА часто не выслушивается или резко ослаблен;
- Может определяться нежный диастолический шум при недостаточности клапана ЛА, вызванной деформацией створок.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

У пациентов с изолированным поражением ЛА не имеет специфичности.

- Всем пациентам с сЛА **рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа мочи и общего (клинического) анализа крови с исследованием уровня общего гемоглобина в крови и оценкой гематокрита, исследованием уровня эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов в крови, исследованием скорости оседания эритроцитов в рамках первичного обследования, при поступлении в стационар, в т.ч. для оперативного лечения, в процессе динамического наблюдения не менее 1 раза в год, а также в послеоперационном периоде [3,4,96,111-115,117].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: Проведение общего (клинического) анализа крови всем пациентам со сЛА при диспансерном наблюдении и перед проведением хирургического лечения важно с позиции выявления анемии и ее своевременной коррекции. У пациентов со средним объемом эритроцитов менее 80 фл целесообразно исследование уровня железа сыворотки крови, ферритина, трансферина в крови и общей железосвязывающей способности сыворотки с целью своевременной коррекции железодефицитных состояний. У пациентов со средним объемом эритроцитов более 100 фл целесообразно определение уровня витамина B12 (цианокобаламин) в крови и исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови с целью своевременной коррекции B12- или фолиеводефицитных состояний. Указанные выше состояния способны негативно отразиться на клинико-

функциональном статусе и характере течения заболевания пациента, а также результатах оперативного лечения [96-98].

- **Рекомендуется** проведение анализа крови биохимического общетерапевтического (исследование уровня калия, натрия, хлоридов, глюкозы, креатинина, общего белка, альбумина, мочевины, общего и связанного (конъюгированного) билирубина, мочевой кислоты в крови, железа в сыворотке крови определение активности аспаратаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы в крови) для оценки почечной и печеночной функции всем пациентам с сЛА в рамках первичного обследования, при поступлении в стационар, в т.ч. для оперативного лечения, в процессе динамического наблюдения не менее 1 раза в год, а также в послеоперационном периоде [4,3,15,73,96].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендуется** исследование уровня N-терминального фрагмента мозгового натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови всем пациентам с сЛА в рамках первичного обследования и далее по необходимости с целью стратификации риска летальности, а также в случае оперативного лечения при необходимости в пред- и/или послеоперационном периоде [27,96,98-105,118].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 4

Рекомендуется всем пациентам с сЛА, поступающим в стационар для оперативного лечения выполнение коагулограммы (ориентировочное исследование системы гемостаза) (оценка активированного частичного тромбопластинового времени, определение международного нормализованного отношения (МНО), исследование уровня фибриногена в крови) с целью исключения врожденных и приобретенных нарушений в системе свертывания крови, прогноза послеоперационных тромбозов и кровотечений [90,106-107].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *при наличии лабораторных признаков нарушения системы гемостаз хирургическое вмешательство разумно отсрочить до момента выявления причин данных нарушений и их устранения.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с сЛА, поступающим в стационар для оперативного лечения, определение основных групп крови по системе АВ0, антигена D системы Резус (резус-фактор), определение фенотипа по антигенам С, с, Е, е, Сw, К, к и определение антиэритроцитарных антител [111,112,119-120].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендуется** всем пациентам с сЛА, поступающим в стационар для оперативного лечения определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus)

в крови; определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови; определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови; определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV-1) в крови; определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV-2) в крови для исключения ассоциации с ВИЧ-инфекцией, гепатитом и сифилисом [3,4,113,121,165-168].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Всем пациентам с сЛА **рекомендуется** регистрация электрокардиограммы (ЭКГ) для определения перегрузки и гипертрофии правых отделов сердца, оценки сердечного ритма и проводимости [3,4,15,16,23-25].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 4

Комментарии: При умеренной степени стеноза изменения на ЭКГ могут отсутствовать. При невысоких цифрах градиента ПЖ/ЛА электрическая ось сердца сохраняется нормальной, и лишь в правых грудных отведениях регистрируется увеличение амплитуды зубца R. У пациентов со средней и выраженной степенью стеноза определяются ЭКГ-признаки гипертрофии ПЖ, иногда сочетающиеся с дилатацией и гипертрофией ПП. Электрическая ось сердца отклоняется вправо. Может наблюдаться депрессия сегмента ST и инверсия зубца T в правых грудных отведениях, свидетельствующие о крайней степени перегрузки ПЖ и недостаточности коронарного кровотока.

- Всем пациентам с сЛА **рекомендуется** выполнение прицельной рентгенографии органов грудной клетки для определения конфигурации сердца и состояния малого круга кровообращения [3,4,15,16,19,23].

Уровень убедительности рекомендаций. С; Уровень достоверности доказательств – 4

Комментарии: Степень кардиомегалии и выраженности легочного рисунка напрямую зависит от степени стеноза на уровне ЛА и длительности существования порока. [19]. Обычно тень сердца увеличена. В переднезадней проекции происходит расширение тени сердца вправо за счет гипертрофии и дилатации правого предсердия, влево – за счет гипертрофии правого желудочка, который смещает ЛЖ кверху и кзади. По левому контуру сердца отмечается резкое выбухание и удлинение дуги легочной артерии. Сосудистый рисунок легких остается без изменений. Расширение ствола ЛА в сочетании с нормальным или обедненным легочным рисунком являются характерными признаками изолированного стеноза ЛА, особенно на уровне клапана.

- Всем пациентам с сЛА **рекомендуется** выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением доплерографии, что является основным диагностическим инструментом, особенно для выявления сопутствующих ВПС, таких как ДМПП или ДМЖП [123-127,132,138].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: Эхокардиография (ЭхоКГ) - ключевой метод диагностики для установления диагноза стеноза легочной артерии и оценки тяжести пациентов: позволяет получить информацию о локализации (уровне стеноза), выраженности объемной перегрузки правых отделов сердца. ЭхоКГ в проекции по короткой оси на уровне аортального клапана (одномерная эхокардиография легочного клапана) или субкостальный доступ по длинной оси ВОПЖ позволяют детализировать анатомию и функцию ЛА. При одномерной эхокардиографии ЛА визуализируется клапан легочной артерии с измененными створками: утолщенными и/или удлинненными, десинхронизация коаптации створок во время систолы (ограничение систолического движения), дополнительно постстенотическое расширение ствола ЛА. Признаками дисплазии клапана являются утолщенные неподвижные створки, гипоплазированное легочное кольцо клапана, подклапанное сужение и отсутствие постстенотической дилатации ЛА. ЭхоКГ позволяет дифференцировать классический клапанный стеноз ЛА от дисплазии створок ЛА. В режиме цветного доплеровского картирования определяется турбулентный поток, степень тяжести стеноза можно определить в режиме непрерывно-волнового доплера. Степень гипертрофии правого желудочка и регургитации на трехстворчатом клапане определяют в апикальной 4-ех камерной позиции или паратеральной позиции по короткой оси на уровне аортального клапана.

- **Рекомендуется** выполнение компьютерной томографии сердца с контрастированием пациентам с сЛА для уточнения данных ЭхоКГ (если есть в этом необходимость, либо результаты ЭхоКГ неубедительны), для диагностики сопутствующих ВПС, а также при планировании хирургического лечения [3,4,15,16,127-130,138].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: КТ играет все более важную роль в диагностике ВПС: обеспечивает отличное пространственное разрешение и быстрое получение данных, позволяет визуализировать эпикардальные коронарные артерии и коллатерали артерий, выявить паренхиматозные заболевания легких. Размеры и функцию желудочков можно оценить с меньшими затратами времени в сравнении с МРТ. КТ в настоящее время более широко доступна, чем МРТ, и поэтому играет особую роль в экстренных ситуациях. КТ сердца

является альтернативой МРТ у пациентов с имплантированными кардиостимуляторами или дефибрилляторами. Основным недостатком большинства современных систем считалась высокая доза ионизирующего излучения. Однако недавние разработки, такие как ЭКГ-синхронизация, новые ротационные техники, уменьшают дозу излучения, что в ближайшие годы может сделать КТ более привлекательным методом визуализации [24].

- **Рекомендуется** проведение магнитно-резонансной томографии сердца и магистральных сосудов пациентам с стенозом легочной артерии для оценки их структурно-функциональных изменений [127-130,138].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: МРТ сердца улучшает возможности визуализации, особенно для оценки перегрузки желудочков сердца. Метод позволяет получить трехмерные анатомические реконструкции с высоким пространственным и временным разрешением, проводить объемные измерения, оценку сосудов и фиброзных изменений миокарда.

МРТ более информативна в сравнении с ЭхоКГ при количественной оценке объемов и фракции выброса ПЖ, обструкции выносящего тракта ПЖ, легочной регургитации, оценке легочных артерий (стенозов, аневризм) и аорты (аневризма, расслоение, коарктация); системных и легочных вен (аномальный дренаж, обструкции и т.д.), коллатералей и артериовенозных мальформаций (превосходит возможности КТ), при ишемической болезни сердца (ИБС) (уступает КТ), оценке внутри- и экстракардиальных масс (уступает КТ), количественной оценке массы миокарда (ЛЖ и ПЖ), выявление и количественная оценка фиброза миокарда/рубца (при исследовании с гадолинием выявляется улучшение в отсроченную фазу); характеристика ткани (фиброз, жир и т.д.) [29].

- Чрезвенозная катетеризация сердца (вентрикулография сердца) и ангиография легочной артерии избирательная **рекомендуется**, тем пациентам, которым одновременно планируется выполнять эндоваскулярное вмешательство на клапане [3,4,72,131-132,138].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: Если есть признаки повышения систолического давления в ЛА по данным ЭхоКГ, следует принять во внимание возможное наличие дополнительных причин, таких как периферические стенозы легочных артерий. [12-15].

- **Рекомендуется** проведение коронарографии пациентам с сЛА, сочетающейся с обструкцией выводного отдела ПЖ, для исключения аномалий коронарных артерий или пересечения коронарной артерией выводного отдела правого желудочка [28,34].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

- В качестве альтернативы коронарографии **рекомендуется** рассматривать компьютерно-томографическую коронарографию [28].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 4

2.5 Иные диагностические исследования

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с сЛА с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства **рекомендуется** выполнение регистрации электрокардиограммы [23,122,133,136-137].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с сЛА с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства **рекомендуется** выполнить эхокардиографию [23,134-135].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1 Консервативное лечение

Поддерживающая терапия

Тактика лечения пациентов с данной патологией определяется значимостью степени стеноза легочной артерии. Для детей, поддающихся терапии, возможно отсрочить проведение оперативного вмешательства.

Большинство асимптомных пациентов не нуждаются в медикаментозной терапии.

- При наличии обструкции выводного тракта ПЖ пациентам **рекомендовано** назначение препаратов, снижающих частоту сердечных сокращений и увеличивающих время диастолического наполнения желудочка (бета-адреноблокаторов) [16, 17].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 4

- При развитии признаков сердечной недостаточности (чаще всего правожелудочковой), в том числе в послеоперационном периоде (особенно при оперативных вмешательствах в условиях искусственного кровообращения), **рекомендовано** назначение «петлевых» диуретиков, тиазидов и антагонистов альдостерона [19,20,139-141].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 3

- У пациентов с недостаточностью кровообращения **рекомендовано** прибегнуть к консервативной терапии с использованием диуретиков, бета-адреноблокаторов, ингибиторов АПФ. Лечение не должно быть длительным и используется до хирургической коррекции ВПС. *Целесообразно* сочетание «петлевых» диуретиков (фуросемид** (раствор для внутривенного и внутримышечного введения) 1-2 мг/кг/сут, максимальная суточная доза 6 мг/кг/сут (твердая лекарственная форма off-label у детей младше 3-х лет), с калийсберегающими диуретиками (спиронолактон** (в капсулах) 1-3 мг/кг/сут (твердая лекарственная форма off-label у детей младше 3-х лет) [17,18,139-142].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

- Пациентам с высоким риском тромбоза после проведенного оперативного лечения **рекомендуется** тромбопрофилактика препаратами низкомолекулярного или нефракционированного гепарина (B01AB группа гепарина) [90,107,109,110].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: К группе высокого риска тромбозов относятся пациенты с эпизодами тромбозов в анамнезе, тромбофилиями, инфекционными осложнениями, полиорганной недостаточностью.

*Тромбопрофилактика нефракционированным #гепарином натрия** (противопоказания: новорожденные, в особенности недоношенные или имеющие низкую массу тела (в связи с наличием в составе препарата бензилового спирта; с осторожностью: детский возраст до 3-х лет) должна быть инициирована болюсом, который у детей составляет – 75 Ед/кг с последующей внутривенной инфузией со скоростью: у детей младше 1 года – 28 Ед/кг/ч, у детей старше 1 года – 20 Ед/кг/ч. Коррекция дозы производится на основании результатов лабораторных исследований (см. п 2.3, приложение А3) [107,109].*

*Тромбопрофилактика препаратами низкомолекулярного гепарина (группа гепарина) проводится из расчета: #эноксипарин натрия** (off-label у детей до 18 лет) у детей младше 2 месяцев – 0,75 мг/кг, у детей старше 2 месяцев – 0,5 мг/кг, через 12 часов подкожно, #далтепарин натрия (безопасность и эффективность применения #далтепарина натрия у детей не установлена) – у детей от 1 месяца до 2 лет 150 Ед/кг, от 2 до 8 лет – 125 Ед/кг, старше 8 лет – 100 Ед/кг, у взрослых – 2500 Ед через 12 часов подкожно. #Фондапаринукс натрия может применяться у детей старше 1 года (off-label у детей до 17 лет ввиду отсутствия данных об эффективности и безопасности) в дозе 0,1 мг/кг, у взрослых 2,5 мг в сутки подкожно. Коррекция дозы производится на основании результатов лабораторных исследований [90,107,109,110].*

- Всем пациентам с сЛА, которым после оперативного лечения проводится тромбопрофилактика препаратами нефракционированного или низкомолекулярного

гепарина (B01AB группа гепарина), рекомендуется лабораторный контроль эффективности применения лекарственных препаратов [90,107,109,110].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: При применении нефракционированного гепарина (#гепарин натрия**); противопоказания: новорожденные, в особенности недоношенные или имеющие низкую массу тела (в связи с наличием в составе препарата бензилового спирта); с осторожностью: детский возраст до 3-х лет) необходимо определение АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время) (оптимальный диапазон значений у детей - 60-85 сек) и исследование уровня гепарина в крови (анти-Ха активности) (оптимальный диапазон - 0,35-0,7). До момента достижения оптимального диапазона их определение производят через 4 часа после каждого изменения скорости инфузии. После достижения оптимального диапазона – 1 раз в 12 часов (см. приложение А3). При применении препаратов низкомолекулярного гепарина необходимо исследование уровня гепарина в крови (определение анти-Ха активности) (оптимальный диапазон - 0,5-1,0). До достижения оптимального диапазона ее определение производят через 3-4 часа после каждой инъекции, после достижения оптимального диапазона при стабильном клинико-лабораторном состоянии пациента мониторинг не требуется [90,107,109,110].

- При наблюдении пациентов после хирургического лечения подклапанного стеноза ЛА с проведением реконструкции пути оттока из ПЖ **рекомендуется** профилактика инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев [91].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: При любом типе врождённого порока сердца при коррекции которого использовались синтетические материалы/протезы (протез аортального клапана механический двустворчатый***, биопротез сердечного легочного клапана***, заплатка сердечно-сосудистая, синтетическая***), при наличии показаний осуществляется профилактика бактериального эндокардита в течение 6 месяцев после операции или пожизненно, если сохраняются резидуальные шунты или регургитация на клапанах. Профилактика эндокардита проводится при выполнении стоматологических вмешательств, сопровождающихся повреждением слизистой оболочки ротовой полости (экстракция зуба, манипуляции в периапикальной зоне зуба и т.д.). Профилактика инфекционного эндокардита заключается в приёме внутрь за 30-60 минут до процедуры амоксицилина** (таблетки диспергируемые) в дозе 50 мг/кг/сутки в 2-3 приема (при аллергии на #ампициллин** (противопоказан детям до 1 мес.) используется клиндамицин** (раствор для внутривенного и внутримышечного введения) в дозе 20 мг/кг) [36].

3.2 Хирургическое лечение

- Хирургическое лечение (транслюминальная баллонная вальвулопластика легочного клапана, пластика легочного клапана в условиях искусственного кровообращения или протезирование легочного клапана в условиях искусственного кровообращения) **рекомендуется** пациентам с стенозом клапана легочной артерии при градиенте систолического давления между ПЖ и ЛА равным или более 50 мм.рт.ст [4,15].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: *в периоде новорожденности показания к устранению порока в первую очередь определяются клиническим состоянием пациента и степенью выраженности стеноза ЛА [4,15,60].*

- В периоде новорожденности при отсутствии нормального восстановления эластичности ПЖ после ранее выполненного хирургического лечения **рекомендуется** наложение системно-легочного анастомоза (создание анастомоза между подключичной артерией и легочной артерией) [15,33].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 4

- При наличии сопутствующей гипоплазии ПЖ и ТК пациентам **рекомендовано** выполнение полуторожелудочковой коррекции или операции Фонтена (создание кавопульмонального анастомоза) в возрасте старше года [63,64].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

3.3 Эндоваскулярные вмешательства

- Первым этапом всем пациента с сЛА при отсутствии противопоказаний **рекомендовано** выполнение транслюминальной баллонной вальвулопластики легочного клапана для снижения градиента давления между правым желудочком и легочной артерией [6-7,62,68-71,73-82].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 4

Комментарии: *Противопоказания к транслюминальной баллонной вальвулопластики являются: гипоплазия фиброзного кольца легочной артерии (Z-score менее – 3), моностворчатый клапан легочной артерии, подклапанный стеноз легочной артерии. При критическом стенозе ЛА баллонную вальвулопластику проводят на фоне внутривенного непрерывного введения простагландинов для улучшения эластичности ПЖ [10,12,44].*

3.3. Иное лечение

Нет.

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.

- **Рекомендуется** пациентам с сЛА модификация образа жизни для повышения физической активности с целью первичной профилактики сердечно-сосудистых факторов риска (артериальной гипертензии, ожирения, сахарного диабета), а также для интеграции в нормальную социальную жизнь, за исключением детей с другими факторами риска (наличие кардиостимулятора (электрокардиостимулятор имплантируемый двухкамерный, частотно-адаптивный***), кардиовертер-дефибрилятор (кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый двухкамерный***; кардиовертер-дефибриллятор имплантируемый трехкамерный***), каналопатии и др.) [143-152].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий. Благодаря внедрению усовершенствованных хирургических и интервенционных методов, в том числе периоперационной интенсивной терапии, выживаемость детей с ВПС заметно улучшилась за последние десятилетия, что привело к увеличению числа доживших до взрослого возраста [144]. По мере взросления пациентов с ВПС на здоровье их сердца могут дополнительно влиять приобретенные сердечно-сосудистые факторы риска (например, артериальная гипертензия, ожирение, диабет), обычно встречающиеся в общей популяции, что увеличивает риск метаболических заболеваний, инсульта и ишемической болезни сердца [145,146]. Известно, что развитие атеросклеротических и метаболических заболеваний, проявляющихся во взрослом возрасте, обычно начинается уже в раннем детстве. Известно, что детское ожирение и малоподвижный образ жизни являются основными способствующими факторами [147]. Это подчеркивает необходимость первичной профилактики, поэтому необходимы вмешательства в образ жизни для повышения физической активности (ФА) детей с ВПС, поскольку физическая активность незаменима для физического, эмоционального и психосоциального развития детей [148–152].

- Детям с легкой степенью сЛА **рекомендуется** ежедневная физическая активность, определенная ВОЗ на уровне > 60 минут, без ограничений, а также участие во всех видах развлекательных/соревновательных видов спорта с обязательной оценкой тяжести сЛА не реже одного раза в год [154-155].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

- Детям с умеренной степенью сЛА **рекомендуется** ежедневная физическая активность средней и низкой интенсивности, а также занятия динамическими и статическими видами спорта низкой и средней интенсивности, за исключением соревновательных видов спорта, если нагрузочное тестирование демонстрирует удовлетворительную толерантность к физической нагрузке [154-155].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

- Детям с тяжелым сЛА **рекомендуется** занятия только низкоинтенсивными динамическими и статическими видами спорта и физической активностью в зависимости от симптомов и результатов нагрузочного теста, с исключением соревновательных видов спорта [154].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендуется** в течение 6 месяцев после выполнения хирургической коррекции сЛА в условиях искусственного кровообращения (пластика легочного клапана в условиях искусственного кровообращения, протезирование легочного клапана в условиях искусственного кровообращения) пациенту с осложнённым течением послеоперационного периода (НК, инфекционные осложнения, повторные хирургические вмешательства в течение одной госпитализации) направление в специализированные санаторно-курортные учреждения кардиологического профиля, детские реабилитационные центры для проведения медицинской реабилитации, включающей климатотерапию, бальнеотерапию, физиотерапевтические и кинезиологические методы лечения [87,156].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарии: После коррекции сЛА могут встречаться следующие состояния:

- Резидуальный гемодинамически значимый остаточный градиент на клапане легочной артерии;
- Рецидив обструкции подклапанного пространства;
- Развитие и/или прогрессирование легочной регургитации на фоне естественного течения порока или после первичного вмешательства;
- Развитие протез-зависимых осложнений (эндокардит, тромбоз, системные эмболии, парапротезная регургитация или окклюзия, связанная с развитием паннуса) – при имплантации механических протезов (биопротез сердечного легочного клапана ***);
- Развитие нарушений ритма сердца, в ряде случаев приводящее к внезапной сердечной смерти [65,157-161].
- **Рекомендуется** ограничить физическую нагрузку всем пациентам в течение трех месяцев с момента выписки из стационара в случае хирургического лечения порока в

условиях искусственного кровообращения (пластика легочного клапана в условиях искусственного кровообращения, протезирование легочного клапана в условиях искусственного кровообращения) [156].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: интенсивные физические нагрузки, соревновательные нагрузки исключены в течение 6 месяцев после оперативного лечения в условиях искусственного кровообращения (пластика легочного клапана в условиях искусственного кровообращения, протезирование легочного клапана в условиях искусственного кровообращения). Дальнейшее ограничение активности зависит от степени остаточных гемодинамических нарушений. Ограничения физической активности сохраняются более 6 месяцев при: 1) Клинически значимой резидуальной обструкции выходного тракта правого желудочка (пиковый градиент ЛЖ/Ао более 50 мм рт. ст.); 2) Выраженной гипертрофии миокарда правого желудочка; 3) Клинически значимых желудочковых или наджелудочковых аритмиях; 4) Более чем умеренной легочной регургитации [86].

- **Рекомендуется** включение детей с сЛА после хирургического лечения в программы кардиореабилитации аэробных и резистивных тренировок [155-156,162].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендуется** направление на санаторно-курортное лечение детей с сЛА без нарушения гемодинамики, без прогностически значимых нарушений сердечного ритма и проводимости [163-164].

(УУР С, УДД 5)

Комментарий: на климатических и бальнеологических курортах проводится комплексное санаторно-курортное лечение, включающее: гелиовоздействие (A20.30.021), воздействие климатом (A20.30.012), ванны суховоздушные (A20.30.022), ванны местные (2-4 камерные) лечебные (A20.30.009).

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Прогноз после хирургической или эндоваскулярной коррекции стеноза легочной артерии благоприятный при условии своевременной коррекции ВПС. Продолжительность жизни и физическая работоспособность могут быть восстановлены в полном объеме. У пациентов с не оперированными гемодинамически незначимыми стенозами прогноз для жизни благоприятный [15,20].

- **Рекомендуется** всем пациентам со стенозом ЛА диспансерное наблюдение

(диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога) [28,60].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 4

Комментарии: Частота диспансерного наблюдения у врача-детского кардиолога/врача-педиатра - через месяц, 3, 6 и 12 месяцев после операции.

Дальнейшее наблюдение пациентов после операции или неоперированных пациентов осуществляется с интервалом 3-36 месяцев [28,60].

После выполнения операции (открытой/эндоваскулярной) рекомендуется находиться на диспансерном учёте в течение года, далее по показаниям. Пациенты с дисфункцией ПЖ, остаточным градиентом, ЛАГ должны наблюдаться ежегодно в специализированных центрах. У пациентов с небольшим врожденным или остаточным градиенте давления между ЛА и ПЖ при сохранной функции ПЖ, отсутствии сопутствующих ВПС и других поражений возможно рассматривать визиты наблюдения с интервалом 3-5 лет. После эндоваскулярного вмешательства необходимо регулярное наблюдение в течение первых 2 лет, далее в зависимости от результата - каждые 2–4 года.

- Для определения кратности и объема диспансерного наблюдения (диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога) за пациентами со стенозом ЛА (оперированными и неоперированными) **рекомендуется** руководствоваться наличием симптомов сердечной недостаточности (функционального класса сердечной недостаточности), состоянием гемодинамики, наличием нарушений ритма сердца, гипоксемии и др. (Приложение А4) [28,60].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 4

- **Рекомендуется** проведение ЭхоКГ всем пациентам со стенозом ЛА на визитах при диспансерном наблюдении (диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога) [23,87,122,133 -137].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

- **Рекомендуется** выполнение ЭКГ всем пациентам на визитах при диспансерном наблюдении (диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога) [23,87,89,122,133,136-137].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

- При диспансерном наблюдении (диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога) за всеми пациентами со стенозом ЛА **рекомендуется** выполнение тестов с дозированной физической нагрузкой (велоэргометрия; электрокардиография с физической нагрузкой; эхокардиография с физической нагрузкой; проведение теста с однократной физической нагрузкой меняющейся интенсивности) и

пульсоксиметрии с частотой в соответствии с делением на группы (Приложение А4) [28,60].

Уровень убедительности рекомендаций С; Уровень достоверности доказательств – 5

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) наличие симптомов сердечной недостаточности;
- 2) наличие лёгочной гипертензии;
- 3) плановое оперативное лечение.

Показания для экстренной госпитализации:

- 1) ухудшение функционального статуса пациента в связи с прогрессированием симптомов недостаточности кровообращения, нарушениями ритма сердца;
- 2) лёгочная гипертензия, требующая подбора/коррекции терапии.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- 1) отсутствие значимого градиента между ПЖ и ЛА;
- 2) отсутствие/компенсация симптомов недостаточности кровообращения.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Беременность и роды

Беременность и роды обычно хорошо переносятся [93]:

- на фоне корригированного стеноза ЛА;
- у пациентов с сохраненной функцией ПЖ;
- при I-II функциональных классах NYHA;
- при отсутствии значимой легочной гипертензии и значимой обструкции выводного отдела правого желудочка;
- при некоррегированном стенозе и градиенте давления менее 30 мм.рт.ст.

При наличии цианоза и ЛГ беременность пациенткам со стенозом ЛА противопоказана. При наступлении беременности у данной группы пациентов оптимально искусственное прерывание беременности (аборт) [93-94].

Критерии оценки качества медицинской помощи

Критерии оценки качества первичной медико-санитарной помощи детям при врожденном стенозе клапана легочной артерии (коды по МКБ - 10: Q22.1)

№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
1.	Выполнен прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный и/или врача-сердечно-сосудистого хирурга первичный (при установлении диагноза)	Да/Нет
2.	Выполнен диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога или диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога	Да/Нет
3.	Выполнена регистрация электрокардиограммы (при установлении диагноза и/или при диспансерном наблюдении)	Да/Нет
4.	Выполнена прицельная рентгенография органов грудной клетки (при установлении диагноза и при планировании хирургического лечения)	Да/Нет
5.	Выполнена эхокардиография (при установлении диагноза и/или при диспансерном наблюдении)	Да/Нет

Критерии оценки качества специализированной медицинской помощи детям при врожденном стенозе клапана легочной артерии (коды по МКБ - 10: Q22.1)

п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
1.	Выполнена регистрация электрокардиограммы (при планировании хирургического лечения и при выписке из стационара)	Да/Нет
2.	Выполнена прицельная рентгенография органов грудной клетки (при установлении диагноза и при планировании хирургического лечения)	Да/Нет
3.	Выполнена эхокардиография (при планировании хирургического лечения и при выписке из стационара)	Да/Нет
4.	Выполнена компьютерная томография сердца с контрастированием и/или магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов (при недостаточной информативности данных эхокардиографии, при отсутствии медицинских противопоказаний)	Да/Нет
5.	Выполнено хирургическое лечение (при выраженном и резком стенозе клапана легочной артерии) (при условии операбельности пациента)	Да/Нет

Список литературы

1. Андреева Н. С., Реброва О. Ю., Зорин Н. А., др. Системы оценки достоверности научных доказательств и убедительности рекомендаций: сравнительная характеристика и перспективы унификации. Медицинские технологии. Оценка и выбор 2012; 4: 10–24.

2. Hoffman JJ, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002; 39:1890–900.
3. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. Бином; 2009.
4. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. Москва. НЦССХ им. А.Н. Бакулева. 2016.
5. Cuypers JA, Witsenburg M, van der Linde D, Roos-Hesselink JW. Pulmonary stenosis: update on diagnosis and therapeutic options. *Heart.* 2013 Mar;99(5):339-47.
6. Rao PS. Balloon pulmonary valvuloplasty: A systematic review. *Indian Heart J.* 2024 Mar-Apr;76(2):86-93.
7. Devanagondi R, Peck D, Sagi J, Donohue J, Yu S, Pasquali SK, Armstrong AK. Long-Term Outcomes of Balloon Valvuloplasty for Isolated Pulmonary Valve Stenosis. *Pediatr Cardiol.* 2017 Feb;38(2):247-254.
8. Duffels MG, Engelfriet PM, Berger RM, et al. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: an epidemiologic perspective from a Dutch registry. *Int J Cardiol* 2007;120:198–204.
9. Kher HL, Ahuja IM, Ahuja AM, Ramachandran V, Thareja RN, Grover DN. Pulmonary stenosis. *J Indian Med Assoc.* 1976 Jul 1;67(1):13-5.
10. Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, et al. /Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age.//*Pediatr Int.* 2008; 50(5): 632-5.
11. Siagian SN, Haas NA, Prakoso R. Transcatheter pulmonary balloon valvuloplasty of severe valvar pulmonary stenosis and atrial septal defect in patient with severe cyanosis and very low ventricle ejection fractions: a bailout procedure. *Cardiol Young.* 2021 Dec;31(12):2028-2030.
12. Mack G, Silberbach M. Aortic and pulmonary stenosis. *Pediatr Rev.* 2000 Mar;21(3):79-85.
13. Young D, Mark H. Outcome in pulmonary stenosis. *N Engl J Med.* 1973 Mar 8;288(10):523-5.
14. Fawzy ME, Galal O, Dunn B, Shaikh A, Sriram R, Duran CM. Regression of infundibular pulmonary stenosis after successful balloon pulmonary valvuloplasty in adults. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1990 Oct;21(2):77-81.
15. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Hanley F.L., Kirklin J.K. *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications.* – 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.

16. Idrizi S. et al. Interventional treatment of pulmonary valve stenosis: a single center experience //Open Access Macedonian Journal of Medical Sciences. – 2015. – T. 3. – №. 3. – C. 408.
17. Kantor P.F., Loughheed J., Dancea A., McGillion M., Barbosa N., Chan C., Dillenburg R., Atallah J., Buchholz H., Chant-Gambacort C., Conway J., Gardin L., George K., Greenway S., Human D.G., Jeewa A., Price J.F., Ross R.D., Roche S.L., Ryerson L., Soni R., Wilson J., Wong K., Children's Heart Failure Study Group. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines. *Can. J. Cardiol.* 2013; 29 (12): 1535-52. DOI: 10.1016/j.cjca.2013.08.008.
18. Moffett B.S., Price J.F. National Prescribing Trends for Heart Failure Medications in Children. *Congenit. Heart. Dis.* 2015; 10 (1): 78-85. DOI: 10.1111/chd.12183.
19. Foote HP, Hornik CP, Hill KD, Rotta AT, Chamberlain R, Thompson EJ. A systematic review of the evidence supporting post-operative diuretic use following cardiopulmonary bypass in children with Congenital Heart Disease. *Cardiol Young.* 2021 May;31(5):699-706.
20. Faris RF, Flather M, Purcell H, Poole-Wilson PA, Coats AJ. Diuretics for heart failure. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;2:CD003838.
21. Anand R, Mehta AV. Natural history of asymptomatic valvar pulmonary stenosis diagnosed in infancy. *Clin Cardiol.* 1997 Apr;20(4):377-80.
22. Lueker RD, Vogel JH, Blount SG Jr. Regression of valvular pulmonary stenosis. *Br Heart J.* 1970 Nov;32(6):779-82.
23. Myung K. Park. *Pediatric Cardiology for Practitioners.* Mosby; 6 edition, 2014. -688 p.
24. Yasuda I. Pulmonary stenosis with intact ventricular septum: assessment and indication of reconstructive surgery for residual right-ventricular outflow tract obstruction. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1991 Jun;39(3):143-9.
25. Scherlis L., KOENKER R. J., Lee Y. Pulmonary stenosis: Electrocardiographic, vectorcardiographic, and catheterization data //Circulation. – 1963. – T. 28. – №. 2. – C. 288-305.
26. Ardura J, Gonzalez C, Andres J. Does mild pulmonary stenosis progress during childhood? A study of its natural course. *Clin Cardiol.* 2004 Sep;27(9):519-22.
27. Mauritz G.J., Rizopoulos D., Groepenhoff H. et al. Usefulness of serial N-terminal pro-B-type natriuretic peptide measurements for determining prognosis in patients with pulmonary arterial hypertension. *Am J Cardiol.* 2011. 108(11):1645-50.

28. Le Roy J, Vernhet Kovacsik H, Zarqane H, Vincenti M, Abassi H, Lavastre K, Mura T, Lacampagne A, Amedro P. Submillisievert Multiphasic Coronary Computed Tomography Angiography for Pediatric Patients With Congenital Heart Diseases. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2019 Feb;12(2):e008348..
29. Voges I. et al. Adverse results of a decellularized tissue-engineered pulmonary valve in humans assessed with magnetic resonance imaging //European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. – 2013. – Т. 44. – №. 4. – С. e272-e279.
30. Nugent EW, Freedom RM, Nora JJ, Ellison RC, Rowe RD, Nadas AS. Clinical course in pulmonary stenosis. *Circulation*. 1977 Aug;56(1 Suppl):I38-47.
31. Клинические рекомендации: Легочная гипертензия. <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/136> (дата обращения 22.03.2020г.).
32. Öztürk C, Demirkol S, Aparcı M, Sarı S, Bozlar U, Çelik T, İyisoy A. Multimodality imaging of isolated bicuspid pulmonary valve leading to pulmonary stenosis. *Anatol J Cardiol*. 2015 Jan 21;15(2):E5.
33. Uz O, Yiginer O, Aparcı M, Isilak Z. Pulmonary stenosis with extremely high pressure gradient in a young adult. *Hellenic J Cardiol*. 2009 Sep-Oct;50(5):418-9.
34. Angelini P. Imaging Approaches for Coronary Artery Anomalies: Purpose and Techniques. *Curr Cardiol Rep*. 2019 Jul 29;21(9):101.
35. Udawadia AD, Khambadkone S, Bharucha BA, Lokhandwala Y, Irani SF. Familial congenital valvar pulmonary stenosis: autosomal dominant inheritance. *Pediatr Cardiol*. 1996 Nov-Dec;17(6):407-9.
36. Dajani A. S. et al. Prevention of bacterial endocarditis: recommendations by the American Heart Association //Circulation. – 1997. – Т. 96. – №. 1. – С. 358-366.
37. Atiq M, Akhter S, Abdul Sattar S, Mohsin S, Aslam N. Murmur and Doppler alternans in critical pulmonary stenosis. *Pediatr Cardiol*. 2011 Oct;32(7):1004-7.
38. Dickstein K. et al. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2008: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2008 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association of the ESC (HFA) and endorsed by the European Society of Intensive Care Medicine (ESICM). *Eur Heart J* 2008;29:2388–2442.
39. Kaemmerer H, Apitz C, Brockmeier K, et al. Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *Int J Cardiol*. 2018; 272S:79-88.

40. Kovalchin JP, Forbes TJ, Nihill MR, Geva T. Echocardiographic determinants of clinical course in infants with critical and severe pulmonary valve stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 1997 Apr;29(5):1095-101.
41. Perloff JK, Marelli AJ, Miner PD. Risk of stroke in adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1993;87:1954–1959.
42. Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 768–772.
43. Rajab T, Abou Nukta M, Bannoud N, Haddad S, Aljarmakani D, Ali DMM, Jama AMHH, Srour S. A rare case of inferior vena cava interruption and pulmonary valve stenosis in the absence of heterotaxy syndrome. *Ann Med Surg (Lond)*. 2025 Jan 21;87(2):964-967.
44. Yamada H, Maeda J, Yoshida M, Koyama Y, Ohki H, Miura M, Yamagishi H. Successful percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty for pulmonary stenosis associated with a quadricuspid pulmonary valve in a neonate. *J Med Ultrason* (2001). 2025 Apr;52(2):263-264.
45. Tulino V, Dattilo G, Tulino D, Marte F, Patanè S. An occasional diagnosis of isolated pulmonary stenosis. *Int J Cardiol*. 2011 Feb 3;146(3):e61-2.
46. Kumar JR, Rajaiah NV, Gupta RB. Large size VSD with pulmonary stenosis. *J Assoc Physicians India*. 2013 Dec;61(12):932-3.
47. Brugada J., Blom N., Sarquella-Brugada G. et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *European Heart Rhythm Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology. Europace*. 2013 Sep; 15 (9):1337-82.
48. Kumar V, Mahajan S, Jaswal V, Thingnam SKS. Surgical outcome of isolated congenital supralvalvular pulmonary stenosis: a case series. *Eur Heart J Case Rep*. 2019 Jun 1;3(2):ytz012.
49. Priori S.G., Blomström-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). ESC Scientific Document Group. *Eur Heart J*. 2015 Nov 1; 36 (41): 2793-2867.

50. Voet A, Rega F, de Bruaene AV, Troost E, Gewillig M, Van Damme S, Budts W. Long-term outcome after treatment of isolated pulmonary valve stenosis. *Int J Cardiol.* 2012 Apr 5;156(1):11-5.
51. Poon LK, Menahem S. Pulmonary regurgitation after percutaneous balloon valvoplasty for isolated pulmonary valvar stenosis in childhood. *Cardiol Young.* 2003 Oct;13(5):444-50.
52. Nielsen EA, Hjortdal VE. Surgically treated pulmonary stenosis: over 50 years of follow-up. *Cardiol Young.* 2016 Jun;26(5):860-6.
53. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, vanDomburg RT, vanRijen EH, Utens EM, Bogers AJ, Simoons ML. Long-term outcome after surgery for pulmonary stenosis (a longitudinal study of 22-33 years). *Eur Heart J.* 2006 Feb;27(4):482-8.
54. Ten Harkel AD, Takken T. Exercise testing and prescription in patients with congenital heart disease. *Int J Pediatr.* 2010;2010:791980.
55. Watanabe N, Kovalenko O, Hapak A, Nasirov T. Neonatal right mini thoracotomy for repair of critical pulmonary stenosis. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2022 Jun;30(5):593-595.
56. Trivedi KR, Robinson L, Fraisse A. Treatment of severe refractory valvar pulmonary stenosis with primary transcatheter pulmonary valve implantation. *Cardiol Young.* 2017 Aug;27(6):1232-1234.
57. Ronai C, Rathod RH, Marshall AC, Oduor R, Gauvreau K, Colan SD, Brown DW. Left Ventricular Dysfunction Following Neonatal Pulmonary Valve Balloon Dilation for Pulmonary Atresia or Critical Pulmonary Stenosis. *Pediatr Cardiol.* 2015 Aug;36(6):1186-93.
58. Cho MJ, Ban KH, Kim MJ, Park JA, Lee HD. Catheter-based treatment in patients with critical pulmonary stenosis or pulmonary atresia with intact ventricular septum: a single institute experience with comparison between patients with and without additional procedure for pulmonary flow. *Congenit Heart Dis.* 2013 Sep-Oct;8(5):440-9.
59. Hofbeck M, Singer H, Buheitel G, Ries M. Balloon valvuloplasty of critical pulmonary valve stenosis in a premature neonate. *Pediatr Cardiol.* 1999 Mar-Apr;20(2):147-9.
60. Jochen Weil. Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. *Cardiology in the Young.* 2017; 27(Suppl. 3): S1–S105.
61. Freund MW, Schouten T, Lemmers P, Schroer C, Strengers J. Successful percutaneous balloon valvuloplasty in a preterm infant weighing 1500 g with critical pulmonary valve stenosis. *Neth Heart J.* 2008 Aug;16(7-8):264-6.

62. Hoetama E, Prakoso R, Roebiono PS, Sakidjan I, Kurniawati Y, Siagian SN, Lelya O, Rahajoe AU, Harimurti GM, Lilyasari O. Balloon pulmonary valvuloplasty in neonates with critical pulmonary stenosis: Jugular or femoral. *Ann Pediatr Cardiol.* 2020 Jan-Mar;13(1):11-15.
63. Zhu ZQ, Hong HF, Chen HW, Zhang HB, Lu ZH, Zheng JH, Shi GC, Liu JF. Intraatrial conduit Fontan procedure: indications, operative techniques, and clinical outcomes. *Ann Thorac Surg.* 2015 Jan;99(1):156-61.
64. Rao PS. Fontan Operation: Indications, Short and Long Term Outcomes. *Indian J Pediatr.* 2015 Dec;82(12):1147-56. doi: 10.1007/s12098-015-1803-6.
65. Gatzoulis M.A., Beghetti M., Landzberg M.J., Galiè N. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: recent advances and future directions // *Int. J. Cardiol.* 2014; Vol. 177 (2): 340–347.
66. Christie J.D., Edwards L.B., Kucheryavaya A.Y. et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: 29th official adult lung and heart-lung transplant report 2012. *J. Heart Lung Transplant.* 2012; 31:1073–1086.
67. Fadel E, Mercier O, Mussot S, et al. Long-term outcome of double-lung and heart-lung transplantation for pulmonary hypertension: a comparative retrospective study of 219 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; 38:277–284.
68. Latson LA. Critical pulmonary stenosis. *J Interv Cardiol.* 2001 Jun;14(3):345-50.
69. Fedderly RT, Beekman RH 3rd. Balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis. *J Interv Cardiol.* 1995 Oct;8(5):451-61.
70. Mortezaeian H, Khorgami M, Omid N, Khalili Y, Moradian M, Zamani R, Nazari E. Percutaneous Balloon Pulmonary Valvuloplasty of Critical Pulmonary Stenosis and severe pulmonary stenosis in Neonates and Early Infancy: A Challenge in the Cyanotic. *J Cardiovasc Thorac Res.* 2021;13(2):156-161.
71. Agha H, El-Saeidi S, Abou Seif H, Abd El-Salam M, El Amrousy D. Right Ventricular Growth and Function After Balloon Valvuloplasty for Critical Pulmonary Valve Stenosis in Infants and Neonates. *Pediatr Cardiol.* 2020 Apr;41(4):795-800.
72. Timothy F. Feltes, Emile Bacha, Robert H. Beekman, John P. Cheatham, Jeffrey A. Feinstein, Antoinette S. Gomes, Ziyad M. Hijazi et al. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. // *Circulation* 2011; 123 (22):2607-52.
73. Burzynski JB, Kveselis DA, Byrum CJ, Kavey RE, Smith FC, Gaum WE. Modified technique for balloon valvuloplasty of critical pulmonary stenosis in the newborn. *J Am Coll Cardiol.* 1993 Dec;22(7):1944-7.

74. Loureiro P, Cardoso B, Gomes IB, Martins JF, Pinto FF. Long-term results of percutaneous balloon valvuloplasty in neonatal critical pulmonary valve stenosis: a 20-year, single-centre experience. *Cardiol Young*. 2017 Sep;27(7):1314-1322.
75. Yin D, Wu X, Xiang P, Zhang Y, Tian J, Lv T, Yi Q, Li M. Outcomes of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in congenital pulmonary valve stenosis. *Clin Case Rep*. 2021 Aug 30;9(9):e04705.
76. Velvis H, Raines KH, Bensky AS, Covitz W. Growth of the right heart after balloon valvuloplasty for critical pulmonary stenosis in the newborn. *Am J Cardiol*. 1997 Apr 1;79(7):982-4.
77. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, et al. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000;86:1111–1116.
78. Hoyer MH. Balloon valvuloplasty for critical pulmonary valve stenosis in a premature infant. *Pediatr Cardiol*. 2001 Nov-Dec;22(6):519-22.
79. Hansen RL, Naimi I, Wang H, Atallah N, Smith F, Byrum C, Kveselis D, Leonard G, Devanagondi R, Egan M. Long-term outcomes up to 25 years following balloon pulmonary valvuloplasty: A multicenter study. *Congenit Heart Dis*. 2019 Nov; 14(6):1037-1045.
80. Lau KW, Hung JS. Controversies in percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: timing, patient selection and technique. *J Heart Valve Dis*. 1993 May;2(3):321-5.
81. D'Anna C, Franceschini A, Rebonato M, Ciliberti P, Esposito C, Formigari R, Gagliardi MG, Guccione P, Butera G, Galletti L, Chinali M. Left ventricle dysfunction in patients with critical neonatal pulmonary stenosis: echocardiographic predictors. A single-center retrospective study. *PeerJ*. 2022 Dec 21;10:e14056.
82. Morray BH, McElhinney DB. Semilunar Valve Interventions for Congenital Heart Disease: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2021 Jan 5;77(1):71-79.
83. He Q, Song M, Huang Y, Wan L. Perioperative care of neonates with critical pulmonary stenosis: Case report. *Medicine (Baltimore)*. 2024 Feb 23;103(8):e37203.
84. Perloff JK. *The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease*, 4th edn. Philadelphia, PA: WB Saunders Company, 1994.
85. Falk V. et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease//*European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 52 (2017) 616–664.
86. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1999; 87(Suppl I): I-38–I-51.

87. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.
88. Saad MH, Roushdy AM, Elsayed MH. Immediate- and medium-term effects of balloon pulmonary valvuloplasty in infants with critical pulmonary stenoses during the first year of life: A prospective single center study. *J Saudi Heart Assoc.* 2010 Oct;22(4):195-201.
89. Rao PS. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: state of the art. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2007 Apr 1;69(5):747-63.
90. Giglia T., Massicotte M., Tweddell J. et al. Prevention and Treatment of Thrombosis in Pediatric and Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2013;128:2622-2703.
91. Habib G., Lancellotti P., Antunes M.J. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* Volume 36, Issue 44, 21 November 2015, Pages 3075–3128.
92. Weryński P, Rudziński A, Król-Jawień W, Kuźma J. Percutaneous balloon valvuloplasty for the treatment of pulmonary valve stenosis in children - a single centre experience. *Kardiol Pol.* 2009 Apr;67(4):369-75.
93. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al. 2018 ESC guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2018; 39: 3165–3241.
94. Sliwa K, van Hagen IM, Budts W, et al. Pulmonary hypertension and pregnancy outcomes: data from the Registry Of Pregnancy and Cardiac Disease (ROPAC) of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail.* 2016; 18 (9): 1119–28.
95. Фальковский Г.Э., Крупянко С.М. Сердце ребенка: книга для родителей о врожденных пороках сердца. – М.: Никея, 2011.
96. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2021 Feb 11;42(6):563-645.

97. Диагностика и лечение периперационной анемии и дефицита железа у хирургических пациентов: методическое руководство / коллектив авторов; ред. акад. РАН В.Н. Серов. – Чебоксары: ИД «Среда», 2021. – 60 с.
98. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumbach A, Böhm M, Burri H, Butler J, Čelutkienė J, Chioncel O, Cleland JGF, Coats AJS, Crespo-Leiro MG, Farmakis D, Gilard M, Heymans S, Hoes AW, Jaarsma T, Jankowska EA, Lainscak M, Lam CSP, Lyon AR, McMurray JJV, Mebazaa A, Mindham R, Muneretto C, Francesco Piepoli M, Price S, Rosano GMC, Ruschitzka F, Kathrine Skibelund A; ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur J Heart Fail.* 2022;24(1):4-131
99. Roberts E, Ludman AJ, Dworzynski K, Al-Mohammad A, Cowie MR, McMurray JJ, Mant J; NICE Guideline Development Group for Acute Heart Failure. The diagnostic accuracy of the natriuretic peptides in heart failure: systematic review and diagnostic meta-analysis in the acute care setting. *BMJ.* 2015 Mar 4;350:h910.
100. Zaphiriou A, Robb S, Murray-Thomas T, Mendez G, Fox K, McDonagh T, Hardman SM, Dargie HJ, Cowie MR. The diagnostic accuracy of plasma BNP and NTproBNP in patients referred from primary care with suspected heart failure: results of the UK natriuretic peptide study. *Eur J Heart Fail.* 2005 Jun;7(4):537-41.
101. Fuat A, Murphy JJ, Hungin AP, Curry J, Mehrzad AA, Hetherington A, Johnston JJ, Smellie WS, Duffy V, Cawley P. The diagnostic accuracy and utility of a B-type natriuretic peptide test in a community population of patients with suspected heart failure. *Br J Gen Pract.* 2006 May;56(526):327-33.
102. Yamamoto K, Burnett JC Jr, Bermudez EA, Jougasaki M, Bailey KR, Redfield MM. Clinical criteria and biochemical markers for the detection of systolic dysfunction. *J Card Fail.* 2000 Sep;6(3):194-200.
103. Svobodov A.A., Kupryashov A.A., Dobroserdova T.K., Levchenko E.G., Tumanyan M.R., Anderson A.G. A new approach to the interpretation of B-type natriuretic peptide concentration in children with congenital heart disease. *Journal of Laboratory Medicine*, 2023; 47(5):225-232
104. М.Р. Туманян, А.А. Свободов, Е.Г. Левченко, А.А. Купряшов, А.Н. Котова. Сердечные биомаркеры у новорожденных и детей раннего возраста с врожденными пороками сердца. *Педиатрия им. Г.Н. Сперанского.* 2022; 101 (3): 178–184.

105. Hendriks PM, van den Bosch AE, Geenen LW, Baggen VJM, Eindhoven JA, Kauling RM, Cuypers JAAE, Boersma E, Roos-Hesselink JW. Blood Biomarkers Predict 10-Year Clinical Outcomes in Adult Patients With Congenital Heart Disease. *JACC Adv.* 2024 Jul 27;3(9):101130. doi: 10.1016/j.jacadv.2024.101130. PMID: 39157753; PMCID: PMC11327932.
106. Купряшов А.А. Бережное отношение к крови пациента. В кн.: Система гемостаза. Теоретические основы и клиническая практика: Национальное руководство / О. А. Рукавицын, С. В. Игнатьев, А. Г. Румянцев [и др.]. – Москва: Общество с ограниченной ответственностью Издательская группа "ГЭОТАР-Медиа", 2024. – 944 с. – ISBN 978-5-9704-8497-5.
107. Купряшов А.А., Токмакова К.А. Нарушения системы свёртывания крови в сердечно-сосудистой хирургии. В кн.: Система гемостаза. Теоретические основы и клиническая практика: Национальное руководство / О.А. Рукавицын, С.В. Игнатьев, А.Г. Румянцев [и др.]. Москва: Общество с ограниченной ответственностью Издательская группа "ГЭОТАР-Медиа", 2024. 944 с. ISBN 978-5-9704-8497-5.
108. Kietaihl S, Ahmed A, Afshari A, Albaladejo P, Aldecoa C, Barauskas G, De Robertis E, Faraoni D, Filipescu DC, Fries D, Godier A, Haas T, Jacob M, Lancé MD, Llau JV, Meier J, Molnar Z, Mora L, Rahe-Meyer N, Samama CM, Scarlatescu E, Schlimp C, Wikkelsø AJ, Zacharowski K. Management of severe peri-operative bleeding: Guidelines from the European Society of Anaesthesiology and Intensive Care: Second update 2022. *Eur J Anaesthesiol.* 2023 Apr 1;40(4):226-304.
109. Monagle P, Chan AKC, Goldenberg NA, Ichord RN, Journeycake JM, Nowak-Göttl U, Vesely SK. Antithrombotic therapy in neonates and children: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest.* 2012 Feb;141(2 Suppl):e737S-e801S.
110. Boucher AA, Heneghan JA, Jang S, Spillane KA, Abarbanell AM, Steiner ME, Meyer AD. A Narrative review of postoperative anticoagulation therapy for congenital cardiac disease. *Front Surg.* 2022 Jun 14;9:907782. doi: 10.3389/fsurg.2022.907782. PMID: 35774388; PMCID: PMC9237365.
111. Приказ Минздрава РФ от 20 октября 2020 г. №1134н «Об утверждении порядка медицинского обследования реципиента, проведения проб на индивидуальную совместимость, включая биологическую пробу, при трансфузии донорской крови и (или) ее компонентов».

112. Аксельрод Б.А., Балашова Е.Н., Баутин А.Е., Баховадинов Б.Б., Бирюкова Л.С., Буланов А.Ю., Быстрых О.А., Виноградова М.А., Галстян Г.М., Гапонова Т.В., Головкина Л.Л., Гороховский В.С., Еременко А.А. и др. Клиническое использование эритроцитсодержащих компонентов донорской крови. Гематология и трансфузиология. 2018;63(4):372-435.
113. Liu F, Liu LL, Guo XJ, Xi Y, Lin LR, Zhang HL, Huang SJ, Chen YY, Zhang YF, Zhang Q, Huang GL, Tong ML, Jiang J, Yang TC. Characterization of the classical biological false-positive reaction in the serological test for syphilis in the modern era. *Int Immunopharmacol*. 2014 Jun;20(2):331-6.
114. Mussap M, Antonucci R, Noto A, Fanos V. The role of metabolomics in neonatal and pediatric laboratory medicine. *Clin Chim Acta*. 2013 Nov 15;426:127-38.
115. Tweddell JS, Hoffman GM. Postoperative management in patients with complex congenital heart disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2002;5:187-205.
116. Rajpal S, Alshawabkeh L, Opatowsky AR. Current Role of Blood and Urine Biomarkers in the Clinical Care of Adults with Congenital Heart Disease. *Curr Cardiol Rep*. 2017 Jun;19(6):50.
117. Vedovelli L, Cogo P, Cainelli E, Suppiej A, Padalino M, Tassini M, Simonato M, Stellin G, Carnielli VP, Buonocore G, Longini M. Pre-surgery urine metabolomics may predict late neurodevelopmental outcome in children with congenital heart disease. *Heliyon*. 2019 Oct 1;5(10):e02547.
118. Sugimoto M, Kuwata S, Kurishima C, Kim JH, Iwamoto Y, Senzaki H. Cardiac biomarkers in children with congenital heart disease. *World J Pediatr*. 2015 Nov;11(4):309-15.
119. Trekova NA, Solovova LE, Iavorovskii AG, Krapivkin IA, Smirnova LA, Anosova NL, Shmyrin MM, Kuznetsov RV, Poplavskaia NS. Realizatsiia sovremennykh printsiptov beskrovnoï khirurgii pri operatsiiakh na serdtse v usloviiakh iskusstvennogo krovoobrashcheniia [Implementation of modern principles of blood saving methods at cardiac surgery under extracorporeal circulation]. *Anesteziol Reanimatol*. 2002 Sep-Oct;(5):8-12.
120. Sotoudeh Anvari M, Hashemi SZ, Mirzaaghayan M, Abdollahi A, Haghi Ashtiani MT, Akbari A. Maximum Surgical Blood Ordering Schedule in Common Pediatric Cardiac Surgeries in a Tertiary Center. *Iran J Pathol*. 2023;18(4):398-402.

121. Sousa Uva M, Jebara VA, Fabiani JN, Castel SM, Acar C, Grare P, Dib JC, Deloche A, Carpentier A. Cardiac surgery in patients with human immunodeficiency virus infection: indications and results. *J Card Surg.* 1992 Sep;7(3):240-4.
122. Elliott LP, Schiebler GL. A roentgenologic-electrocardiographic approach to cyanotic forms of heart disease. *Pediatr Clin North Am.* 1971 Nov;18(4):1133-61.
123. Fathallah M, Krasuski RA. Pulmonic Valve Disease: Review of Pathology and Current Treatment Options. *Curr Cardiol Rep.* 2017 Sep 16;19(11):108.
124. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP, Guyton RA, et al. 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2014;63(22):e57–185.
125. Lima CO, Sahn DJ, Valdes-Cruz LM, Goldberg SJ, Barron JV, Allen HD, et al. Noninvasive prediction of transvalvular pressure gradient in patients with pulmonary stenosis by quantitative twodimensional echocardiographic Doppler studies. *Circulation.* 1983;67(4):866–71.
126. Johnson GL, Kwan OL, Handshoe S, Noonan JA, DeMaria AN. Accuracy of combined two-dimensional echocardiography and continuous wave Doppler recordings in the estimation of pressure gradient in right ventricular outlet obstruction. *J Am Coll Cardiol.* 1984;3(4):1013–8.
127. Saremi F, Gera A, Ho SY, Hijazi ZM, Sánchez-Quintana D. CT and MR imaging of the pulmonary valve. *Radiographics.* 2014;34(1):51–71.
128. Rajiah P, Nazarian J, Vogelius E, Gilkeson RC. CT and MRI of pulmonary valvular abnormalities. *Clin Radiol.* 2014 Jun;69(6):630-8.
129. Jonas SN, Kligerman SJ, Burke AP, Frazier AA, White CS. Pulmonary Valve Anatomy and Abnormalities: A Pictorial Essay of Radiography, Computed Tomography (CT), and Magnetic Resonance Imaging (MRI). *J Thorac Imaging.* 2016 Jan;31(1):W4-12.
130. Costantini P, Perone F, Siani A, Groenhoff L, Muscogiuri G, Sironi S, Marra P, Carriero S, Pavon AG, Guglielmo M. Multimodality Imaging of the Neglected Valve: Role of Echocardiography, Cardiac Magnetic Resonance and Cardiac Computed Tomography in Pulmonary Stenosis and Regurgitation. *J Imaging.* 2022 Oct 10;8(10):278.
131. Fitzgerald KP, Lim MJ. The pulmonary valve. *Cardiol Clin.* 2011 May;29(2):223-7.

132. Kim DH, Park SJ, Jung JW, Kim NK, Choi JY. The Comparison between the Echocardiographic Data to the Cardiac Catheterization Data on the Diagnosis, Treatment, and Follow-Up in Patients Diagnosed as Pulmonary Valve Stenosis. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2013 Mar;21(1):18-22.
133. Wolfe RR, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Weidman WH. Arrhythmias in patients with valvar aortic stenosis, valvar pulmonary stenosis, and ventricular septal defect. Results of 24-hour ECG monitoring. *Circulation*. 1993 Feb;87(2 Suppl):I89-101.
134. Schweintzger S, Grangl G, Pocivalnik M, Koestenberger M. Right ventricular systolic function, determined by echocardiography, after percutaneous balloon valvuloplasty in children with isolated pulmonary stenosis. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2017 Aug;33(8):1133-1134.
135. Mahfouz RA, Moustafa TM, Gouda M, Gad M. Longitudinal function and ventricular dyssynchrony are restored in children with pulmonary stenosis after percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2017 Apr;33(4):533-538.
136. Ruckdeschel ES, Schuller J, Nguyen DT. Ventricular Tachycardia in Congenital Pulmonary Stenosis. *Card Electrophysiol Clin*. 2016 Mar;8(1):205-9.
137. Deverall PB, Roberts NK, Stark J. Arrhythmias in children with pulmonary stenosis. *Br Heart J*. 1970 Jul;32(4):472-6.
138. Marchini F, Meossi S, Passarini G, Campo G, Pavasini R. Pulmonary Valve Stenosis: From Diagnosis to Current Management Techniques and Future Prospects. *Vasc Health Risk Manag*. 2023 Jun 30;19:379-390.
139. Richardson H. Frusemide in heart failure of infancy. *Arch Dis Child*. 1971 Aug;46(248):520-4. doi: 10.1136/adc.46.248.520.
140. Varela-Chinchilla CD, Sánchez-Mejía DE, Trinidad-Calderón PA. Congenital Heart Disease: The State-of-the-Art on Its Pharmacological Therapeutics. *J Cardiovasc Dev Dis*. 2022 Jun 26;9(7):201.
141. Konstam MA, Kiernan MS, Bernstein D, Bozkurt B, Jacob M, Kapur NK, Kociol RD, Lewis EF, Mehra MR, Pagani FD, Raval AN, Ward C; American Heart Association Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Disease in the Young; and Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia. Evaluation and Management of Right-Sided Heart Failure: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2018 May 15;137(20):e578-e622.

142. Price JF. Congestive Heart Failure in Children. *Pediatr Rev.* 2019 Feb;40(2):60-70.
143. Siaplaouras J, Niessner C, Helm PC, Jahn A, Flemming M, Urschitz MS, Sticker E, Abdul-Khaliq H, Bauer UM, Apitz C. Physical Activity Among Children With Congenital Heart Defects in Germany: A Nationwide Survey. *Front Pediatr.* 2020 Apr 30;8:170.
144. Helm PC, Kaemmerer H, Breithardt G, Sticker EJ, Keuchen R, Neidenbach R, et al. Transition in patients with congenital heart disease in Germany: results of a nationwide patient survey. *Front Pediatr.* (2017) 5:115.19.
145. Pinto NM, Marino BS, Wernovsky G, De Ferranti SD, Walsh AZ, Laronde M, et al. Obesity is a common comorbidity in children with congenital and acquired heart disease. *Pediatrics.* (2007) 120:e1157–64.
146. Tutarel O. Acquired heart conditions in adults with congenital heart disease: a growing problem. *Heart.* (2014) 100:1317–21.
147. Olsen M, Marino B, Kaltman J, Laursen H, Jakobsen L, Mahle W, et al. Myocardial infarction in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* (2017) 120:2272–77.
148. Stefan MA, Hopman WM, Smythe JF. Effect of activity restriction owing to heart disease on obesity. *Arch Pediatr Adolesc Med.* (2005) 159:477–81.
149. Dean PN, Gillespie CW, Greene EA, Pearson GD, Robb AS, Berul CI, et al. Sports participation and quality of life in adolescents and young adults with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis.* (2015) 10:169–79.
150. Hogan M, Kiefer M, Kubesch S, Collins P, Kilmartin L, Brosnan M. The interactive effects of physical fitness and acute aerobic exercise on electrophysiological coherence and cognitive performance in adolescents. *Exp Brain Rec.* (2013) 229:85–96.
151. Reybrouck T, Mertens L. Physical performance and physical activity in grown-up congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil.* (2005) 12:498–502.
152. Bjarnason-Wehrens B, Dordel S, Schickendantz S, Krumm C, Bott D, Sreeram N, et al. Motor development in children with congenital cardiac diseases compared to their healthy peers. *Cardiol Young.* (2007) 17:487–98.
153. Fredriksen PM, Ingjer E, Thaulow E. Physical activity in children and adolescents with congenital heart disease. Aspects of measurements with an activity monitor. *Cardiol Young*, 2000; 10(2): 98–106.
154. Bonow R. O. et al. Task Force 3: valvular heart disease //Journal of the American College of Cardiology. – 2005. – T. 45. – №. 8. – C. 1334-1340.
155. Takken T. et al. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the

- Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology //European journal of preventive cardiology. – 2012. – Т. 19. – №. 5. – С. 1034-1065.
156. Gierat-Haponiuk K. et al. Effect of complex cardiac rehabilitation on physical activity and quality of life during long-term follow-up after surgical correction of congenital heart disease //Kardiologia Polska (Polish Heart Journal). – 2015. – Т. 73. – №. 4. – С. 267-273.
157. Laflamme E, Wald RM, Roche SL, Silversides CK, Thorne SA, Colman JM, Benson L, Osten M, Horlick E, Oechslin E, Alonso-Gonzalez R. Outcome and right ventricle remodelling after valve replacement for pulmonic stenosis. Heart. 2022 Jul 27;108(16):1290-1295.
158. Bouhlel I, Ajmi H, Slim M, Gribaa R, Naffati E. Immediate results of balloon valvuloplasty in congenital pulmonary valve stenosis. Tunis Med. 2021 Feb;99(2):291-297.
159. Aggarwal V, Mulukutla V, Maskatia S, Justino H, Mullins CE, Qureshi AM. Outcomes after Balloon Pulmonary Valvuloplasty for Critical Pulmonary Stenosis and Incidence of Coronary Artery Fistulas. Am J Cardiol. 2018 Jun 15;121(12):1617-1623.
160. Galian-Gay L, Gordon B, Marsal JR, Rafecas A, Pijuan Domènech A, Castro MA, Subirana Domènech MT, Sureda C, Miranda B, Martí G, García-Dorado D, Dos Subirà L. Determinants of long-term outcome of repaired pulmonary valve stenosis. Rev Esp Cardiol (Engl Ed). 2020 Feb;73(2):131-138.
161. Korça E, Veres G, Szabó G. Case report: Aortic valve endocarditis and recurrent pulmonary valve stenosis. J Cardiothorac Surg. 2023 Mar 21;18(1):89.
162. Tikkanen A. U. et al. Paediatric cardiac rehabilitation in congenital heart disease: a systematic review //Cardiology in the young. – 2012. – Т. 22. – №. 3. – С. 241-250.
163. Физическая и реабилитационная медицина. Национальное руководство. Краткое издание // Под ред. Г.Н.Пономаренко. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 512 с. / Глава 21. Хан М.А., Куянцева Л.В. Заболевания сердечно-сосудистой системы. – С. 447-452.
164. Санаторно-курортное лечение: научно-практическое руководство для врачей / под ред. А.Д. Фесюна. –Том 1. Основы санаторно-курортного лечения. - М.: ООО "Реновация", 2022. – С. 496.
165. Vogt M, Mühlbauer F, Braun SL, Lang T, Busch R, Lange R, Frösner G, Hess J. Prevalence and risk factors of hepatitis C infection after cardiac surgery in childhood before and after blood donor screening. Infection. 2004 Jun;32(3):134-7.

166. Vogt M, Lang T, Frösner G, Klingler C, Sendl AF, Zeller A, Wiebecke B, Langer B, Meisner H, Hess J. Prevalence and clinical outcome of hepatitis C infection in children who underwent cardiac surgery before the implementation of blood-donor screening. *N Engl J Med.* 1999 Sep 16;341(12):866-70.
167. Rosendahl A, Uth LMK, Weis N, Smerup M, Ellesøe SG. Detection of Hepatitis C Virus Infection in Patients Undergoing Open Heart Surgery in Childhood Prior to 1992: A Danish Nationwide Cross-Sectional Study. *Clin Med Insights Pediatr.* 2025 Jan 28;19:11795565251315722.
168. Satyaputra F, Hendry S, Braddick M, Sivabalan P, Norton R. The Laboratory Diagnosis of Syphilis. *J Clin Microbiol.* 2021 Sep 20;59(10):e0010021.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Авраменко А.А., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Самара)
2. Белов В.А., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Пермь)
3. Богданов В.Н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Челябинск)
4. Бокерия Л.А., академик РАН, "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
5. Борисков М.В., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Краснодар)
6. Борисова Н.А., "Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению", (Санкт-Петербург)
7. Бродский А.Г., к.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Сургут)
8. Волков С.С., к.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Москва)
9. Гаврилов Р.Ю., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Волгоград)
10. Горбатилов К.В., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Тюмень)
11. Горбатов Ю.Н., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Новосибирск)
12. Евтушенко А.В., "Российское кардиологическое общество", (Кемерово)
13. Зеленикин М.А., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
14. Зеленикин М.М., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)

15. Иванов С.Н., д.м.н., "Российское кардиологическое общество", (Новосибирск)
16. Калашников С.В., к.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Москва)
17. Ким А.И., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
18. Ковалёв И.А., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
19. Комиссаров М.И., (Санкт-Петербург)
20. Кривошеков Е.В., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Томск)
21. Купряшов А.А., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Москва)
22. Левченко Е.Г., д.м.н. (Москва)
23. Мартынюк Т.В., "Российское кардиологическое общество", (Москва)
24. Моисеева О.М., д.м.н., "Российское кардиологическое общество", (Санкт-Петербург)
25. Налимов К.А., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Хабаровск)
26. Петрушенко Д.Ю., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Казань)
27. Плотников М.В., к.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Астрахань)
28. Пурсанов М.Г., д.м.н. (Москва)
29. Свободов А.А., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Москва)
30. Синельников Ю.С., д.м.н., (Пермь)
31. Теплов П.В., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России" (Красноярск)
32. Трунина И. И., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
33. Яковлева А.Н., (Санкт-Петербург)

Конфликт интересов отсутствует.

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач-детский кардиолог
2. Врач-кардиолог
3. Врач-сердечно-сосудистый хирург
4. Врач-хирург

5. Врач ультразвуковой диагностики
6. Врач-педиатр
7. Врач по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению

В ходе разработки КР использованы международные шкалы уровня убедительности рекомендаций и уровня достоверности доказательств (**Таблицы 1 и 2**), а также новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (**Таблицы 3, 4 и 5**), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭКМП Минздрава РФ. Формирование Национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, учитывающих доступность медицинской помощи. По этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций, одновременно использованы две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД. Добавлены классы рекомендаций ЕОК, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций.

Таблица 1. Классы показаний согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК).

Класс рекомендаций ЕОК	Определение	Предлагаемая формулировка
I	Доказано или общепризнано, что диагностическая процедура, вмешательство/лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
II IIa IIb	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	Целесообразно применять Можно применять
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны/неэффективны, а в ряде случаев могут приносить вред.	Не рекомендуется применять

Таблица 2. Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК).

	Уровни достоверности доказательств ЕОК
--	---

А	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов
В	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
С	Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

Таблица 3. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом, или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнимые исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 4. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнимые исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 5. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УУР	Расшифровка
------------	--------------------

A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

1. Федеральный закон от 21.11.2011 N 323-ФЗ (ред. от 28.12.2024) "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.03.2025)
2. Приказ Минздрава России от 15.11.2012 N 918н (ред. от 21.02.2020) "Об утверждении порядка оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями"

Мониторинг и коррекция дозы нефракционированного гепарина (#гепарин натрия) [107]**

Анти-Ха	АЧТВ					
	<60	60-85	86-100	101-124	125-150	>150
<0,2	Увеличить на 20% (4 часа)	Увеличить на 10% (4 часа)	Без изменений (12 часов)	Уменьшить на 10% (4 часа)	Уменьшить на 20% (4 часа)	Остановить на 1 час с последующим уменьшением дозы на 25% (4 часа)
0,21-0,34	Увеличить на 10% (4 часа)	Без изменений (12 часов)	Без изменений (12 часов)	Уменьшить на 10% (4 часа)	Уменьшить на 20% (4 часа)	Остановить на 1 час с последующим уменьшением дозы на 25% (4 часа)
0,35-0,7	Без изменений (12 часов)	Без изменений (12 часов)	Без изменений (12 часов)	Уменьшить на 10% (4 часа)	Уменьшить на 20% (4 часа)	Остановить на 1 час с последующим уменьшением дозы на 25% (4 часа)
0,71-0,8	Уменьшить на 10% (4 часа)	Уменьшить на 10% (4 часа)	Уменьшить на 10% (4 часа)	Уменьшить на 10% (4 часа)	Уменьшить на 20% (4 часа)	Остановить на 1 час с последующим уменьшением дозы на 25% (4 часа)
0,81-0,9	Уменьшить на 20% (4 часа)	Уменьшить на 20% (4 часа)	Уменьшить на 20% (4 часа)	Уменьшить на 20% (4 часа)	Уменьшить на 20% (4 часа)	Остановить на 1 час с последующим уменьшением дозы на 25% (4 часа)
0,91-1	Остановить на 1 час с последующим уменьшением дозы на 25% (4 часа)	Остановить на 1 час с последующим уменьшением дозы на 25% (4 часа)	Остановить на 1 час с последующим уменьшением дозы на 25% (4 часа)	Остановить на 1 час с последующим уменьшением дозы на 25% (4 часа)	Остановить на 1 час с последующим уменьшением дозы на 25% (4 часа)	Остановить на 1 час с последующим уменьшением дозы на 25% (4 часа)
>1	Остановить на 1 час, повторное исследование перед повторным началом	Остановить на 1 час, повторное исследование перед повторным началом	Остановить на 1 час, повторное исследование перед повторным началом	Остановить на 1 час, повторное исследование перед повторным началом	Остановить на 1 час, повторное исследование перед повторным началом	Остановить на 1 час, повторное исследование перед повторным началом

Приложение А4. Деление пациентов на группы в зависимости от симптомов. Частота диспансерного контроля за пациентами.

В зависимости от симптомов пациентов с ВПС можно разделить на четыре группы (А,В,С,Д):

Группа А

- сердечная недостаточность ФК I;
- отсутствие анатомических гемодинамических нарушений;
- отсутствие нарушений ритма сердца;
- нормальная функция печени, почек и лёгких.

Группа В

- сердечная недостаточность ФК II;
- минимальный стеноз и/или недостаточность клапанов (I степени),
- незначительная дилатация аорты или желудочка (-ов);
- ФВ ЛЖ не менее 50 %, ФВ правого желудочка не менее 40%;
- гемодинамически не значимые внутрисердечные шунты ($Q_p/Q_s < 1,5$);
- отсутствие гипоксемии;
- нарушения ритма сердца, не требующие лечения;
- отсутствие признаков ЛГ;
- нормальная функция почек и печени.

Группа С

- сердечная недостаточность ФК III;
- умеренный или значительный стеноз и/или недостаточность клапанов (II-III степени), стенозы артерий или вен, умеренная дилатация аорты или желудочка (-ов);
- ФВ ЛЖ 40-49 %, ФВ ПЖ 35-39%;
- гемодинамически значимые внутрисердечные шунты ($Q_p/Q_s \geq 1,5$);
- умеренно выраженная гипоксемия ($SatpO_2 \geq 85\%$);
- нарушения ритма сердца, контролируемые терапией;
- лёгочная гипертензия (ФК лёгочной гипертензии I-II);
- нарушения функций внутренних органов, контролируемые терапией.

Группа D

- сердечная недостаточность ФК IV;
- значительная дилатация аорты;
- выраженная гипоксемии ($SatpO_2 < 85\%$);
- нарушения ритма сердца, рефрактерные к терапии;
- лёгочная гипертензия (ФК лёгочной гипертензии III-IV);
- нарушения функций внутренних органов рефрактерные к проводимой терапии.

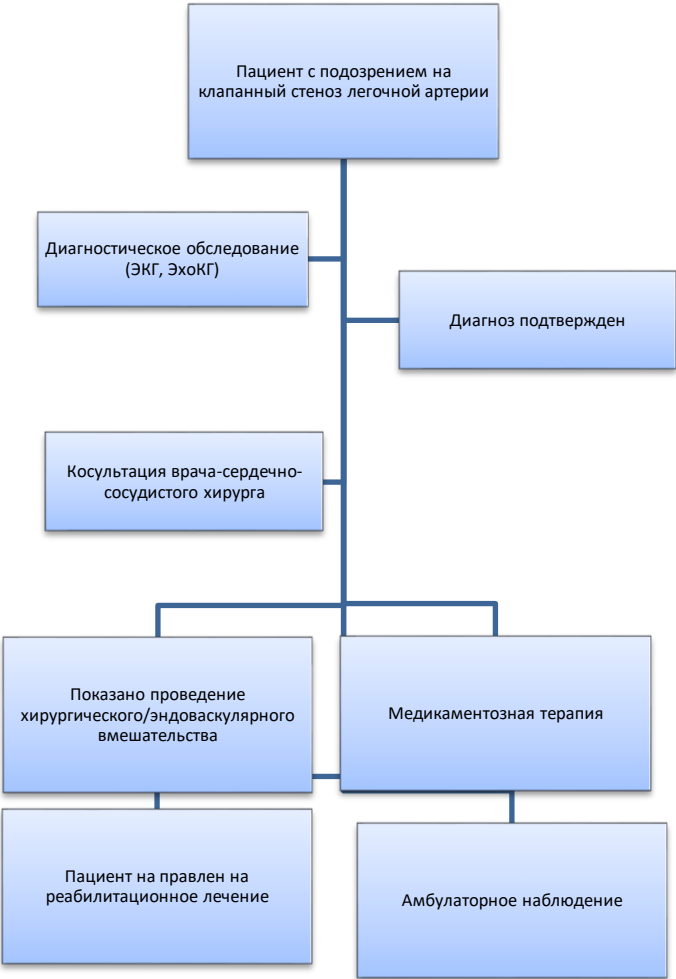
В зависимости от принадлежности пациента с корригированным или некорригированным стенозом ЛА к той или иной группе, рекомендуется различная кратность наблюдения и объём необходимых при этом исследований:

Таблица 1. Кратность наблюдения за пациентами в зависимости от группы.

Кратность наблюдения (мес.) /методы исследования	Группа А	Группа В	Группа С	Группа D
Осмотр врача-детского кардиолога/врача- кардиолога	36	12	6	3
Регистрация электрокардиограммы	36	12	6-12	3-6
Эхокардиография	36	12	6-12	3-6
Пульсоксиметрия	при необходимости	при необходимости	6	3
Тест с физической нагрузкой (ТШХ (проведение теста с физической нагрузкой с	36	24	12-24	6-12

использованием эргометра), при необходимости кардиопульмональный нагрузочный тест (эргоспирометрия))				
---	--	--	--	--

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Стеноз клапан легочной артерии является довольно частым врожденным пороком сердца. Наличие препятствия току крови (стенозу) из правого желудочка в легочную артерию бывает единственным нарушением нормального развития сердца, или частью другого, более сложного порока.

Данные структуры начинают свое внутриутробное формирование на 4-5 неделе. По некоторым причинам во время внутриутробного развития во время деления единого сосуда на легочную артерию и аорту может происходить нарушение развития клапана легочной артерии. Вскоре после рождения и установления нормального кровотока в обоих кругах кровообращения возникает разница в давлении между правым желудочком и легочной артерией. И тогда при нагнетании крови из правого желудочка в легочную артерию поток крови встречает препятствие в виде стеноза, что ведет к недостаточному попаданию объема крови в легочную артерию (легкие пациента). То есть при каждом сокращении сердца часть крови остается в правом желудочке. В такой ситуации правый желудочек вынужден работать с увеличенной нагрузкой, чтобы преодолеть преграду для прохождения крови в легочную артерию.

Клапанный стеноз легочной артерии может протекать бессимптомно. В большинстве случаев, примерно в 55-65%, стенозы легкой степени тяжести, не нуждаются в оперативном лечении. Но если ребенок достиг школьного возраста, оставаясь бессимптомным, то вам тем не менее могут предложить операцию. Дело в том, что при заболевании ребенка какой-либо детской инфекцией или даже при простом удалении испорченного зуба, при наличии измененных створок клапана легочной артерии, возможно развитие эндокардита, т.е. воспалительного процесса внутренней оболочки сердечных камер. И, хотя такая вероятность очень мала - всего 1-2% случаев, она существует. [95].

Стенозы средней и тяжелой степени тяжести - уже совершенно другая ситуация, гораздо более опасная. В тяжелой ситуации оказывается не только сердце, но и сосуды легких: правый желудочек переполняется возросшим объемом лишней крови, в то время как в легочную артерию поступает недостаточное количество крови для оксигенации организма. Важнейшими показателями такого развития событий являются градиент давления между легочной артерией и правым желудочком. Эти данные дает сегодня ультразвуковое исследование (УЗИ). Включаются многочисленные механизмы компенсации: увеличивается мышечная масса правого желудочка, приспособляются и сосуды легких. [95].

На что же нужно обращать внимание, чтобы вовремя избежать такого развития событий?

Главный показатель периода новорожденности - прибавка веса. У детей постарше на этом фоне может отсутствовать выраженная симптоматика. Главным способом диагностики данного заболевания является своевременная диспансеризация с проведением аускультации сердца, а также ультразвукового исследования при подозрении на наличие ВПС.

На фоне лекарственной терапии симптомы могут пройти или значительно уменьшиться. Но если ничего не меняется, если размеры сердца увеличиваются и степень стеноза прогрессирует - надо обращаться к хирургам.

Самые лучшие результаты хирургии бывают после устранения ВПС возрасте до двух - двух с половиной лет, когда у ребенка есть признаки сердечной недостаточности. Тогда еще все процессы - обратимы. Сердце быстро уменьшается [95].

**Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные
инструменты состояния пациента, приведенные в клинических
рекомендациях**

Не предусмотрены.