



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации

Тетрада Фалло

МКБ 10: **Q21.3**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 год (пересмотр каждые 3 года)**

ID: **KP39**

URL

Профессиональные ассоциации

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Оглавление

- Ключевые слова
- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация
- 2. Диагностика
- 3. Лечение
- 4. Реабилитация
- 5. Профилактика
- 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Связанные документы
- Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента
- Приложение В. Информация для пациентов
- Приложение Г.

Ключевые слова

- тетрада Фалло
- стеноз легочной артерии
- коллатеральные артерии
- отсутствие легочной артерии
- дефект межжелудочковой перегородки

Список сокращений

АВ – артерио-венозный

АКГ – ангиокардиография

БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные сосуды

ВА – вено-артериальный

ВПС – врожденный порок сердца

ДЛА – давление в легочной артерии

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

КТ – компьютерная томография

ЛА – легочная артерия

ЛГ – легочная гипертензия

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОАП – открытый артериальный проток

ОЛС – общелегочное сопротивление

ОПС – общепериферическое сопротивление

ПП – правое предсердие

ПЖ – правый желудочек

СИБКК – сердечный индекс большого круга кровообращения

ТФ – тетрада Фалло

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ - эхокардиография

Sat O₂ – насыщение крови кислородом

Термины и определения

Тетрада Фалло – сложный врожденный порок сердца характеризующийся наличием выраженного стеноза легочной артерии, большого дефекта межжелудочковой перегородки, смещение аорты к правому желудочку, гипертрофии стенки правого желудочка.

Коллатеральные сосуды – аномальные сосуды от аорты или ее ветвей осуществляющие дополнительный кровоток в легких.

Дефект межжелудочковой перегородки – анатомическое сообщение между правым и левым желудочками сердца.

Эндокардит — воспаление внутренней оболочки сердца, является частым проявлением других заболеваний.

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

1. Краткая информация

1.1 Определение

Тетрада Фалло (ТФ) состоит из четырех компонентов: это инфундибулярный стеноз правого желудочка (ПЖ), большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), смещение аорты к ПЖ (декстропозиция менее 50%), гипертрофия ПЖ. В основе формирования сердца при тетраде Фалло лежит ротация артериального конуса против часовой стрелки. Это приводит к появлению декстропозиции аорты, которая «сидит верхом» над ДМЖП, к невозможности соединения перегородки артериального конуса с межжелудочковой перегородкой и бульбо-вентрикулярной складкой, что становится причиной возникновения ДМЖП. Помимо этого переднее смещение перегородки артериального конуса обуславливает сужение ЛА [1, 2].

По степени тяжести клиники и морфологическому спектру порок весьма вариабелен. Имеется единственный ДМЖП больших размеров, как правило субаортальный. Клапан легочной артерии (ЛА) обычно гипоплазирован и стенозирован. Часто присутствуют гипоплазия, стеноз ствола и ветвей ЛА. Редко наблюдается агенезия одной из ветвей ЛА, чаще левой.

Сопутствующие аномалии могут включать ДМПП, атриовентрикулярную коммуникацию (чаще у пациентов с синдромом Дауна), право расположенную дугу аорты. Возможны аномалии развития коронарных артерий, часто это конусные ветви от правой коронарной артерии, пересекающие выводной тракт ПЖ [3,4,5].

1.2 Этиология и патогенез

Тетрада Фалло является врожденным пороком сердца, при этом состояние ребенка, в основном, зависит от степени стеноза ЛА, величины ОАП, наличия больших аорто-легочных

коллатеральных артерий. С прогрессированием стеноза ЛА, закрытием ОАП, коллатеральных артерий состояние ребенка резко ухудшается и становится критическим.

1.3 Эпидемиология

Тетраду Фалло диагностируют у 8-13% всех больных с врожденным пороком сердца. Среди пороков, требующих хирургического лечения в раннем детском возрасте, на долю тетрады Фалло приходится 15%. Частота порока у новорожденных колеблется от 4 до 7%. Средняя продолжительность жизни больных с тетрадой Фалло составляет 12–13 лет и зависит от степени стеноза ЛА. Смертность в течение первого года жизни - 25%, к 3 годам -40%, к 10 годам - 70% , к 40 годам жизни – 95%. При «бледных» формах порока продолжительность жизни несколько больше, чем при цианотической форме. Обычно тяжелые неоперированные пациенты умирают от тромбоэмболии в сосуды головного мозга с образованием абсцессов, сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита [6].

1.4 Кодирование по МКБ 10

Q21.3 – Тетрада Фалло

1.5. Классификация

- Тяжелая форма
- Классическая форма
- Тяжелая форма с одышечно-цианотическими приступами
- Позднее появление цианоза
- Бледная форма

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента о наличии одышки, синюшности губ и кончиков пальцев, рекомендуется обратить внимание на отставание пациента в физическом развитии, на присаживание на корточки.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: При нарастании одышки и цианоза состояние пациентов ухудшается, и без остановки они могут делать всего лишь несколько шагов.

- Рекомендуется обратить внимание на степень утомляемости, одышку при физической нагрузке, иногда в покое.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется обратить внимание на форму грудной клетки.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: Пациенты с тетрадой Фалло, как правило, гипостеники. Грудная клетка у них обычно цилиндрической формы и не имеет сердечного горба. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные.

- Рекомендуется аускультация сердца.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: Аускультативно по левому краю грудины во втором-третьем межреберье выслушивается грубый систолический шум, обусловленный током крови через стеноз. II тон на легочной артерии ослаблен, I тон усилен. Если у пациента выполнен системно-легочный анастомоз, то выслушивается систолодиастолический шум. После выполнения подключично-легочного анастомоза по Блелоку–Тауссиг плечевой и радиальный пульс отсутствует на стороне анастомоза [7,8].

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендуется исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или с помощью пульсоксиметра.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется контролировать уровень гемоглобина, гематокрит, коагулограмму.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарий: Исследование проводится с целью оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и состояния свертывающей системы крови.

2.4. Инструментальная диагностика

- Рекомендуется проведение консультаций пациента врачами смежных специальностей с целью исключения дополнительных некардиальных факторов рисков.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется выполнять электрокардиограмму

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: Для ТФ характерно отклонение электрической оси сердца вправо (от +100 до +180°), гипертрофия миокарда ПЖ, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки перегрузки правого предсердия.

- Рекомендуется выполнять рентгенографию грудной клетки

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: При этом визуализируется повышение прозрачности легочных полей, которая появляется за счет уменьшения кровотока в легких, представленности легочных сосудов узкими тяжами, уменьшения корней легких. Поперечник тени сердца остается нормальным или несколько расширен влево за счет увеличения ПЖ. Верхушка сердца приподнята и закруглена. Талия сердца подчеркнута за счет западения дуги легочной артерии. Форма сердца напоминает «деревянный башмачок». Во 2-й косой проекции отчетливо видно увеличение ПЖ, который оттесняет назад и приподнимает небольшой ЛЖ («шапочка»). Декстропозиция аорты лучше видна в боковой проекции.

- Рекомендуется выполнять эхокардиографию (ЭХОКГ).

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: ЭХОКГ необходима для оценки размеров правых и левых отделов сердца, расположения и размера ДМЖП, степени декстропозиции аорты, выраженности гипертрофии ПЖ, протяженности и степени сужения выводного тракта ПЖ, сочетания подклапанного и клапанного стенозов, размеров клапанного кольца и ствола ЛА. Наличие стеноза ЛА и величину градиента между ПЖ и ЛА рекомендуется определять с помощью доплер-эхокардиографии.

- Рекомендуется выполнять катетеризацию сердца и ангиокардиографию

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: Исследование необходимо для выявления гемодинамических нарушений, имеющиеся у больных с тетрадой Фалло: высокое давление в ПЖ, равное давлению в ЛЖ и аорте, систолическое давление в ЛА низкое, большой градиент систолического давления между ПЖ и ЛА. В правых отделах венозная кровь, в аорте насыщение крови кислородом снижено соответственно величине веноартериального сброса. При правой вентрикулографии одновременно контрастируются ЛА и восходящая аорта, отмечается комбинированный стеноз ЛА. Выявляются особенности анатомии коронарных артерий, ход и распределение ветвей коронарных артерий в выводном тракте ПЖ. После паллиативных вмешательств с помощью АКГ рекомендуется оценить степень подготовки пациентов к выполнению радикальной коррекции, степень развития системы ЛА, деформацию ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ. С помощью эндоваскулярных вмешательств до радикальной операции рекомендуется корригировать стенозы ветвей ЛА, устранять системно-легочные анастомозы, БАЛКА.

- Рекомендуется выполнять магнитно-резонансную томографию.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарий: Исследование необходимо для получения изображений ствола, ветвей и периферических ветвей ЛА, определения степени регургитации на ЛА и трехстворчатом клапане.

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- Консервативное лечение неоперированных пациентов является индивидуальным и рекомендуется проводить опытному врачу-кардиологу.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется принимать антикоагулянтные препараты при фибрилляции предсердий, а также после тромбоэмболии в головной мозг или транзиторных ишемических атаках.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется умеренная диуретическая терапия при сердечной недостаточности, антиаритмическая терапия.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется для снижения уровня гемоглобина и улучшения реологии крови применение внутривенного введения кристаллоидных растворов, препаратов, улучшающих состояние сосудистой стенки.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств – C)

3.2 Хирургическое лечение

3.2.1 Радикальная коррекция

Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни больного или в качестве второго этапа коррекции

после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния больного указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [9, 10].

- Рекомендуется выполнять радикальную коррекцию тетрады Фалло при соблюдении следующих условий:

1. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние пациентов:

а) уровень гемоглобина менее 180–190 г/л;

б) насыщение крови кислородом в аорте более 70–75%.

2. Анатомические критерии операбельности порока:

а) удовлетворительное развитие системы легочной артерии: $(A1+B1)/nAo$ более 1,5, легочно-артериальный индекс более 250;

б) отсутствие гипоплазии ПЖ и ЛЖ (КДО ЛЖ более 40 мл/м²);

в) фракция выброса желудочков более 50%;

г) отсутствие множественных, крупных коллатеральных артерий.

3. Гемодинамические критерии:

а) отношение СИМКК/СИБКК более 0,65;

б) отношение ИЭЛК/СИМКК более 0,55.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния больного, изучения анатомии и гемодинамики [7, 9, 10].

3.2.2. Паллиативные вмешательства

- Рекомендовано выполнять паллиативные операции при тетраде Фалло при соблюдении следующих условий:
- Насыщении артериальной крови кислородом менее 70%;
- Уровне гемоглобина более 190 г/л;
- Частых одышечно-цианотические приступы (2–3 р/д);
- Длительней терапии бета-блокаторами;

- Наличие Сопутствующей экстракардиальной патологии,
- врожденные внесердечные аномалии (ЦНС, легкие, печень, почки);
- инфекционные осложнения;
- острое нарушение мозгового кровообращения.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарий: *Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, увеличивается объем ЛЖ (более 40 мл/м²), происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока.*

- Рекомендуется при тетраде Фалло выполнение следующих типов паллиативных операций:
 - Создание системно-легочных анастомозов;
 - Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП;
 - Создание центрального анастомоза;
 - Стентирование ОАП, ветвей ЛА;
 - Транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза ЛА.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

4. Реабилитация

- Рекомендуется пациентам после радикальной коррекции ежегодно обследоваться у врача-кардиолога, который является экспертом по ВПС.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: *В зависимости от осложнений и остаточных ВПС, обследование рекомендуется проводить чаще. ЭКГ должна выполняться с целью оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. Холтеровское мониторирование рекомендуется проводить, если есть предположение о наличии нарушений ритма сердца [12-14].*

5. Профилактика

5.1 Диспансерное наблюдение

- Рекомендуется пациентам после коррекции тетрады Фалло выполнять ЭхоКГ ежегодно.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется пациентам после коррекции тетрады Фалло выполнять МРТ 1 раз в 2–3 года у специалистов, имеющих опыт работы с ВПС.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется исследование наследственной патологии (eg, 22q11) выполнять всем пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется проведение аускультации пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: *Выслушиваются небольшой систолический шум на выводящем тракте ПЖ и диастолический шум в области ЛА, обусловленный легочной регургитацией. У таких пациентов обычно отсутствует легочный компонент II тона. При наличии сброса на заплате ДМЖП выслушивается пансистолический шум.*

- Не рекомендуется большинству пациентов регулярное лечение при отсутствии остаточных гемодинамических проблем.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендовано медикаментозное лечение сердечной недостаточности при дисфункции ПЖ и ЛЖ.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется проведение электрокардиографии пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: У пациентов, перенесших радикальную коррекцию чрезжелудочковым доступом, почти всегда имеется блокада правой ножки пучка Гиса, а ширина комплекса QRS отражает степень расширения ПЖ. Ширина комплекса QRS 180 мс или более является фактором риска внезапной сердечной смерти. Выявление трепетания или фибрилляции предсердий, приступов желудочковой тахикардии косвенно свидетельствует о выраженных нарушениях гемодинамики [11].

- Рекомендуется рентгенография грудной клетки пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарий: У пациентов с хорошим результатом радикальной коррекции легочный рисунок обычно нормальный. Расширение сердца отражает выраженную легочную регургитацию, недостаточность трикуспидального клапана.

- Рекомендуется ЭхоКГ пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарий: ЭхоКГ необходима для оценки состояния пациента после операции. Определяются наличие и выраженность остаточного стеноза выводного тракта ПЖ, ЛА, значимость легочной регургитации, наличие и выраженность недостаточности трикуспидального клапана. Оценивают герметичность закрытия ДМПП, ДМЖП, размер правого

предсердия, степень расширения корня аорты. Измерение миокардиального индекса работы ПЖ может быть полезным дополнением к оценке систолической функции ПЖ.

- Не рекомендуется катетеризация сердца и ангиокардиография у пациентов, которым выполнена радикальная операция, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется магнитно-резонансная томография пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарий: *Может быть полезным методом для оценки объема ПЖ, его систолической функции и в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты [21].*

- Рекомендуется исследование толерантности к физической нагрузке пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Комментарии: *Исследование необходимо для объективной оценки функциональной способности сердца и наличия потенциальных аритмий.*

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

6.1 Осложнения у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло

1. Расширение сердца на рентгенограммах грудной клетки должно способствовать поиску причин расстройств гемодинамики;
 2. Развитие аритмий (предсердных или желудочковых) должно вызвать поиск гемодинамических причин;
 3. При артериальной гипоксемии целесообразно проводить поиск открытого овального окна или ДМПП с праволевым шунтом.
- Рекомендуется проведение эхокардиографии

Комментарии: *Расширение или дисфункция требует поиска остаточных расстройств гемодинамики ПЖ; обычно выявляются значимая легочная регургитация и недостаточность трикуспидального клапана. Некоторые пациенты могут иметь дисфункцию ЛЖ. Она может быть следствием длительного искусственного кровообращения и недостаточной защиты миокарда, травмы коронарной артерии во время операции, вторичной при выраженной дисфункции ПЖ.*

- Рекомендовано выполнять проведение зондирования и ангиокардиографии пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется плановое исследование анатомии коронарных артерий выполнять перед любым вмешательством на выводном тракте ПЖ пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется после радикальной коррекции тетрады Фалло зондирование и АКГ выполнять для определения причин дисфункции ЛЖ или ПЖ, задержки жидкости, болей в грудной клетке, цианоза.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Рекомендуется после радикальной коррекции тетрады Фалло зондирование и АКГ выполнять перед возможным устранением остаточных стенозов ЛА или системно-легочных анастомозов, БАЛКА.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
Этап постановки диагноза			
1	Выполнены рентгенография и ЭКГ и ЭхоКГ	1	C
2	Выполнена ангиокардиография с зондированием полостей сердца	1	B
4	Выполнен осмотр врачом-кардиохирургом не реже 1 раза в 12 месяцев	2	B
5	Выполнен осмотр врача-кардиолога по месту жительства не реже 1 раза в 6 месяцев	1	C
Этап консервативного и радикального хирургического лечения			
1	Выполнено хирургическое вмешательство (при наличии медицинских показаний и отсутствии медицинских противопоказаний)	2a	A
2	Во время операции устранены все дефекты перегородок сердца, устранены стенозы легочных артерий	2a	A
3	Восстановлена нормальная сегментарная последовательность сердца	2b	A
4	Геометрия выводных трактов желудочков сердца после операции соответствует или близка к нормальной	1a	A
Этап паллиативного лечения			
1	Выполнено хирургическое вмешательство (при наличии медицинских показаний и отсутствии медицинских противопоказаний)	2a	A
2	Выполнено наложение системно-легочного анастомоза (при хирургическом вмешательстве)	2a	A
3	Выполнена реконструкция путей оттока правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки (при хирургическом вмешательстве)	2b	A
4	Стентирование открытого артериального протока, ветвей легочной артерии (при хирургическом вмешательстве)	1a	A
Этап послеоперационного контроля			
1	Выполнены рентгенография и ЭКГ и ЭхоКГ	1	C
2	Выполнена ангиокардиография с зондированием полостей сердца	2a	B
3	Выполнена компьютерная томография и/или магнитно-резонансная томография	2a	B
4	Осложнения после радикальной коррекции порока ликвидированы с помощью открытой операции или эндоваскулярного вмешательства	1b	B

Список литературы

1. Becker A.E., Connor M., Anderson R.H. Tetralogy of Fallot a. Morphometric and geometric study. *Am. J. Cardiol.* 1975; 35: 402–12.
2. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия // М., 1996.
3. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications.* 4rd ed. N.Y.; 2013.
4. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac Surgery.* N.Y.: Churchill Livingstone; 2013.
5. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996
6. Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A. et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet.* 2000; 356: 975–81.
7. Подзолков В.П., Кокшенев И.В. Тетрада Фалло. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2008.
8. Mavroudis C. *Pediatric cardiac surgery.* Mosby; 2012.
9. Kirklin J.W., Barger L.M.J., Pacifico A.D. et al. Management of the tetralogy of Fallot with large aorto-pulmonary collateral arteries. In: Godman M.J. (ed.). *Pediatric cardiology.* Edinburg: Churchill Livingstone. 1981; 4: 483–91.
10. Van Straten A., Vliegen H.W., Hazekamp M.G., de Roos A. Right ventricular function late after total repair of tetralogy of Fallot. *Eur. Radiol.* 2005; 15: 702–7.
11. Harrison D.A., Siu S.C., Hussain F., MacLoughlin C.J., Webb G.D., Harris L. Sustained atrial arrhythmias in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Am. J. Cardiol.* 2001; 87: 584–8.
12. Therrien J., Warnes C., Daliento L. et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease part III. *Can. J. Cardiol.* 2001; 17: 1135–58.
13. Khairy P., Landzberg M.J., Gatzoulis M.A. et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of Fallot repair: a multicenter study. *Circulation.* 2004; 109: 1994–2000.
14. Khairy P., Harris L., Landzberg M.J. et al. Implantable cardioverter-defibrillator in tetralogy of Fallot. *Heart.* 2007; 4: S95.
15. Stark J., deLeval M., Tsang V.T. *Surgery for congenital heart defects.* John Wiley, Sons, Ltd; 2006.

16. Hoffman JJ, Kaplan S. //The incidence of congenital heart disease. //J Am Coll Cardiol. 2002;39:1890–900.
17. Подзолков В.П., Алекян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.

Приложение А1. Состав рабочей группы

Руководитель рабочей группы – академик РАН Л.А.Бокерия

Состав Рабочей группы:

1. д.м.н. И.В. Арнаутова,
2. к.м.н. С.С. Волков,
3. проф. С.В. Горбачевский,
4. В.П. Дидык,
5. проф. М.М. Зеленикин,
6. проф. А.И. Ким,
7. проф. И.В. Кокшенев,
8. д.м.н. А.А. Купряшов,
9. А.Б. Никифоров,
10. академик РАН В.П. Подзолков,
11. д.м.н. Б.Н. Сабиров,
12. проф. М.Р. Туманян,
13. проф. К.В. Шаталов,
14. д.м.н. А.А. Шмальц,
15. к.м.н. И.А. Юрлов.

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

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

- Врач сердечно-сосудистый хирург
- Врач торакальный хирург
- Врач ультразвуковой диагностики
- Врач рентгенолог

Таблица П1 – Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности рекомендаций		Описание
Уровень I		Процедура или лечение являются полезными/эффективными, они должны быть выполнены/назначены.
Уровень II	Уровень IIa	Процедура или лечение с большой долей вероятности являются полезными/эффективными, их разумно было бы выполнить/назначить.
	Уровень IIb	Противоречивые доказательства о пользе/эффективности процедуры или лечения, их выполнение/назначение может быть рассмотрено.
Уровень III		Процедура или лечение являются вредными/неэффективными, они не должны выполняться/назначаться.

Таблица П2 - Уровни достоверности доказательности

Уровень доказательности (наивысший) A	Наличие многочисленных рандомизированных клинических исследований, систематический обзор или метаанализ (ы).
Уровень доказательности (средний) B	Наличие ограниченного числа рандомизированных исследований или нескольких небольших качественных контролируемых клинических исследований.
Уровень доказательности C (низший)	Рекомендации, основанные на мнении экспертов (в разных странах показания, основанные на экспертных мнениях, могут значительно различаться).

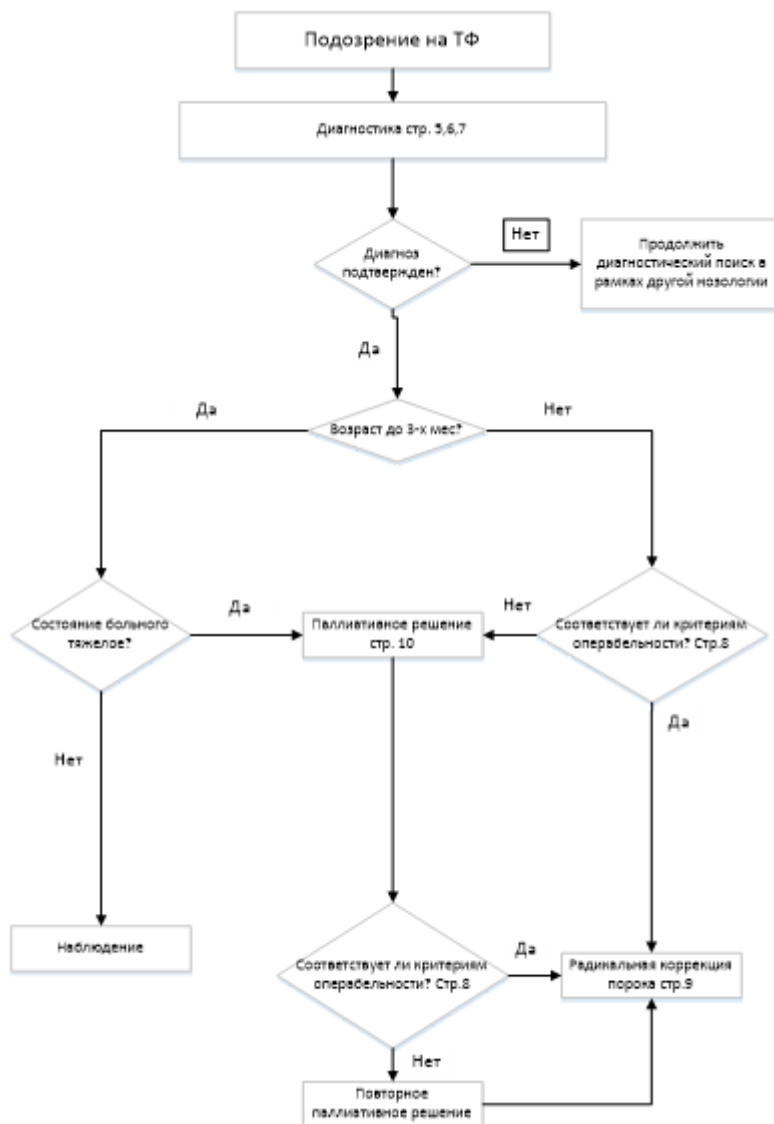
Порядок обновления клинических рекомендаций

Клинические рекомендации обновляются каждые 3 года.

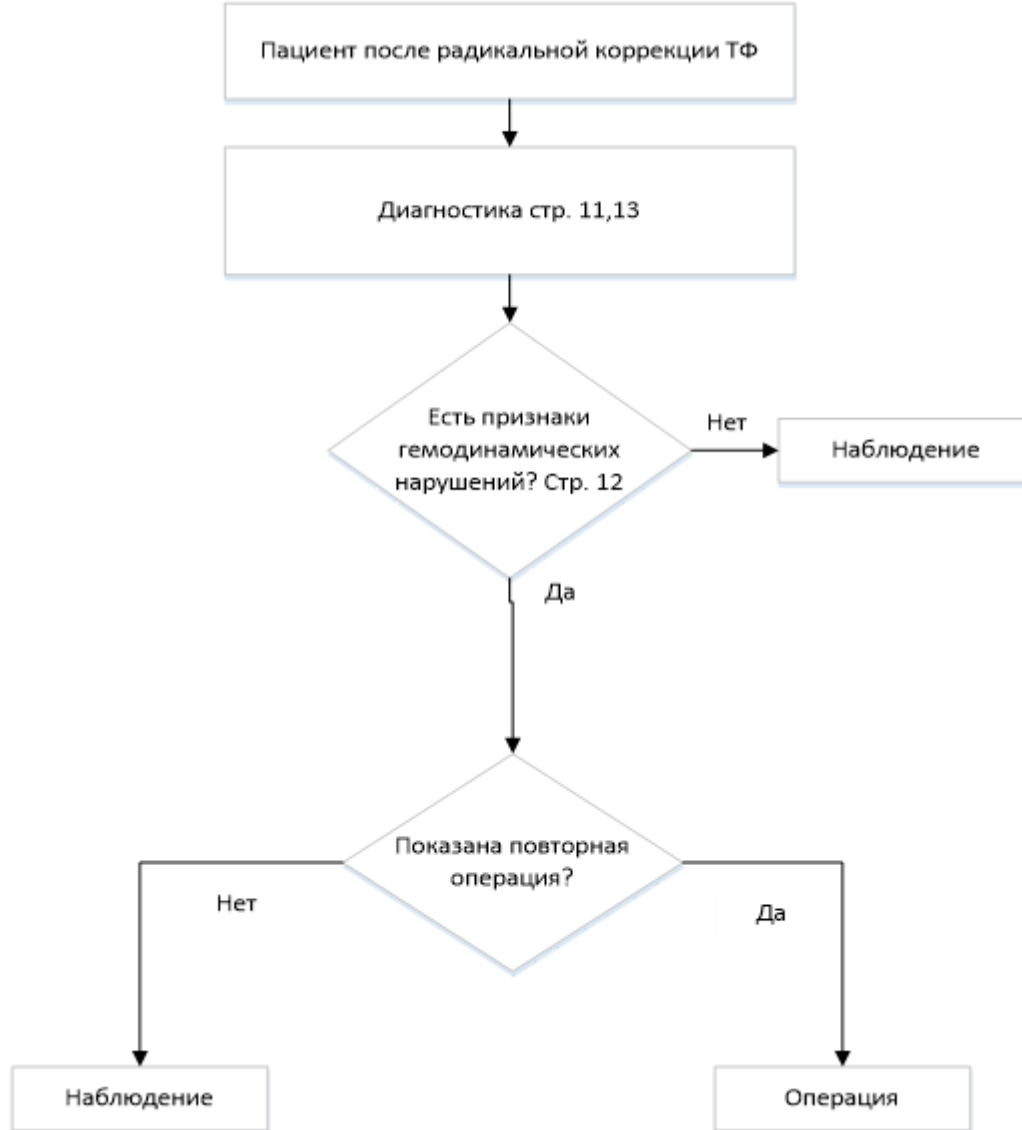
Приложение А3. Связанные документы

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

А. Алгоритм первичной диагностики и хирургического лечения ТФ



Б. Алгоритм обследования больного после радикальной коррекции ТФ



Приложение В. Информация для пациентов

- После выписки из специализированного центра рекомендуется строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз).
- Наблюдение у кардиолога по месту жительства рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения.
- Рекомендуется наблюдение кардиолога в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес.
- При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические, прочие процедуры, предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) рекомендуется обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита.
- Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций рекомендуется обязательно согласовывать с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом по месту жительства.
- Изменение доз и схем тех или иных лекарственных препаратов, а также назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач.
- При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов рекомендуется в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом.
- Рекомендуется избегать чрезмерных физических нагрузок.
- При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки рекомендуется внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, цианоз, отеки, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания, неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.

Приложение Г.