

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ  
ФЕДЕРАЦИИ  
СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ  
АССОЦИАЦИЯ ДЕТСКИХ КАРДИОЛОГОВ РОССИИ**

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО  
ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С  
ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА**

**Главный внештатный  
специалист педиатр  
Минздрава России  
академик РАН  
А.А. Баранов**

**2015 г**

## **Оглавление**

МЕТОДОЛОГИЯ.....	3
ОПРЕДЕЛЕНИЕ .....	4
МКБ-10 .....	4
КЛАССИФИКАЦИЯ .....	6
ЭТИОПАТОГЕНЕЗ.....	9
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА .....	11
ДИАГНОСТИКА .....	12
ЛЕЧЕНИЕ.....	16
ВЕДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА.....	19
ПРОФИЛАКТИКА .....	19
ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ.....	20
СПИСОК ПРИНЯТЫХ СОКРАЩЕНИЙ.....	20

## ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Данные клинические рекомендации подготовлены профессиональной ассоциацией детских врачей Союз педиатров России совместно с Ассоциацией детских кардиологов России, актуализированы, рассмотрены и утверждены на XVIII Конгрессе педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» 14 февраля 2015г.

Состав рабочей группы: акад. РАН Баранов А.А., чл.-корр. РАН Намазова-Баранова Л.С., д.м.н. Бокерия Е.Л., проф., д.м.н. Басаргина Е.Н.

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

### МЕТОДОЛОГИЯ

**Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:** поиск в электронных базах данных.

**Описание методов, использованных для сбора /селекции доказательств:** доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE. Глубина поиска составила 5 лет.

**Методы, используемые для оценки качества и силы доказательств**  
Консенсус экспертов.

Приоритеты использования лекарственной терапии устанавливались на основе результатов доказательной медицины. При отсутствии данных высокой достоверности учитывалось согласованное мнение экспертов.

#### **Классы рекомендаций и уровни доказательности**

Классы рекомендаций и уровни доказательности по ведению больных основаны на документах European Society of Cardiology (Европейское общество кардиологов, ЕОК), 2012 (Табл. 1, 2).

Таблица 1.  
Классы рекомендаций.

Класс I	Польза и эффективность диагностического или лечебного воздействия доказаны и/или общепризнаны.
Класс II	Противоречивые данные и/или расхождение мнений по поводу пользы/эффективности лечения.
Класс II a	Имеющиеся данные свидетельствуют преимущественно о пользе/эффективности лечебного воздействия.
Класс II b	Польза/эффективность менее убедительны.
Класс III*	Имеющиеся данные или общее мнение экспертов свидетельствуют о том, что лечение бесполезно/неэффективно и в некоторых случаях может быть вредным.

Примечание: \*Применение класса III ЕОК не рекомендуется.

Таблица 2.  
Уровни доказательности.

<b>A</b>	Результаты многочисленных рандомизированных клинических исследований или мета-анализа.
<b>B</b>	Результаты одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований.

С	Общее мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров.
---	--

## ОПРЕДЕЛЕНИЕ

**Врожденные пороки сердца** - это аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникшие на 2-8-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза. Эти дефекты могут встречаться изолированно или в сочетании друг с другом.

## МКБ-10

### Врожденные аномалии [пороки развития] сердечных камер и соединений (Q20)

Исключены: декстрокардия с локализационной инверсией (Q89.3), зеркально отраженное расположение предсердий с локализационной инверсией (Q89.3).

- Q20.0 - Общий артериальный ствол
  - Незаращенный артериальный ствол
- Q20.1 - Удвоение выходного отверстия правого желудочка
  - Синдром Тауссига-Бинга
- Q20.2 - Удвоение выходного отверстия левого желудочка
- Q20.3 - Дискордантное желудочково-артериальное соединение
  - Декстротранспозиция аорты Транспозиция крупных сосудов (полная)
- Q20.4 - Удвоение входного отверстия желудочка
  - Общий желудочек
  - Трехкамерное двухпредсердное сердце
  - Единственный желудочек
- Q20.5 - Дискордантное предсердно-желудочковое соединение
  - Корригированная транспозиция
  - Левотранспозиция
  - Желудочковая инверсия
- Q20.6 - Изомерия ушка предсердия
  - Изомерия ушка предсердия с аспленией или полиспленией
- Q20.8 - Другие врожденные аномалии сердечных камер и соединений
- Q20.9 - Врожденная аномалия сердечных камер и соединений неуточненная

### Врожденные аномалии [пороки развития] сердечной перегородки (Q21)

Исключен: приобретенный дефект сердечной перегородки (I51.0).

- Q21.0 - Дефект межжелудочковой перегородки
- Q21.1 - Дефект предсердной перегородки
  - Дефект коронарного синуса
  - Незаращенное или сохранившееся:
    - овальное отверстие;
    - вторичное отверстие (тип II).
  - Дефект венозного синуса
- Q21.2 - Дефект предсердно-желудочковой перегородки
  - Общий атриовентрикулярный канал
  - Дефект эндокарда в области основания сердца
  - Дефект первичного отверстия предсердной перегородки (тип II)

- Q21.3 - Тетрада Фалло  
Дефект межжелудочковой перегородки со стенозом или атрезией легочной артерии, декстропозицией аорты и гипертрофией правого желудочка.
- Q21.4 - Дефект перегородки между аортой и легочной артерией  
Дефект аортальной перегородки  
Аорто-легочно-артериальное окно
- Q21.8 - Другие врожденные аномалии сердечной перегородки  
Синдром Эйзенменгера  
Пентада Фалло
- Q21.9 - Врожденная аномалия сердечной перегородки неуточненная  
Дефект перегородки (сердца) БДУ

#### Врожденные аномалии [пороки развития] легочного и трехстворчатого клапанов (Q22)

- Q22.0 - Атрезия клапана легочной артерии
- Q22.1 - Врожденный стеноз клапана легочной артерии
- Q22.2 - Врожденная недостаточность клапана легочной артерии  
Врожденная регургитация клапана легочной артерии
- Q22.3 - Другие врожденные пороки клапана легочной артерии  
Врожденная аномалия клапана легочной артерии БДУ
- Q22.4 - Врожденный стеноз трехстворчатого клапана  
Атрезия трехстворчатого клапана
- Q22.5 - Аномалия Эбштейна
- Q22.6 - Синдром правосторонней гипоплазии сердца
- Q22.8 - Другие врожденные аномалии трехстворчатого клапана
- Q22.9 - Врожденная аномалия трехстворчатого клапана неуточненная

#### Врожденные аномалии [пороки развития] аортального и митрального клапанов (Q23)

- Q23.0 - Врожденный стеноз аортального клапана  
Аортального клапана врожденная(ый): атрезия, стеноз.  
Исключены: врожденный субаортальный стеноз (Q24.4), стеноз при синдроме левосторонней гипоплазии сердца (Q23.4).
- Q23.1 - Врожденная недостаточность аортального клапана  
Двустворчатый аортальный клапан  
Врожденная аортальная недостаточность
- Q23.2 - Врожденный митральный стеноз  
Врожденная митральная атрезия
- Q23.3 - Врожденная митральная недостаточность
- Q23.4 - Синдром левосторонней гипоплазии сердца  
Атрезия или выраженная гипоплазия устья или клапана аорты с гипоплазией восходящей части аорты и дефектом развития левого желудочка (со стенозом или атрезией митрального клапана).
- Q23.8 - Другие врожденные аномалии аортального и митрального клапанов
- Q23.9 - Врожденная аномалия аортального и митрального клапанов неуточненная

#### Другие врожденные аномалии [пороки развития] сердца (Q24)

- Исключен: эндокардиальный фиброэластоз (I42.4)
- Q24.0 Декстрокардия  
Исключены: декстрокардия с локализационной инверсией (Q89.3), изомерия ушка предсердия (с асплениями или полисплениями) (Q20.6), зеркально отраженное расположение предсердий с локализационной инверсией (Q89.3).
- Q24.1 - Левокардия
- Q24.2 - Трехпредсердное сердце

- Q24.3 - Воронкообразный стеноз клапана легочной артерии
- Q24.4 - Врожденный субаортальный стеноз
- Q24.5 - Аномалия развития коронарных сосудов
  - Врожденная коронарная (артериальная) аневризма
- Q24.6 - Врожденная сердечная блокада
- Q24.8 - Другие уточненные врожденные аномалии сердца
  - Врожденный: дивертикул левого желудочка (порок миокарда, перикарда).
  - Неправильное положение сердца
  - Болезнь Уля
- Q24.9 - Врожденный порок сердца неуточненный
  - Врожденная: аномалия сердца БДУ, болезнь сердца БДУ.

#### Врожденные аномалии [пороки развития] крупных артерий (Q25)

- Q25.0 - Открытый артериальный проток
  - Открытый боталлов проток
  - Сохранившийся артериальный проток
- Q25.1 - Коарктация аорты
  - Коарктация аорты (продуктальная, постдуктальная)
- Q25.2 - Атрезия аорты
- Q25.3 - Стеноз аорты
  - Надклапанный аортальный стеноз
  - Исключен: врожденный аортальный стеноз (Q23.0)
- Q25.4 - Другие врожденные аномалии аорты
  - Отсутствие / Аплазия / Врожденное(ая) аневризма / расширение аорты
  - Аневризма синуса Вальсальвы (разорванная)
  - Двойная дуга аорты [сосудистое кольцо аорты]
  - Гипоплазия аорты
  - Сохранение:
    - витков дуги аорты
    - правой дуги аорты
  - Исключена: гипоплазия аорты при синдроме левосторонней гипоплазии сердца (Q23.4)
- Q25.5 - Атрезия легочной артерии
- Q25.6 - Стеноз легочной артерии
- Q25.7 - Другие врожденные аномалии легочной артерии
  - Аберрантная легочная артерия
  - Агенезия / Аневризма / Аномалия / Гипоплазия легочной артерии
  - Легочная артериовенозная аневризма
- Q25.8 - Другие врожденные аномалии крупных артерий
- Q25.9 - Врожденная аномалия крупных артерий неуточненная

## **КЛАССИФИКАЦИЯ**

### *1) Выделение критических пороков периода новорожденности*

Понятие «**критический порок сердца**» применяется для обозначения ВПС, сопровождающихся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения.

а) дуктус-зависимые критические пороки периода новорожденности:

- дуктус-зависимое системное кровообращение (коарктация аорты, критический аортальный стеноз, СГЛС);

- дуктус-зависимое легочное кровообращение (атрезия легочной артерии, критический стеноз легочной артерии, АТК, ТФ);
  - дуктус-зависимое системное и легочное кровообращение (ТМА);
  - аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии;
  - тотальный аномальный дренаж легочных вен (в случае рестриктивного ООС).
- б) дуктус-независимые пороки сердца (ДМЖП, ДМПП, АВК, ТАДЛВ, ДОС ПЖ, ОАС, дефект аорто-легочной перегородки, ЕЖ, аномалия Эбштейна).

2) Разделение по тяжести порока с точки зрения перинатальной смертности:

- очень тяжелые ВПС (высокая перинатальная смертность): единственный желудочек, СГЛС, СГПС, аномалия Эбштейна, АТК;
- средняя степень тяжести: атрезия легочной артерии, ОАС, АВК, атрезия/стеноз аорты, ТМА, ТФ, ТАДЛВ, КоА, ДОС ПЖ, дискордантное АВ соединение, предсердный изомеризм, дефект аортолегочной перегородки, трехкамерное сердце, перерыв дуги аорты;
- легкая степень (низкая перинатальная смертность): ДМЖП, ДМПП, стеноз легочной артерии.

4) Систематизация пороков по влиянию на легочный кровоток.

- I. Пороки с неизменным (или мало измененным) легочным кровотоком.
- II. Пороки с гиперволемией (аномальное увеличение объема циркулирующей в организме крови) малого круга кровообращения.
- III. Пороки с гиповолемией (аномальное уменьшение объема циркулирующей крови; снижение объема плазмы крови) малого круга кровообращения.
- IV. Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами.

5) Разделение ВПС по характеру нарушения гемодинамики и наличию/отсутствию цианоза (по S.N.Marder) представлено в табл. 3.

Таблица 3.

Классификация ВПС по характеру нарушения гемодинамики и наличию/отсутствию цианоза (по S.N.Marder)

Гемодинамика	Без цианоза	С цианозом
Обогащение малого круга кровообращения	ДМЖП, ДМПП, АВК, ОАП, ТАДЛВ	ТМА, ОАС, ЕЖ Комплекс Эйзенменгера
Обеднение малого круга кровообращения	Стеноз легочной артерии	ТФ, АТК, ТМА+СЛА, АЛА, аномалия Эбштейна
Препятствие кровотоку в БКК	Стеноз аортального клапана, коарктация аорты	-
Без нарушения гемодинамики	Дектрокардия, аномалия положения аорты и ее ветвей, небольшой ДМЖП в мышечной части	-

б) Физиологическая классификация (табл. 4).

Таблица 4.

Физиологическая классификация ВПС.

«Простые» ВПС с лево-правым шунтом (приводят к обогащению МКК). Уровень сброса определяет его значимость для правого желудочка и легочного кровообращения	ДМПП, ДМЖП, АВК, ОАП, дефект аорто-легочной перегородки
«Простые» ВПС с право-левым шунтом	ТФ, АЛА, АТК, аномалия Эбштейна

(обеднение МКК с развитием цианоза)	
Сложные шунты (смешивание легочного и системного кровотока). Цианоз является следствием сложного взаимодействия между системным и легочным сопротивлением	ТМА, ОАС, ТАДЛВ, ДОС ПЖ, СГЛС
Обструктивные ВПС	КоА, перерыв дуги аорты, стеноз аорты, СЛА

7) Классификация Американской кардиологической ассоциации (АНА - American Heart Association).

I) Ацианотичные ВПС:

- а) с обструкцией кровотоку (СЛА, стеноз аорты, КоА);
- б) с лево-правым сбросом ( ДМПП, ДМЖП, ОАП, АВК).

II) Цианотичные (ТФ, ТМА, АТК, ТАДЛВ, ОАС).

8) Классификация по анатомическому принципу:

А) Камеры и клапаны сердца находятся в нормальной последовательности соединения и взаимоотношениях.

1. Пороки с преимущественным сбросом:

- дефекты межпредсердной перегородки (вторичный, первичный, венозный синус, коронарный синус);
- дефекты межжелудочковой перегородки (субартериальный, мышечный, перимембранозный);
- дефект предсердно-желудочковой перегородки (АВК);
- открытый артериальный проток.

2. Пороки с преимущественным стенозом/обструкцией:

- отсутствие атриовентрикулярного сообщения (атрезия митрального, трикуспидального клапана);
- отсутствие или обструкция желудочко-артериального соединения (атрезия легочной артерии, атрезия клапана аорты);
- обструкция магистральных артерий (коарктация аорты, атрезия аорты);
- обструкция венозного возврата (ТАДЛВ).

3. Аномальное положение клапана (аномалия Эбштейна).

Б) Камеры и клапаны сердца находятся в ненормальных (дискордантных) взаимоотношениях и последовательности соединения:

1. Аномальные отношения между предсердиями и желудочками:

- удвоение входного отверстия желудочка или единственный правый желудочек;
- атриовентрикулярная дискордантность (КТМС).

2. Аномалии или нарушение соединения между желудочками и магистральными артериями:

- тетрада Фалло;
- ДОС ПЖ и ДОС ЛЖ;
- ОАС;
- желудочково-артериальная дискордантность (ТМА).

## ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Общая распространенность ВПС составляет 8 на 1000 родов (5,6 – 15,32 в зависимости от страны) и 7,2 на 1000 живорожденных. В США частота пороков колеблется от 4 до 10 на 1000 родов (около 8 случаев на 1000 живых новорожденных), в Азии 9,3 на 1000 родов и 6,9/1000 в Европе. Общая частота нехромосомных ВПС составляет 7 на 1000 родов, из которых 3,6% составляют перинатальные потери, 20%



диагностируются пренатально, 5,6% беременностей прерывается в связи с выявленной аномалией плода. Сложные нехромосомные пороки сердца (то есть, исключая ДМЖП, ДМПП, стеноз легочной артерии) составляют 2 на 1000 родов. Исходом в 8,1% случаев становится перинатальная смерть, 40% диагностируются внутриутробно, 14% становятся причиной прерывания беременности (от 0% до 32% в зависимости от страны). Около 12% ВПС ассоциируются с хромосомными аномалиями (7% с синдромом Дауна, 2% с синдромом Эдвардаса и 1% с синдромом Патау), составляя 0,97 случаев на 1000 родов. ВПС, ассоциированный с синдромом Дауна, встречается в 3-19% всех педиатрических ВПС в зависимости от страны (3-4% Италия, Франция, Швейцария, 15% - 19% Ирландия и Мальта). Таким образом, нехромосомные ВПС составляют 6,5 случаев на 1000 живых новорожденных.

Наиболее частые врожденные пороки сердца - это дефект межжелудочковой перегородки (50% всех ВПС), дефект межпредсердной перегородки, клапанный стеноз легочной артерии и открытый артериальный проток. Цианотичные пороки сердца составляют 15% всех ВПС и 1/3 критических ВПС. Самым частым цианотичным пороком сердца является тетрада Фалло. Критические пороки периода новорожденности составляют 25% всех ВПС. Обструктивные поражения выводного отдела левого желудочка составляют примерно 6% всех ВПС. Среди них наиболее часто встречается клапанный стеноз аорты (71-86% пациентов). Транспозиция магистральных артерий составляет приблизительно 3% всех ВПС и 20% среди цианотичных пороков.

Таблица 5.  
Эпидемиология ВПС.

Вид ВПС	Hoffman & Kaplan, 2002 Mean/Median 1000000 живорожденных)	Reller, 2008 (MACDP)	Dolk & Loane, 2009 (Eurocat) (нехромосомные ВПС)	Wu, 2010 (Asian population)
ДМЖП	3,57/2,83	4,18	3,06	4,01
ОАП	0,80/0,57	0,29	---	2,01
ДМПП	0,94/0,56	1,31	2,05	3,23
АВК	0,35/0,34	0,41	0,19	0,20
АЛА	0,13/0,08	0,04	0,09	---
СЛА	0,73/0,53	0,55	0,40	1,22
Ао стеноз	0,40/0,26	0,11	0,14	0,16
КоА	0,41/0,36	0,44	0,34	0,25
ТФ	0,42/0,36	0,47	0,28	0,63
ТМА	0,32/0,30	0,23	0,35	0,21
СГПС	0,22/0,16	---	0,04	---
СГЛС	0,27/0,27	0,23	0,26	0,06
АТК	0,08/0,09	0,05	0,08	0,05
Ан. Эбштейна	0,11/0,04	0,06	0,05	0,05
ОАС	0,11/0,09	0,06	0,09	0,08
ДОС ПЖ	0,16/0,13	---	---	0,15
ЕЖ	0,11/0,09	0,10	0,07	---
тАДЛВ	0,09/0,09	0,08	0,05	0,11

## ЭТИОПАТОГЕНЕЗ

## Этиология

- 1) Первичные генетические факторы: формирование порока может быть следствием структурных и количественных хромосомных аномалий или мутаций единичного гена.
  - 2) Тератогенные факторы внешней среды:
    - внутриутробные инфекции (вирус краснухи, Коксаки, цитомегаловирус, вирусные инфекции с подъемом температуры в первом триместре беременности у матери);
    - прием лекарственных препаратов на ранних сроках беременности (противоэпилептические средства, литий, талидомид, витамин А, изотретиноин, сульфазалазин, ибупрофен, триметоприм);
    - постоянный контакт с токсическими веществами (лаки, краски).
  - 3) материнские факторы:
    - предшествующие данной беременности репродуктивные проблемы (выкидыши, мертворождения и т.д.);
    - ежедневный прием алкоголя беременной женщиной;
    - курение матери;
    - сахарный диабет, фенилкетонурия (при отсутствии лечения) у матери;
    - возраст матери (не ассоциируется с хромосомными ВПС);
    - индуцированная беременность.
  - 4) семейные факторы:
    - возраст отца;
    - прием кокаина и курение марихуаны отцом ребенка.
- 3) Мультифакториальная теория возникновения (90% всех ВПС).

## Патогенез

Патологические изменения при ВПС многообразны и обусловлены:

- 1) характером имеющихся анатомических дефектов;
- 2) степенью нарушения гемодинамики;
- 3) выраженностью и темпом дистрофических процессов в организме.

Ведущими являются два механизма:

1. Нарушение кардиальной гемодинамики: перегрузка отделов сердца объемом или сопротивлением приводит к истощению компенсаторных механизмов, вызывая сердечную недостаточность и нарушение системной гемодинамики.

2. Нарушение системной гемодинамики: полнокровие/малокровие МКК, малокровие БКК приводит к развитию системной гипоксии, запуская каскад патологических реакций.

Пороки с лево-правым сбросом характеризуются увеличенным венозным возвратом из легких через легочные вены к левому предсердию и левому желудочку. Это создает перегрузку объемом левого желудочка, МКК и приводит к уменьшению сердечного выброса в БКК. Физиологические изменения, связанные с лево-правым сбросом, определяются преимущественно размером дефекта и постнатальными изменениями в системном и легочных сосудистых сопротивлениях. Постепенное уменьшение легочного сосудистого сопротивления с одновременным нарастанием системного сопротивления, происходящее между 2-6 неделями постнатальной жизни, вызывает развитие застойной сердечной недостаточности. Этому также способствует физиологическое снижение гемоглобина в первые 3 месяца жизни. Длительное существование лево-правого сброса приводит к изменению сосудистой стенки в легких и развитию легочной гипертензии. Обратимость легочной гипертензии в случаях закрытия лево-правого шунта свидетельствует о том, что повышение легочного сосудистого сопротивления является вторичным и связано с увеличенным легочным кровотоком. Сохранение высокого легочного сопротивления после прекращения сброса может быть

следствием необратимых изменений сосудистой стенки в легких.

Право-левый сброс приводит к уменьшению кровотока в легких и развитию цианоза. Хронический цианоз обуславливает развитие полицитемии и изменение гомеостаза. Полицитемия является адаптивным ответом на гипоксию и позволяет обеспечить нормальную доставку кислорода без изменения функционального состояния сердца. Однако, повышение гематокрита вызывает резкое увеличение вязкости крови, что в свою очередь приводит к нарастанию системного и легочного сосудистого сопротивления и вызывает обкрадывание коронарного кровотока. У пациентов с цианотичными пороками увеличение вязкости крови ассоциируется с тромбозом внутричерепных вен. Дети раннего возраста являются основной группой риска, особенно в случае обезвоживания, лихорадки и при наличии железодефицитной анемии.

Пороки с обструкцией кровотока приводят к гипертрофии желудочка проксимальнее места сужения. Это в свою очередь вызывает повышенное потребление кислорода с последующим развитием фиброза. Конечной фазой данного порока является выраженная дилатация желудочка.

Дисфункция эндотелия легочных сосудов является ключевым механизмом патогенеза легочной гипертензии. Развитие последней возможно при двух вариантах ВПС:

- 1) пороки с лево-правым сбросом крови, приводящие к увеличению легочного кровотока. Реактивность сосудов легких у таких пациентов обуславливает высокий риск гипертензионного криза;
- 2) пороки с длительной обструкцией для легочных вен или приводящие к повышению давления в левом предсердии.

При определенных пороках (АВК) легочная гипертензия может развиваться достаточно быстро, так же как и у некоторых групп пациентов (дети с синдромом Дауна).

## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления ВПС полиморфны и определяются анатомией порока, степенью нарушения гемодинамики, адаптационно-компенсаторных механизмов, характером осложнений. Многие симптомы присущи большинству пороков и на основании их можно заподозрить или диагностировать врожденную аномалию сердца.

Ведущими симптомами в клинической картине ВПС являются:

- 1) **цианоз** (ТМА, ТФ, АТК, ТАДЛВ, ОАС);
- 2) **кардиогенный шок** (критическое состояние) наиболее часто развивается при пороках, сопровождающихся обструкцией выводного отверстия ЛЖ, при дуктус-зависимых пороках и ТАДЛВ с обструкцией венозного возврата;
- 3) **сердечная недостаточность** (ДМЖП, ОАП, АВК, ТАДЛВ, дефект аорто-легочной перегородки и другие).

**Критическое состояние** характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов. В основном критические состояния при ВПС возникают в период перехода от пренатального к постнатальному типу кровообращения, когда прекращается функционирование фетальных коммуникаций: открытого артериального протока (ОАП) и открытого овального окна.

К основным причинам развития критического состояния у больного с ВПС относятся:

- 1) закрытие ОАП при дуктус-зависимом кровообращении;
- 2) резкая обструкция кровотока (легочный стеноз, аортальный стеноз, коарктация аорты, синдром гипоплазии левого сердца);

- 3) неадекватный возврат крови к левому сердцу (тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой);
  - 4) выраженная гиперволемиа малого круга кровообращения и объемная перегрузка сердца (общий артериальный ствол, большой ДМЖП, недостаточность атриовентрикулярных клапанов);
  - 5) выраженная артериальная гипоксемия (транспозиция магистральных артерий, атрезия легочной артерии);
  - 6) ишемия или гипоксия миокарда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, транспозиция магистральных артерий).
- Некоторые из этих причин могут сочетаться.

## ДИАГНОСТИКА

- I. Анамнез** (генетические заболевания, наличие в семье родственников с ВПС, течение настоящей беременности (вирусные инфекции, прием матерью медикаментов, заболевания матери и т.д.).
- II. Жалобы** (плохой аппетит или вялое сосание из груди/бутылочки, цианоз, недостаточная прибавка веса).
- III. Физикальное обследование:**
  - 1) осмотр (цвет кожных покровов, наличие стигм дисэмбриогенеза, видимых пороков развития);
  - 2) определение пульсации на периферических артериях (обязательно правая рука и любая нога), измерение АД (обязательно правая рука и любая нога);
  - 3) аускультация сердца (ЧСС, тоны сердца, наличие, характер и локализация шума);
  - 4) аускультация легких (характер и частота дыхания, хрипы в легких);
  - 5) размеры печени, наличие периферических отеков;
  - 6) пульсоксиметрия с определением насыщения крови кислородом неинвазивным путем на правой руке и любой ноге;
  - 7) определение диуреза.
- IV. Рентгенография органов грудной клетки** (размеры сердца, состояние легочной гемодинамики, паренхимы легких).
- V. ЭКГ** (ритм, частота, направление ЭОС, вольтаж зубцов).
- VI. Эхокардиография.**

*Сегментарный (анатомический) подход к систематизации ВПС*

Значительное число сложных пороков сердца могут быть отнесены к разным классификационным категориям. Сегментарный подход позволяет охарактеризовать уровень нарушения строения сердца и таким образом оценить степень и характер нарушения гемодинамики. Основной постулат данного подхода: любая камера, клапан и сосуд может быть измененным (ненормальным). То есть любой сегмент сердца может развиваться независимо от другого. Любой пациент может иметь различные нарушения. Выделено 5 сегментов: 1) предсердия, 2) желудочки, 3) магистральные артерии, 4) АВ канал, 5) конус.

Шаг 1: определяется висцеропредсердное взаимоотношение и позиция сердца.

S (solitus) – нормальное, I (inversus) – зеркальное, A (ambigus) – при котором расположение органов грудной клетки и брюшной полости друг относительно друга не может быть точно определено.

Шаг 2: определяется ориентация бульбовентрикулярной петли (верхушки сердца), морфология желудочков.

Шаг 3: определяется расположение и ориентация магистральных артерий, а также их морфология.

Шаг 4: определяется атриовентрикулярное и вентрикулоартериальное соединения.

Шаг 5: документируются сопутствующие аномалии развития сердца (дефекты перегородок, стенозы выводных отделов желудочков, стенозы или гипоплазии магистральных артерий, наличие ОАП).

## **VII. Катетеризация полостей сердца.**

Выполнение инвазивного исследования (катетеризация полостей сердца) возможна только после полного эхографического обследования или альтернативных неинвазивных методов обследования - МРТ, КТ (уровень доказательности А).

*Показания:*

Класс 1:

1. Малоинвазивное оперативное вмешательство может быть выполнено только после получения всех данных о гемодинамических и анатомических особенностях ВПС, при необходимости - с помощью ангиографии (уровень доказательности А);
2. Для оценки легочного сосудистого сопротивления и обратимости легочной гипертензии у пациентов с ВПС или первичной легочной гипертензией, у которых необходима точная оценка легочного сопротивления для принятия решения о возможности хирургического вмешательства и медикаментозного лечения (уровень доказательности В);
3. У пациентов со сложными формами атрезии легочной артерии для детальной оценки сегментарного кровообращения легких, особенно если неинвазивные методы не дают полного представления об анатомии легочной артерии (уровень доказательности В);
4. Для оценки коронарного кровотока у пациентов с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой (уровень доказательности В);
5. При необходимости трансплантации сердца, если риск катетеризации не превышает риск неблагоприятного исхода (уровень доказательности С);
6. У пациентов после трансплантации сердца для оценки сосудистой патологии (уровень доказательности В).

Класс 2А:

1. Для оценки легочного сосудистого сопротивления/давления и транслегочного градиента перед выполнением операции Фонтена у пациентов с единственным желудочком сердца (уровень доказательности В);
2. У любого пациента с ВПС при невозможности точного установления диагноза путем неинвазивных методов исследования (уровень доказательности С);
3. В случае кардиомиопатии и миокардита (уровень доказательности В);
4. У пациентов после операции на сердце в случае осложненного раннего послеоперационного периода для оценки гемодинамики и анатомии, когда неинвазивные методы обследования не позволяют установить причину, вызвавшую непредвиденные осложнения (уровень доказательности С).

*Гипероксический тест:* позволяет дифференцировать причину центрального цианоза. Чувствительность теста 76,5%; специфичность - 99%.

*Правила проведения теста:*

- тест проводится по истечении первых суток жизни. В противном случае вероятность ложноположительного результата составляет 0,5% (после 24 часов жизни - 0,05%);
- тест должен проводиться с использованием пульсоксиметра, не зависящего от двигательной активности ребенка. Возможно применение одноразовых и многоразовых датчиков;
- измерение проводится на правой руке и любой ноге. Может проводиться одновременно или последовательно;

- тест должен проводиться обученным и квалифицированным персоналом;
- положительным считается тест, отвечающий одному из трех критериев:
  - 1) SaO<sub>2</sub> менее 90%;
  - 2) SaO<sub>2</sub> менее 95% при трехкратном почасовом измерении на верхних и нижних конечностях в течение 3-х часов;
  - 3) разница между SaO<sub>2</sub> на верхних и нижних конечностях составляет более 3% (SaO<sub>2</sub> правой руки > SaO<sub>2</sub> любой ноги).

### **VIII. Консультация генетика (табл. 6, 7).**

*Генетическое консультирование* показано при:

- 1) задержке интеллектуального развития;
- 2) множественных врожденных аномалиях;
- 3) лицевом дисморфизме;
- 4) при подозрении на генетические заболевания при нормальном кариотипе (в этом случае показано проведение цитогенетического исследования).

*Цитогенетическое исследование* показано:

- 1) любому ребенку независимо от возраста с «узнаваемым» хромосомным синдромом (например, трисомия по 21 паре, по 18 паре и т.д.);
- 2) любому ребенку с врожденным пороком сердца в сочетании с:
  - а) лицевым дисморфизмом,
  - б) задержкой роста, которая не может быть объяснена наличием ВПС,
  - с) задержкой психического и интеллектуального развития,
  - г) множественными врожденными аномалиями;
- 3) ребенку из семьи, в которой имеются многочисленные выкидыши и/или сибсы с врожденными дефектами;
- 4) в случае пренатальной диагностики порока развития сердца и/или внутренних органов.

Таблица 6.

Основные хромосомные синдромы, сочетающиеся с ВПС.

Синдром	Вероятность наличия ВПС	Вид ВПС
Делеция 4p (синдром Вольф-Хиршхорна)	50-65%	ДМПП, ДМЖП, ОАП, дополнительная левая ВПВ, атрезия аорты, декстрокардия, ТФ, АТК
Делеция 5p (синдром кошачьего крика)	30-60%	ДМПП, ДМЖП, ОАП
Делеция 7q11.23 (синдром Вильямса)	53-85%	Надклапанный стеноз аорты и ЛА, стеноз ветвей ЛА
Трисомия 8 мозаицизм	25%	ДМЖП, ОАП, КоА, СЛА, ТАДЛВ, ОАС
Делеция 8p синдром	50-75%	АВК, СЛА, ДМЖП, ТФ
Трисомия 9	65-80%	ОАП, дополнительная левая ВПВ, ДМЖП, ТФ/СЛА, ДОС ПЖ
Делеция 10p	50%	Двустворчатый Ао клапан, ДМПП, ДМЖП, ОАП, СЛА, КоА, ОАС
Делеция 11q (синдром Якобсона)	56%	СГЛС, клапанный стеноз Ао, ДМЖП, КоА, комплекс Шона
Трисомия по 13 паре (синдром Патау)	80%	ДМПП, ДМЖП, ОАП, СГЛС, изомеризм
Трисомия 18 (синдром Эдвардса)	90-100%	ДМПП, ДМЖП, ОАП, ТФ, ДОС ПЖ, Д-ТМА, КоА, двустворчатый Ао или

		легочный клапан
Делеция 20p12 (синдром Аладжила)	85-94%	Гипоплазия ветвей ЛА, ТФ, СЛА, (поражение левых отделов сердца и септальные дефекты – реже)
Трисомия по 21 паре (синдром Дауна)	40-50%	АВК, ДМЖП, ДМПП (ТФ, Д-ТМА – реже)
Делеция 22q11 (синдром Ди-Джорджи)	75%	Перерыв дуги аорты тип В, ОАС, изолированные поражения дуги аорты, ТФ, коноветрикулярный ДМЖП
Моносомия X (синдром Тернера)	25-35%	КоА, двустворчатый Ао клапан, клапанный стеноз Ао, СГЛС, диссекция аорты
Синдром Кляйнфельтера (45, ХХУ)	50%	ПМК, венозные тромбоземболические заболевания, ОАП, ДМПП

Таблица 7.  
Генетические алгоритмы для сочетанных форм ВПС

Вид ВПС	Синдромы
Стеноз легочной артерии	Синдром Нунан, Аладжила, Костелло, Леопард. Делеция хромосом 1p, 8p, 10p, 22q. Дупликация хромосом 6q, 15q, 19q. Трисомия по 8 паре.
Стеноз ветвей легочной артерии	Синдром Аладжила, Вильямса, Элерса-Данлоса, Нунан, Леопард, врожденная краснуха.
Стеноз аорты	Синдром Нунан, Тернера. Хромосомные аномалии (делеция 11q, 10q, аутомсомная трисомия 13 и 18 хромосом, дупликация 1q, 2p, 2q, 6q, 11q хромосом).
Надклапанный стеноз аорты	Синдром Вильямса.
Коарктация аорты	Синдром Тернера. Другие хромосомные мутации (делеция 18p, дупликация 4p, 4q, 6q, 10p, аутомсомная трисомия 8, 9). Семейные формы обструкции левых отделов сердца.
Атрезия аорты/СГЛС	Хромосомные аномалии (синдром Якобсона, Тернера, Вольф-Хиршхорна, трисомия 13 и 18). Семейные формы обструкции левых отделов сердца.
Двустворчатый Ао клапан	Очень частое заболевание (0,9-1,36% в популяции). Семейные формы обструкции левых отделов сердца, двустворчатого Ао клапана. Синдром Тернера. Хромосомные аномалии (аутомсомная трисомия 13, 18, делеция 10p, дупликация 6q).
Синдромы гетеротаксии, Аспления/полиспления (левый и правый изомеризм)	Клинически доступное тестирование отсутствует. Доказанные хромосомные аномалии (аутомсомные – изменения 2 хромосомы (СFC1 ген, кодирующий СRYPTIC протеин) и локуса хромосомы 6q (НТХ3 ген). Х-связанные: локус Хq26.2 (ZIC3 ген).
Вторичный ДМПП	Синдром Холт-Орама. Семейные случаи ДМПП и прогрессирующей АВБ. Семейные случаи ДМПП без АВБ. Синдром Элес ван Кревельд, Нунан. Другие хромосомные аномалии (делеция 1, 4, 4p, 5p, 6, 10p, 11, 13, 17, 18, 22; трисомия 18, 21; синдром Кляйнфельтера).

	Другие синдромы (Кабуки, Вильямса, Рубинштейн-Таби, Гольденхара, тромбоцитопении).
ДМЖП	Синдром Холт-Орама, Семейные случаи ДМЖП с АВБ и без АВБ. Хромосомные и нехромосомные аномалии.
АВК	Синдром Дауна, Эдвардса, Патау. Другие хромосомные аномалии (делеция 3p25, 8p2, 22q, дупликация 10q, 11q, 22q). Синдром Холт-Орама, Нунан.
ОАС/перерыв дуги аорты	Делеция 22q11, трисомия 8, делеция 10p.
ТМА	Трисомия 18, 21
ДОС ПЖ	Аутосомная трисомия 9, 13, 18. Дупликация 2p, 12p.
АТК	Большинство случаев спорадические. Возможна мутация гена, кодирующего Fog-2 (исследования на мышах).
Аномалия Эбштейна	Большинство случаев спорадические. Возможно поражение хромосомы 17q (согласно исследованиям на животных).
ТАДЛВ	Большинство случаев спорадические. Трисомия 8.

### **Дифференциальная диагностика при появлении цианоза кожных покровов:**

1. Заболевания легких являются наиболее частой причиной цианоза и включают: структурные нарушения (пороки развития), вентиляционно-перфузионные расстройства, связанные с респираторным дистресс-синдромом и другими причинами, врожденную или приобретенную обструкцию воздушных путей, пневмоторакс, гиповентиляцию.
2. Патологические формы гемоглобина (метгемоглобин).
3. Полицитемия (может давать цианотичный оттенок кожи, несмотря на адекватную оксигенацию).
4. Сепсис, гипогликемия, дегидратация, гипoadрeнализм (вследствие низкой периферической перфузии).
5. Акроцианоз (связан с вазомоторными изменениями).

## **ЛЕЧЕНИЕ**

Лечение подавляющего большинства пороков сердца хирургическое. Сроки (экстренное, срочное или плановое) и вид оперативного вмешательства (радикальная, вспомогательная или гемодинамическая коррекция) определяются анатомией порока (табл. 8).

Терапевтическое лечение показано при развитии критического состояния (для стабилизации состояния ребенка перед оперативным пособием) и при сердечной недостаточности.

### Критическое состояние:

- 1) мониторингирование с постоянным датчиком для определения сатурации на правой руке и любой ноге;
- 2) интубация показана при повторяющихся апноэ, острой сердечной недостаточности и шоке. Вентиляция проводится воздухом! Возможно добавление небольшого количества кислорода для достижения сатурации 75-85%;
- 3) При *цианозе* - проведение гипероксического теста: вдыхание 100% кислорода в течение 10 минут. Сохранение низкого уровня сатурации говорит о высокой



- вероятности ВПС;
- 4) катетеризация 2-х вен (возможна кратковременная катетеризация пупочной вены или одна из вен должна быть центральной);
  - 5) для лечения гипотензии:
    - Изотонический раствор натрия хлорида (код АТХ: В05СВ01) в дозе 10 мл/кг болюсно, максимально 30 мл/кг;
    - при сохраняющейся гипотензии: Допамин (код АТХ: С01СА04) 0-20 мкг/кг/мин.  
*Расчет: вес (кг) \_\_\_\_\_ x 15 мг = \_\_\_\_\_ (мг).*  
 Это количество добавить в 50 мл 5% Декстрозы (глюкозы) (код АТХ: В05ВА03), скорость инфузии 1мл/ч соответствует 5 мкг/кг Допамина в минуту. Может вводиться через периферическую вену.
    - при необходимости - Эпинефрин (код АТХ: С01СА24, Адреналин) 0-0,5 мкг/кг/минуту.  
*Расчет: вес (кг) \_\_\_ x 0,3 мг = \_\_\_\_\_ (мг),*  
 добавить в 50 мл 5% Декстрозы. Скорость инфузии 1мл/ч соответствует 0,1 мкг/кг/мин Эпинефрина. Должен вводиться только через центральную вену!
  - 6) для поддержания ОАП (открытия ОАП) начать инфузию препарата простагландина Е2 из расчета 5-10 нг/кг/мин.  
*Расчет: вес (кг) \_\_\_\_\_ x 15 мкг = \_\_\_\_\_ (мкг),*  
 добавить в 50 мл 5% глюкозы, скорость инфузии 1 мл/ч будет соответствовать 5 нанограмм/кг/минуту Простагландина Е2. Побочные эффекты Простагландина Е2 (гипотензия, гипогликемия, апноэ, лихорадка) чаще связаны с высокими дозами (выше 10 нг/кг).
  - 7) регулярный контроль уровня глюкозы в крови.

Сердечная недостаточность: см. клинические рекомендации по лечению острой и хронической сердечной недостаточности

Таблица 8.  
Сроки оперативной коррекции ВПС.

Вид ВПС	Вид коррекции (радикальная, гемодинамическая, вспомогательная операция, транскатетерное интервенционное вмешательство)	Сроки оперативного вмешательства (возраст ребенка)
ДМЖП (сохранение НК на фоне медикаментозной терапии после 3-х месяцев жизни)	Радикальная	4-6 месяцев
ДМЖП (отсутствие НК на фоне терапии, постепенная отмена лечения, сохранение сброса)	Радикальная	1-2 года
ДМЖП (рефрактерность к медикаментозной терапии, большой сброс)	Радикальная или вспомогательная (суживание легочной артерии) если радикальное вмешательство невозможно	1 месяц
ДМПП	Радикальная/транскатетерное (определяется анатомией)	2-5 лет
АВК	Радикальная	3-6 месяцев
АВК (рефрактерность к медикаментозной терапии)	Вспомогательная	1 месяц (суживание легочной артерии)
ТАДЛВ (обструкция венозного	Радикальная (возможно	Экстренная

возврата)	выполнение процедуры Рашкинда перед оперативным вмешательством)	
ТАДЛВ ( без обструкции)	Радикальная	1-2 месяца
ТМА без ДМЖП	<i>Зависит от анатомии порока:</i>	
	Радикальная	7-10 дней
	Гемодинамическая коррекция	По варианту ЕЖ или операция Раstellи
ТМА с ДМЖП	<i>Зависит от анатомии порока:</i>	
	Радикальная	1-2 месяца
	Гемодинамическая коррекция	По варианту ЕЖ или операция Раstellи
СГЛС	<i>Гемодинамическая (3-х этапная, вариант коррекции при ЕЖ)</i>	
	операция Норвуд	1 неделя
	ДКПА	4-6 месяцев
	операция Фонтена	2-5 лет
ТФ	<i>Зависит от анатомии порока:</i>	
	Вспомогательная (СаО <sub>2</sub> менее 70%) наложение подключично-легочного анастомоза	Период новорожденности
	Радикальная	4-6 месяцев
КоА (критическая)	Радикальная (метод выбора) Балонная дилатация у новорожденных в критическом состоянии	Экстренная
КоА (взрослый тип)	Радикальная	При нарастании градиента выше 60 мм рт ст
Перерыв дуги аорты+ДМЖП	Радикальная	Экстренная
ОАС (недостаточность трупального клапана 3 степени)	<i>Зависит от анатомии порока</i>	В ближайшие дни после установления диагноза
ОАС (недостаточность трупального клапана 1-2 степени или нет)	<i>Зависит от анатомии порока</i>	В течение 1-го месяца жизни
АТК (с выраженным стенозом ЛА)	<i>Гемодинамическая (3-х этапная, вариант коррекции при ЕЖ)</i>	
	Наложение подключично-легочного анастомоза	1 месяц
	ДКПА	4-6 месяцев
	операция Фонтена	2-5 лет
АТК (без стеноза ЛА)	<i>Гемодинамическая (3-х этапная, вариант коррекции при ЕЖ)</i>	
	Суживание легочной артерии	1 месяц
	ДКПА	4-6 месяцев
	Операция Фонтена	2-5 лет

Аномалия Эбштейна ( $SaO_2 < 60\%$ )	Вспомогательная	Наложение подключично- легочного анастомоза
	<i>В зависимости от анатомии:</i> радикальная/гемодинамическая	от 6-ти месяцев
Аномалия Эбштейна (без цианоза)	Радикальная	10-20 лет
АЛА с интактной МЖП	Зависит от анатомии порока	В ближайшие дни после установления диагноза
Критический Ао стеноз	Балонная дилатация - метод выбора	Экстренная
	Двужелудочковая хирургическая коррекция (гипоплазия Ао клапана с «туннельным» субаортальным стенозом	Период новорожденности
Критический стеноз легочной артерии	Балонная дилатация	Экстренная
Удвоение входного отверстия единственного (левого) желудочка	Гемодинамическая в зависимости от наличия/отсутствия и выраженности стеноза ЛА или субаортального стеноза	Начиная с периода новорожденности
Аномальное отхождение левой коронарной артерии от ЛА	Радикальная	В ближайшие дни после установления диагноза

## ВЕДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Наблюдение в амбулаторно-поликлинических условиях осуществляется педиатром и детским кардиологом, кратность консультаций определяется состоянием ребенка. Средняя длительность пребывания в стационаре (как круглосуточном, так и дневном) зависит от степени нарушения гемодинамики.

## ПРОФИЛАКТИКА

Первичная профилактика ВПС включает вакцинацию против краснухи, контроль уровня сахара в крови, исключение приема известных тератогенных лекарственных препаратов (противоэпилептические средства и изотретиноин). Помимо этого, имеются данные о защитной роли фолиевой кислоты. Доказанными факторами риска развития порока сердца у плода является вирусная инфекция на ранних сроках беременности, ожирение матери, контакт с органическими веществами (лаки, краски и т.д.), курение матери, прием алкоголя и ряда препаратов (антиконвульсанты, талидомид, сульфазалазин, ибупрофен, триметоприм).

## **ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ**

ВПС остаются важнейшей причиной неонатальной и младенческой смертности. Перинатальная смертность составляет 0,25 на 1000 родов. ВПС являются причиной всех случаев смерти от пороков развития в среднем в 47% и 5,7 % всех случаев детской смертности. В структуре последней ведущее место занимают новорожденные с ВПС (57%). Среди тех, кто пережил первый год жизни, 76% смертельных исходов приходится на взрослую жизнь.

Приблизительно 47% детей с ВПС требуется как минимум однократное хирургическое вмешательство или малоинвазивная процедура на первом году жизни. Послеоперационная летальность в настоящее время составляет около 5%, однако варьирует в зависимости от возраста ребенка, сложности ВПС и кардиохирургического стационара.

В России послеоперационная летальность у новорожденных составляет в среднем 14.5% с использованием ИК – 25%. Дети, оперированные на первом году жизни, составляют около 36% всех пациентов с коррекцией ВПС, оперированные в возрасте от одного до трех лет – 22 %. Таким образом, всего в раннем детском возрасте выполняется около 60% всех операций.

В настоящее время считается, что 85% детей с ВПС переживает 18-летний возраст.

## **СПИСОК ПРИНЯТЫХ СОКРАЩЕНИЙ**

АВ – атриовентрикулярный

АВК – атриовентрикулярная коммуникация полная форма

АД – артериальное давление

АЛА – атрезия легочной артерии

АМК – атрезия митрального клапана

Ао – аорта

АТК – атрезия трехстворчатого клапана

БАЛК – большие аорто-легочные коллатерали

БКК – большой круг кровообращения

ВПС – врожденный порок сердца

ДКПА – двунаправленный кавопульмональный анастомоз

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ДОС ЛЖ - двойное отхождение сосудов от левого желудочка

ДОС ПЖ – двойное отхождение сосудов от правого желудочка

ЕЖ – единственный желудочек сердца

ИК – искусственное кровообращение

КоА – коарктация аорты

КТ – компьютерная томография

КТМС – корригированная транспозиция магистральных артерий

ЛА – легочная артерия

МКК – малый круг кровообращения

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОАП – открытый артериальный проток

ОАС – общий артериальный ствол

ООО – открытое овальное окно

ПМК – пролапс митрального клапана

СГЛС – синдром гипоплазии левых отделов сердца

СГПС – синдром гипоплазии правых отделов сердца  
СЛА – стеноз легочной артерии  
ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен  
ТМА – транспозиция магистральных артерий  
ТФ – тетрада Фалло  
ЧСС – частота сердечных сокращений  
ЭКГ – электрокардиография  
ЭОС – электрическая ось сердца