



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Частичный anomальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ)

МКБ 10: Q26.3

Возрастная категория: **взрослые, дети**

ID: **KP45**

Год утверждения: **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Оглавление	
Ключевые слова	3
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация	6
2. Диагностика	6
3. Лечение.....	9
4. Реабилитация	10
5. Профилактика	10
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	11
Критерии оценки качества медицинской помощи	11
Список литературы.....	12
Приложение А1. Состав рабочей группы	14
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	14
Приложение А3. Связанные документы	15
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	16
Приложение В. Информация для пациентов	16
Приложение Г.	16

Ключевые слова

- синдром ятагана
- одышка
- сердцебиение
- цианоз
- кардиомегалия
- недостаточность кровообращения
- аритмии
- парадоксальная эмболия
- посткардиотомный синдром
- тампонада сердца

Список сокращений

ВПС – врожденные пороки сердца

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИБС — ишемическая болезнь сердца

КТ — компьютерная томография

МРТ — магнитно-резонансная томография

ОЛС — общелегочное сосудистое сопротивление

ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии

ПЖ — правый желудочек

ПП – правое предсердие

ЭКГ - электрокардиография

ЭхоКГ — эхокардиография

Термины и определения

Кардиомегалия – увеличение сердца, вызванное гипертрофией объема сердечной мышцы или дилатацией камер сердца.

Катетеризация сердца – инвазивная процедура, проводимая с лечебными или диагностическими целями при патологии сердечно-сосудистой системы.

Посткардиотомный синдром – осложнение раннего послеоперационного периода в хирургии врожденных пороков сердца, проявляющееся наличием выпота в перикардиальной полости.

Синдром ятагана - инфракардиальная форма частичного аномального впадения правых легочных вен в нижнюю полую вену.

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

1. Краткая информация

1.1. Определение

Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) – аномалия развития сердца, характеризующаяся отсутствием соединения одной или нескольких (но не всех) легочных вен с левым предсердием. При этом они могут дренироваться в правое предсердие, коронарный синус, бассейны верхней или нижней полых вен.

1.2 Этиология и патогенез

К нарушению органогенеза и формированию врожденного порока сердца приводят генетические, физические, экологические и инфекционные факторы. Риск развития порока у будущего ребенка существенно выше в тех семьях, где есть родственники с ВПС. Кроме наследственной обусловленности, к возникновению порока, могут приводить вирусные заболевания беременной (краснуха, ветряная оспа и др.), эндокринопатии, прием некоторых медикаментов и алкоголя во время беременности, производственные вредности, гестационные осложнения (токсикозы, угроза выкидыша и др.)

1.3 Эпидемиология

Частота частичного аномального дренажа легочных вен колеблется от 0,3% от всех ВПС по клиническим данным до 0,6% - по аутопсийным [1]. Синдром ятагана составляет 3-6% случаев всех ЧАДЛВ. Половина больных с изолированным ЧАДЛВ способны дожить до 30-40 лет. Медиана выживаемости больных с синдромом ятагана находится в диапазоне от 20 до 30 лет.

1.4 Кодирование по МКБ 10

Врожденные аномалии крупных вен (Q26):

Q26.3 – Частичный аномальный дренаж легочных вен.

1.5. Классификация

Классификация ЧАДЛВ:

- супракардиальный;
- интракардиальный;
- инфракардиальный;
- смешанный.

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза рекомендуется расспросить о наличии ВПС в семье и у родственников, о течение беременности матери ребенка (как протекала, имели ли место инфекционные заболевания беременной, осложнения во время вынашивания плода и др.).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- При сборе жалоб рекомендуется расспросить об одышке, сердцебиении, утомляемости, возникающих после физических нагрузок; плохой прибавке массы тела, кровохарканье (проявляющееся при изолированном ЧАДЛВ), частых инфекционных заболеваний легких.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарии: *Как правило данный ВПС имеет скудную клиническую картину и часто протекает бессимптомно. Явления недостаточности кровообращения незначительны и могут ограничиваться умеренно выраженной слабостью, потливостью ребенка, цианозом носогубного треугольника. Дети нередко имеют астеническое телосложение с заметной бледностью кожных покровов.*

- Рекомендуется проводить дифференциальную диагностику с ДМПП и другими пороками, протекающими с усилением легочного кровотока.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется выполнить аускультацию сердца.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Аускультация выявляет систолический шум с его максимальной интенсивностью во втором-третьем межреберье слева от грудины. При больших сбросах крови у части больных над трехстворчатым клапаном прослушивается нежный диастолический шум; II тон над легочной артерией широко расщеплен независимо от фаз дыхания. При наличии легочной гипертензии легочный компонент II тона усилен.*

2.3 Лабораторная диагностика

- Если пациент с ДМПП поступил в профильный стационар для оперативного лечения порока рекомендуется определить его групповую принадлежность, затем произвести подбор крови.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Рекомендуется общий анализ крови для определения исходного уровня гемоглобина перед оперативным вмешательством.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

2.4. Инструментальная диагностика.

- Диагноз ЧАДЛВ рекомендуется ставить при помощи визуализирующих методов исследования.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Рекомендуется выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств–2а) [2,15].

Комментарии: *Заподозрить ЧАДЛВ возможно при отсутствии визуализации при трансторакальном исследовании в проекции 4-х камер в режиме цветного доплеровского картирования потока в левом предсердии из правых или левых легочных вен. При ЧАДЛВ в верхнюю полую вену отмечается ее расширение и ускоренный поток в ней (в режиме непрерывно-волнового доплера). В высокой правой парастернальной позиции в проекции по длинной оси или при субкостальном доступе в проекции по короткой оси визуализируется место впадения ЧАДЛВ в верхнюю или нижнюю полые вены. Трудности могут возникать при эхокардиографической диагностике ЧАДЛВ левых легочных вен в коронарный синус при наличии верхней левой полой вены, смешанной формы ЧАДЛВ. При оценке потока в легочной вене в доплеровском режиме возможно определение стеноза вены/коллектора в месте впадения в правое предсердие, полые вены.*

- Выполнение МРТ рекомендуется в том случае, если результаты ЭхоКГ неубедительны.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Пациентам с неясной перегрузкой объемом ПЖ рекомендуется госпитализация в специализированное учреждение с целью проведения дальнейших диагностических исследований и выявления ВПС.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [8,9,15,16].

- Катетеризация сердца с ангиографией рекомендуется для выявления сопутствующих аномалий сердца, а также у больных с подозрением на легочную гипертензию.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Безусловным признаком аномального дренажа легочных вен, выявляемого при катетеризации правых отделов сердца, служит прохождение зонда в легочные вены непосредственно из полых вен или правого предсердия.*

- Рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной клетки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *При обычном рентгенологическом исследовании удается выявить признаки усиления артериального сосудистого рисунка в легких и увеличение камер правого сердца и легочной артерии различной степени выраженности. При синдроме ятагана в прямой проекции визуализируется аномально дренирующаяся легочная вена.*

- Рекомендуется выполнить электрокардиографию.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Электрокардиографическая картина неспецифична и отражает гипертрофию правого предсердия и желудочка, а также перегрузку последнего. Степень этих изменений зависит от величины сброса крови и длительности существования порока.*

2.5. Иная диагностика

Нет.

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- Рекомендуется назначение диуретиков.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- У взрослой категории пациентов рекомендуется лечить суправентрикулярные аритмии назначением антиаритмических препаратов.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [19].

- В случае фибрилляции предсердий рекомендована как антиаритмическая, так и антикоагулянтная терапия.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Медикаментозная терапия легочной гипертензии рекомендуется только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

3.2 Хирургическое лечение

- Оперативное лечение рекомендуется больным с ЧАДЛВ при соотношением Qp:Qs более 1,5.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Оптимальный возраст выполнения вмешательства – 1-2 год жизни.*

- При изолированном ЧАДЛВ (без ДМПП) части одного легкого оперативное лечение рекомендуется при Qp:Qs более 1,8.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Изолированный аномальный дренаж всех легочных вен одного легкого требует коррекции для предупреждения возможной гипоксемии при возникновении повреждения здорового легкого. Оптимальный возраст выполнения вмешательства – 1-2 год жизни. Коррекция синдрома ятагана с гипоплазией легкого целесообразна для предупреждения секвестрации легкого в объеме резекции легкого не зависимо от величины сброса.*

3.3. Иное лечение

Нет.

4. Реабилитация

- В течение 3 месяцев после операции пациенту рекомендуется пройти восстановительное лечение с ограничением физической нагрузки в течение года.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Большинство программ кардиологической реабилитации делятся от трех до шести месяцев.*

5. Профилактика

- Рекомендуется регулярное наблюдение врача-кардиолога.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарии: *Дети первого года жизни наблюдаются у кардиолога в первом полугодии 2 раза в месяц, во втором — ежемесячно. На втором году жизни 2 раза в год, далее ребенок наблюдается не реже 1 раза в 2 года. Один раз в квартал необходимо снимать*

показания ЭКГ, два раза в год проводится ультразвуковое исследование сердца и один раз в год — рентгенография грудной клетки (во фронтальной и боковой проекциях).

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

- Ранние послеоперационные симптомы, такие как повышение температуры, утомляемость, рвота, боль в груди или абдоминальная боль, могут означать посткардиотомный синдром с тампонадой сердца, в данном случае рекомендуется немедленное выполнение эхокардиографического исследования с целью исключения этого осложнения.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) [2,15,18].

Комментарии: Посткардиотомный синдром и тампонада сердца могут возникнуть через несколько недель после хирургической коррекции ЧАДЛВ, и их необходимо оценить клинически и с помощью ЭхоКГ до выписки и в течение месяца после выписки пациента. Пациенты, их родители и врачи первичного звена должны быть проинструктированы о том, что необходимо сообщать о температуре или необычных симптомах (грудной или абдоминальной боли, рвоте, непривычной утомляемости) в первые недели после операции, так как эти симптомы могут представлять ранние признаки сердечной тампонады.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
Этап постановки диагноза			
1	Выполнена аускультация сердца	4	С
2	Выполнена ЭхоКГ с применением режима цветного доплеровского картирования	2а	В
3	Выполнена катетеризация сердца с ангиографией	4	С
Этап консервативного и хирургического лечения			
1	Назначены диуретики	4	С
2	Выполнен подбор крови для реципиента на операцию	4	С
3	Выполнена операция по устранению ЧАДЛВ	4	С
Этап послеоперационного контроля			
1	Выполнена ЭхоКГ перед выпиской из стационара	2а	В
2	Пациент направлен на реабилитационное долечивание	4	С

Список литературы

1. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890–900.
2. 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.
3. Du Z.D., Hijazi Z.M., Kleinman C.S., Silverman N.H., Larntz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 39: 1836–44.
4. Loscalzo J. Paradoxical embolism: clinical presentation, diagnostic strategies, and therapeutic options. *Am Heart J.* 1986; 112: 141–5.
5. Ward R, Jones D, Haponik EF. Paradoxical embolism. An underrecognized problem. *Chest.* 1995;108: 549 –58.
6. Waltz DA, Boucek MM, Edwards LB, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: ninth official pediatric lung and heart-lung transplantation report–2006. *J Heart Lung Transplant.* 2006; 25: 904 –11.
7. Choong CK, Meyers BF, Battafarano RJ, et al. Lung cancer resection combined with lung volume reduction in patients with severe emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004; 127: 1323–31.
8. Fuster V, Brandenburg RO, McGoon DC, Giuliani ER. Clinical approach and management of congenital heart disease in the adolescent and adult. *Cardiovasc Clin.* 1980; 10: 161–97.
9. Rigby M. Atrial septal defect. In: *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease.* London: Churchill Livingstone, 2003.
10. Ballester M, Presbitero P, Foale R, Rickards A, McDonald L. Prolapse of the mitral valve in secundum atrial septal defect: a functional mechanism. *Eur Heart J.* 1983; 4: 472– 6.
11. Silka MJ, Rice MJ. Paradoxical embolism due to altered hemodynamic sequencing following transvenous pacing. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1991; 14: 499 –503.
12. Ward R, Jones D, Haponik EF. Paradoxical embolism. An underrecognized problem. *Chest.* 1995; 108: 549 –58.
13. Konstantinides S, Geibel A, Olschewski M, et al. A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defect in adults. *N Engl J Med.* 1995; 333: 469 –73.
14. Craig RJ, Selzer A. Natural history and prognosis of atrial septal defect. *Circulation.* 1968; 37: 805–15.
15. Fraker TD Jr, Harris PJ, Behar VS, Kisslo JA. Detection and exclusion of interatrial shunts by two-dimensional echocardiography and peripheral venous injection. *Circulation.* 1979; 59: 379–84.
16. Freed MD, Nadas AS, Norwood WI, Castaneda AR. Is routine preoperative cardiac catheterization necessary before repair of secundum and sinus venosus atrial septal defects? *J Am Coll Cardiol.* 1984; 4: 333– 6.
17. Shub C, Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ, Danielson GK. Surgical repair of uncomplicated atrial septal defect without “routine” preoperative cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol.* 1985; 6: 49 –54.
18. Kronzon I, Tunick PA, Freedberg RS, Trehan N, Rosenzweig BP, Schwinger ME. Transesophageal echocardiography is superior to transthoracic echocardiography in the diagnosis of sinus venosus atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol.* 1991; 17: 537– 42.
19. Prystowsky EN, Benson DW Jr, Fuster V, et al. Management of patients with atrial fibrillation. A statement for healthcare professionals. From the Subcommittee on Electrocardiography and Electrophysiology, American Heart Association. *Circulation.* 1996; 93: 1262–77.

20. Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart*. 2003; 89: 199–204.
21. Dhillon R, Thanopoulos B, Tsaousis G, Triposkiadis F, Kyriakidis M, Redington A. Transcatheter closure of atrial septal defects in adults with the Amplatzer septal occluder. *Heart*. 1999; 82: 559–62.
22. Morris CD, Reller MD, Menashe VD. Thirty-year incidence of infective endocarditis after surgery for congenital heart defect. *JAMA*. 1998; 279: 599–603.
23. Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG, et al. Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE inhibitors. *N Engl J Med*. 2006; 354: 2443–51.
24. Schaefer C, Hannemann D, Meister R, et al. Vitamin K antagonists and pregnancy outcome. A multi-centre prospective study. *Thromb Haemost*. 2006; 95: 949–57.
25. Famuyide AO, Hopkins MR, El-Nashar SA, et al. Hysteroscopic sterilization in women with severe cardiac disease: experience at a tertiary center. *Mayo Clin Proc*. 2008; 83: 431–8.
26. Epstein AE, Di Marco JP, Ellenbogen KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to revise the ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices). *J Am Coll Cardiol*. 2008; 51: e1–62.
27. Khositseth A, Danielson GK, Dearani JA, Munger TM, Porter CJ. upraventricular tachyarrhythmias in Ebstein anomaly: management and outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004; 128: 826–33.
28. Chetaille P, Walsh EP, Triedman JK. Outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrioventricular reciprocating tachycardia in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm*. 2004; 1: 168–73.
29. Nakagawa H, Shah N, Matsudaira K, et al. Characterization of reentrant circuit in macroreentrant right atrial tachycardia after surgical repair of congenital heart disease: isolated channels between scars allow “focal” ablation. *Circulation*. 2001; 103: 699–709.
30. Anand N, McCrindle BW, Chiu CC, et al. Chronotropic incompetence in young patients with late postoperative atrial flutter: a case-control study. *Eur Heart J*. 2006; 27: 2069–73.
31. Walker RE, Moran AM, Gauvreau K, Colan SD. Evidence of adverse ventricular interdependence in patients with atrial septal defects. *Am J Cardiol*. 2004; 93: 1374–7, A6.
32. Daliento L, Somerville J, Presbitero P, et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J*. 1998; 19: 1845–55.
33. Siu SC, Sermer M, Harrison DA, et al. Risk and predictors for pregnancy related complications in women with heart disease. *Circulation*. 1997; 96: 2789–94.
34. Benson DW, Sharkey A, Fatkin D, et al. Reduced penetrance, variable expressivity, and genetic heterogeneity of familial atrial septal defects. *Circulation*. 1998; 97: 2043–8.
35. Schott JJ, Benson DW, Basson CT, et al. Congenital heart disease caused by mutations in the transcription factor NKX2-5. *Science*. 1998; 81: 108–11.
36. Whittemore R, Wells JA, Castellsague X. A second-generation study of 427 probands with congenital heart defects and their 837 children. *J Am Coll Cardiol*. 1994; 23: 1459–67.
37. Basson CT, Bachinsky DR, Lin RC, et al. Mutations in human TBX5 [corrected] cause limb and cardiac malformation in Holt-Oram syndrome. *Nat Genet*. 1997; 15: 30–5.
38. Basson CT, Solomon SD, Weissman B, et al. Genetic heterogeneity of heart-hand syndromes. *Circulation*. 1995; 91: 1326–9.
39. Holt M, Oram S. Familial heart disease with skeletal malformations. *Br Heart J*. 1960; 22: 236–42.

40. Helber U, Baumann R, Seboldt H, Reinhard U, Hoffmeister HM. Atrial septal defect in adults: cardiopulmonary exercise capacity before and 4 months and 10 years after defect closure. *J Am Coll Cardiol.* 1997; 29: 1345–50.
41. Graham TP Jr, Bricker JT, James FW, Strong WB. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 1: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 1994; 24: 867–73.

Приложение А1. Состав рабочей группы

д.м.н. И.В. Арнаутова, к.м.н. С.С. Волков, проф. С.В. Горбачевский, В.П. Дидык, д.м.н. Ермоленко М.Л., проф. М.М. Зеленикин, проф. А.И. Ким, проф. И.В. Кокшенев, д.м.н. А.А. Купряшов, мл.н.с. А.Б. Никифоров, академик РАН В.П. Подзолков, д.м.н. Б.Н. Сабиров, проф. М.Р. Туманян, проф. К.В. Шаталов, д.м.н. А.А. Шмальц, к.м.н. И.А. Юрлов.

Руководитель рабочей группы – академик РАН Л.А. Бокерия

Конфликт интересов отсутствует

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

1. педиатры;
2. кардиологи;
3. сердечно-сосудистые хирурги.

Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности	Основание рекомендации
А	Основана на клинических исследованиях хорошего качества, по своей тематике непосредственно применимых к данной специфической рекомендации, включающих по меньшей мере одно РКИ
В	Основана на результатах клинических исследований хорошего дизайна, но без рандомизации
С	Составлена при отсутствии клинических исследований хорошего качества, непосредственно применимых к данной рекомендации

Таблица П2 - Уровни достоверности доказательности

Уровень убедительности	Основание рекомендации
А	Основана на клинических исследованиях хорошего качества, по своей тематике непосредственно применимых к данной специфической рекомендации, включающих по меньшей мере одно РКИ
В	Основана на результатах клинических исследований хорошего дизайна, но без рандомизации
С	Составлена при отсутствии клинических исследований хорошего качества, непосредственно применимых к данной рекомендации

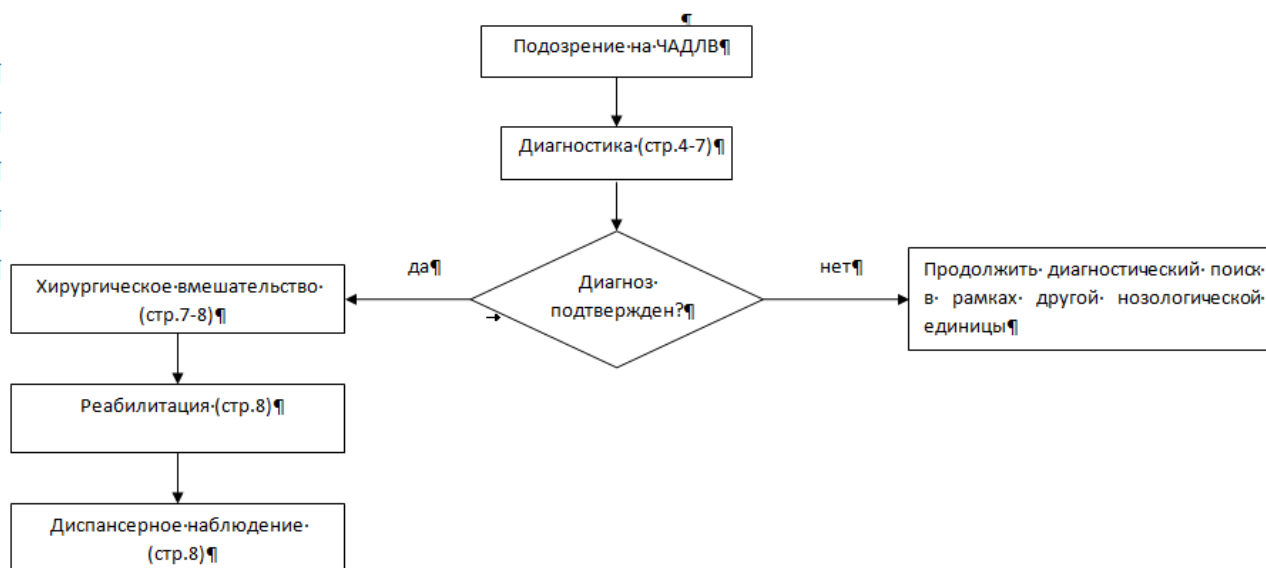
Порядок обновления клинических рекомендаций

Клинические рекомендации обновляются каждые 3 года.

Приложение А3. Связанные документы

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ от 21.11.2011 N 323-ФЗ)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями(Приказ Минздрава России от 15.11.2012 N 918н)
3. Приказ Министерства Здравоохранения и Социального развития Российской Федерации от 17 декабря 2015 г. № 1024н «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы».

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациентов

Клинические проявления и симптомы порока развиваются на поздних стадиях заболевания. Поэтому необходимо регулярное наблюдение у кардиолога/детского кардиолога. На первом году жизни (при отсутствии показаний к операции) – раз в 3 месяца, далее – раз в 6 месяцев. При появлении или усилении таких симптомов, как одышка, цианоз носогубного треугольника, сердцебиение, снижение устойчивости к физической нагрузке, плохая прибавка массы тела показана консультация сердечно-сосудистого хирурга с решением вопроса дальнейшей тактики лечения ВПС.

Приложение Г.