



Клинические рекомендации

Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца, у детей

МКБ 10: **I27.8**

Возрастная категория: **дети**

ID: **KP50**

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

Профессиональные ассоциации:

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

Оглавление	
Ключевые слова	3
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	6
1. Краткая информация	7
2. Диагностика	12
3. Лечение.....	14
4. Реабилитация	20
5. Профилактика	20
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	20
Критерии оценки качества медицинской помощи	22
Список литературы.....	24
Приложение А1. Состав рабочей группы	27
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	28
Приложение А3. Связанные документы	29
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	29
Приложение В. Информация для пациентов	29
Приложение Г.	29

Ключевые слова

- гипертензионная сосудистая болезнь легких у детей
- легочно-сосудистая болезнь
- легочная гипертензия
- легочная артериальная гипертензия
- врожденный порок сердца

Список сокращений

АВ – артерио-венозный

АКГ – ангиокардиография

АРЭ - антагонисты рецепторов эндотелина

ВА – вено-артериальный

ВОЗ – всемирная организация здравоохранения

ВПС – врожденный порок сердца

ДЛА – давление в легочной артерии

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

иЛАГ – идиопатическая легочная артериальная гипертензия

ИМДЛА – инвазивный мониторинг давления в легочной артерии

ИФДЭ5 – ингибиторы фосфодиэстеразы 5

КТ – компьютерная томография

ЛА – легочная артерия

ЛАГ – легочная артериальная гипертензия

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

ЭКГ – электрокардиография

Эхо-КГ - эхокардиография

BNP - мозговой натрийуретический пептид

Sat O₂ – насыщение крови кислородом

TAPSE - систолическая экскурсия фиброзного кольца трикуспидального клапана

Термины и определения

Гипертензионная сосудистая болезнь легких (легочно-сосудистая болезнь) – заболевание, характеризующееся патологическими морфологическими изменениями легочных сосудов, уменьшением площади легочно-сосудистого русла и прогрессирующим нарастанием общелегочного сопротивления (ОЛС).

1. Краткая информация

1.1. Определение

Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца (ВПС) у детей - состояние, при котором среднее давление в легочной артерии (ЛА) в покое, определенное методом катетеризации сердца, составляет ≥ 25 мм рт. ст., а ОЛС ≥ 3 Ед/м² для ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой [1-3].

Гипертензионная сосудистая болезнь легких для ВПС с унiventрикулярной гемодинамикой у детей – состояние, при котором среднее давление в ЛА в покое, определенное методом катетеризации сердца, составляет ≥ 15 мм рт. ст., ОЛС ≥ 3 Ед/м², а транспульмональный градиент давления ≥ 6 мм рт. ст [4-6].

1.2 Этиология и патогенез

Гипертензионная сосудистая болезнь легких развивается при естественном течении ВПС, представленных в таблице 1.

Таблица 1 - Врожденные пороки сердца, приводящие к развитию гипертензионной сосудистой болезни легких

Тип врожденного порока сердца/тип легочной гипертензии	Врожденный порок сердца
1. Врожденный порок сердца с увеличением притока крови в малый круг кровообращения/прекапиллярная легочная гипертензия	1.1. Надтрикуспидальные дефекты перегородок сердца 1.1.1. Аномальный дренаж легочных вен 1.1.1.1. Частичный аномальный дренаж легочных вен с межпредсердным сообщением или без него 1.1.1.2. Тотальный аномальный дренаж легочных вен с межпредсердным сообщением 1.1.2. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) 1.1.3. Атриовентрикулярный канал, неполная форма 1.2. Подтрикуспидальные дефекты перегородок сердца 1.2.1. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) 1.2.2. Открытый артериальный проток (ОАП) 1.2.3. Дефект аорто-легочной перегородки 1.3. Сложные ВПС с над- и подтрикуспидальным сбросом крови 1.3.1. Атриовентрикулярный канал, полная форма 1.3.2. Общий артериальный ствол 1.3.3. Двойное отхождение сосудов от правого (левого) желудочка с ДМЖП без стеноза ЛА 1.3.4. Транспозиция магистральных сосудов с ДМПП и (или) ОАП и (или) ДМЖП без стеноза ЛА 1.3.5. Функционально единственный желудочек сердца без стеноза ЛА 1.3.5.1. В том числе синдром гипоплазии левых отделов

	<p>сердца</p> <p>1.3.6. Сложные комбинированные ВПС со сбросом крови на уровне перегородок сердца [атриовентрикулярная и вентрикулоартериальная дискордантность, criss-cross сердце и другие с ДМЖП и (или) ДМПП и (или) ОАП без стеноза ЛА]</p> <p>1.4. ВПС с сегментарным увеличением легочного кровотока</p> <p>1.4.1. Отхождение правой или левой ЛА от восходящей аорты</p> <p>1.4.2. Большие аорто-легочные коллатеральные артерии без стенозирования при сложных ВПС</p> <p>1.4.3. Отхождение ЛА от ОАП или больших аорто-легочных коллатеральных артерий без стенозирования при сложных ВПС</p> <p>1.5. Другие ВПС с увеличенным легочным кровотоком</p> <p>1.6. Комбинация ВПС с увеличенным легочным кровотоком</p>
<p>2. Врожденный порок сердца с затруднением оттока крови из малого круга кровообращения/посткапиллярная легочная гипертензия</p>	<p>2.1. Стеноз легочных вен/коллектора легочных вен</p> <p>2.2. Трехпредсердное сердце</p> <p>2.3. Врожденный порок (стеноз и\или недостаточность) митрального клапана</p> <p>2.4. Рестриктивное межпредсердное сообщение при атрезии левого атриовентрикулярного клапана или порок левого атриовентрикулярного клапана (стеноз и\или недостаточность) у больных с унивентрикулярной гемодинамикой</p> <p>2.5. Врожденный порок (стеноз и\или недостаточность) аортального клапана</p> <p>2.6. Коарктация, гипоплазия или перерыв дуги аорты</p> <p>2.7. Патология левого желудочка при ВПС</p> <p>2.7.1. Гипоплазия левого желудочка</p> <p>2.7.2. Фиброэластоз эндокарда левого желудочка</p> <p>2.7.3. Выраженное вторичное снижение функциональной способности левого желудочка при ВПС</p> <p>2.7.3.1. при патологии коронарных артерий (аномальное отхождение коронарных артерий от ЛА, коронаро-сердечные и коронаро-легочные фистулы и др.)</p> <p>2.7.3.2. при патологии коронарных вен (стеноз или атрезия коронарного синуса и др.)</p> <p>2.7.3.3. вторичное снижение функциональной способности левого желудочка вследствие других ВПС</p> <p>2.8. Кардиомиопатия, развившаяся пренатально</p> <p>2.9. Новообразования с обструкцией кровотока в левых отделах сердца, развившиеся пренатально</p> <p>2.10. ВПС с сегментарным затруднением оттока крови из малого круга кровообращения</p> <p>2.10.1. Стеноз части легочных вен\коллектора с частичным дренажем легочных вен</p> <p>2.11. Другие ВПС с затруднением оттока крови из малого круга кровообращения</p> <p>2.12. Комбинация ВПС с затруднением оттока крови из</p>

	малого круга кровообращения
3. Комбинированные врожденный порок сердца с увеличением притока и затруднением оттока крови из малого круга кровообращения	Комбинированная пре- и посткапиллярная гипертензионная сосудистая болезнь легких
4. Идиопатическая ЛАГ в сочетании с врожденным пороком сердца	Выраженное повышение ОЛС при дефектах малой величины, которые сами по себе не могут вызвать тяжелую гипертензионную сосудистую болезнь легких

Развитие гипертензионной сосудистой болезни легких при ВПС с патологическим внутрисердечным сбросом крови зависит от анатомического варианта, размера дефекта и от объема сброса крови через дефект [7, 8]. Дети с некорригированным общим артериальным стволом, транспозицией магистральных сосудов с ДМЖП, не рестриктивными ДМЖП и ОАП имеют риск наиболее раннего развития легочно-сосудистой болезни. Группу позднего риска составляют дети с дефектом межпредсердной перегородки. Скорость развития легочно-сосудистой болезни зависит также от генетической предрасположенности.

Агрессивные системно-легочные анастомозы (Ватерстоуна-Кули, Поттса и др.), наложенные детям с исходно обедненным легочным кровотоком (тетрада Фалло и др.), при длительном функционировании также приводят к развитию гипертензионной сосудистой болезни легких.

Морфологические изменения легочных артериолл и (или) вен при гипертензионной сосудистой болезни легких включают гипертрофию меди, пролиферацию интимы (1-3 обратимые стадии по классификации Heath-Edwards), дилатационные, тромботические и плексиформные изменения, а на терминальных стадиях некротический артериит (4-6 необратимые стадии по классификации Heath-Edwards) [9-12].

Патогенез и клиническое течение «идиопатической легочной артериальной гипертензии (иЛАГ) в сочетании с ВПС» схожи с идиопатической ЛАГ [7, 13, 14]. Закрытие дефектов перегородок сердца при «иЛАГ в сочетании с ВПС» противопоказано.

1.3 Эпидемиология

Педиатрическая гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с ВПС, составляет 24-58% от всех случаев легочной артериальной гипертензии у детей.

Заболеваемость и смертность от педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС, в Российской Федерации в настоящее время не известна.

1.4 Кодирование по МКБ 10

I27.8 – другие уточненные формы легочно-сердечной недостаточности

1.5. Классификация

Возможны пре- и посткапиллярная формы ЛГ (таблица 2). У детей с бивентрикулярной гемодинамикой ЛГ характеризуется как прекапиллярная, если давление заклинивания ЛА составляет ≤ 15 мм рт. ст., как посткапиллярная – если давление заклинивания в ЛА > 15 мм рт. ст. Прекапиллярная ЛГ при ВПС – частный случай «легочной артериальной гипертензии (ЛАГ)», наблюдаемой при широком спектре заболеваний.

Таблица 2 - Формы легочной гипертензии для бивентрикулярной гемодинамики

Формы легочной гипертензии для бивентрикулярной гемодинамики	Определение
Прекапиллярная легочная гипертензия	<ul style="list-style-type: none"> • Среднее давление в ЛА ≥ 25 мм рт. ст. • ОЛС > 3 Ед/м² • Давление заклинивания ЛА ≤ 15 мм рт. ст.
Посткапиллярная легочная гипертензия	<ul style="list-style-type: none"> • Среднее давление в ЛА ≥ 25 мм рт. ст. • Давление заклинивания ЛА > 15 мм рт. ст. • Нормальный или сниженный сердечный выброс
Изолированная посткапиллярная легочная гипертензия	Диастолическое давление в ЛА минус давление заклинивания ЛА < 7 мм рт. ст.
Комбинированная постапиллярная и прекапиллярная легочная гипертензия	Диастолическое давление в ЛА минус давление заклинивания ЛА ≥ 7 мм рт. ст.

В свою очередь посткапиллярная ЛГ в зависимости от того, является ли она только следствием передачи повышенного давления из левых отделов сердца или же имеет собственный морфологический субстрат в легочных сосудах, делится на изолированную посткапиллярную и комбинированную (посткапиллярную и прекапиллярную). При изолированной посткапиллярной ЛГ диастолическая разница давления в артериях и венах малого круга кровообращения (диастолическое давление в ЛА минус давление заклинивания ЛА) < 7 мм рт. ст., ОЛС ≤ 3 ед/м², при комбинированной пост- и прекапиллярной диастолическая разница давления ≥ 7 мм рт. ст., ОЛС > 3 ед/м².

При ВПС с дефектами перегородок сердца в зависимости от тяжести гипертензионной сосудистой болезни легких может иметь место артерио-венозный, двунаправленный или вено-артериальный (синдром Эйзенменгера) сброс крови на внутрисердечных дефектах.

Гипертензионная сосудистая болезнь легких может сохраняться или прогрессировать после хирургической коррекции ВПС (таблица 3). Как правило, это наблюдается при поздней радикальной коррекции ВПС, паллиативной коррекции ВПС, сохраняющихся резидуальных дефектах и ошибочном закрытии дефектов перегородок сердца у детей с «иЛАГ в сочетании с ВПС».

Таблица 3 - Гипертензионная сосудистая болезнь легких после коррекции врожденного порока сердца

Тип коррекции врожденного порока сердца	Особенности гипертензионной сосудистой болезни легких
1. После радикальной коррекции врожденного порока сердца	1.1. При наличии резидуального ВПС 1.2. При полном устранении ВПС 1.2.1. При поздней радикальной коррекции ВПС 1.2.1. При закрытии дефектов перегородок сердца у больных с «иЛАГ в сочетании с ВПС»
2. После паллиативной коррекции врожденного порока сердца	2.1.Суживания ЛА 2.2.Системно-легочного анастомоза 2.3.Унифокализации больших аорто-легочных коллатеральных артерий 2.4.Реконструкции путей оттока из правого желудочка с сохранением ДМЖП 2.5.Паллиативных операций предсердного переключения 2.6.Реконструкции или протезирования клапанов сердца при сохранении других компотентов сложного ВПС 2.7.Операции Норвуда и Дамус-Кей-Стенсел с системно-легочным анастомозом, гибридного хирургического лечения синдрома гипоплазии левых отделов сердца – стентирования ОАП с двусторонним суживанием ЛА 2.8.Устранения коарктации аорты при сохранении других компонентов сложного ВПС 2.9.После других паллиативных операций при ВПС
3. После операций «обхода» правых отделов сердца – гемодинамической коррекции	3.1 Двухнаправленного кавопульмонального анастомоза 3.2. Операции Фонтена 3.3. Полуторажелудочковой коррекции 3.4. После других операций «обхода» правых отделов сердца

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить ребенка с гипертензионной сосудистой болезнью легких и/или его родителей о существовании у него одышки и прогрессирующего снижения толерантности к физической нагрузке.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить ребенка с гипертензионной сосудистой болезнью легких и/или его родителей о существовании у него сердцебиения и ангинозных болей.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить ребенка с гипертензионной сосудистой болезнью легких и/или его родителей о существовании у него кровохарканья.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

2.2 Физикальное обследование

- Во время физикального обследования рекомендуется провести общий осмотр, исследовать кожные покровы и подкожную клетчатку лица, туловища и конечностей, перкуторно определить границы сердца, характеристики верхушечного и сердечного толчка, осмотреть и пропальпировать шейные вены, провести аускультацию сердца, пропальпировать и проперкутировать печень.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

Комментарии: При физикальном обследовании следует обратить внимание на цвет кожных покровов, изменения фаланг пальцев по типу «барабанных палочек» и «часовых стекол», а также дифференцированный цианоз (нормальное насыщение крови на руках и сниженное на ногах), на расширение границ сердца, пульсацию шейных вен, на акцент 2 тона сердца над легочной артерией, систолический шум трикуспидальной регургитации и диастолический шум недостаточности легочного клапана (шум Грехем-Стила), а также шум артерио-венозного сброса крови на дефекте, на увеличение печени и периферические отеки.

2.3 Лабораторная диагностика

- С целью подтверждения или исключения гипертензионной сосудистой болезни легких и для контроля проводимой медикаментозной терапии рекомендуется определять уровень мозгового натрийуретического пептида (BNP).

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)**2.4. Инструментальная диагностика**

- Диагноз гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС у детей, рекомендуется выставлять на основании ЭКГ [7, 15].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Диагноз гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС у детей, рекомендуется выставлять на основании рентгенографии грудной клетки [7, 15].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Диагноз гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС у детей, рекомендуется выставлять на основании пульсоксиметрии отдельно на руках и ногах в состоянии покоя и физической нагрузки [7, 15].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Диагноз гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС у детей, рекомендуется выставлять на основании двухмерной трансторакальной Эхо-КГ [7, 15].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Детям старше 6 месяцев с ЛГ $\geq 70\%$ от системного давления по данным Эхо-КГ, рекомендуется катетеризация сердца с расчетом гемодинамики по методу Фика [7, 10, 16-18].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- Детям старше 6 месяцев с ВПС и прекапиллярной ЛГ $\geq 70\%$ от системного давления по данным катетеризации сердца рекомендуется ИМДЛА с тестом на вазореактивность для уточнения показаний к хирургическому и (или) медикаментозному лечению [7, 19-23].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

- При ИМДЛА у детей с изолированной посткапиллярной ЛГ тест на вазореактивность не рекомендуется.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств – C)

- Для оценки эффективности и коррекции проводимой медикаментозной терапии у детей с резидуальной ЛГ после коррекции ВПС и у неоперабельных детей с ВПС в возрасте старше 6 лет рекомендуется тест 6-минутной ходьбы.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – C)

3. Лечение

3.1 Хирургическое лечение ВПС

Возможность хирургической коррекции ВПС при гипертензионной сосудистой болезни легких представлена в таблице 4.

Таблица 4 - Возможность хирургической коррекции ВПС при гипертензионной сосудистой болезни легких

Тип гемодинамики	Возможность коррекции
<p>1. При бивентрикулярной гемодинамике</p>	<p>1. 1.1. Возможна радикальная хирургическая коррекция</p> <p>1.1.1. С нормализацией давления в ЛА</p> <p>1.1.2. С сохранением резидуальной ЛГ и необходимостью медикаментозной терапии ЛГ в послеоперационном периоде</p> <p>2. 1.2. Возможна паллиативная хирургия</p> <p>1.2.1. В качестве самостоятельного хирургического вмешательства</p> <p>1.2.2. С последующей радикальной коррекцией</p> <p>3. 1.3. Неоперабельные</p>
<p>2. При унивентрикулярной гемодинамике</p>	<p>4. 2.1. Возможен полный многоэтапный «обход» правых отделов сердца</p> <p>1) Суживание ЛА, операции Дамус-Кей-Стенсел, Норвуда или гибридная коррекция синдрома гипоплазии левых отделов сердца со стентированием ОАП и двухсторонним суживанием ЛА;</p> <p>2) Двухнаправленный кавопульмональный анастомоз;</p> <p>3) Операция Фонтена</p> <p>5. 2.2. Возможен только первый и второй этапы хирургического лечения</p> <p>6. 2.3. Возможен только первый этап хирургического лечения</p> <p>7. 2.4. Неоперабельные</p>

Паллиативные хирургические и эндоваскулярные вмешательства у больных с ВПС и гипертензионной сосудистой болезнью легких представлены в таблице 5.

Таблица 5. Паллиативные хирургические и эндоваскулярные вмешательства у больных с ВПС и гипертензионной сосудистой болезнью легких

Цель хирургического лечения	Хирургические вмешательства
<p>1. Паллиативная коррекция ВПС и\или устранение ЛГ</p>	<p>1.1. При бивентрикулярной гемодинамике</p> <p>1.1.1. Суживание ЛА</p> <p>1.1.2. Суживание ОАП</p> <p>1.1.3. Паллиативные операции Сеннинга и Мастарда</p> <p>1.1.4. Пластика или протезирование клапанов сердца</p> <p>1.1.5. Устранение коарктации аорты</p> <p>1.1.6. Другие вмешательства</p> <p>с сохранением сообщений между левыми и правыми камерами сердца</p> <p>1.2. При унивентрикулярной гемодинамике</p> <p>1.2.1. Суживание ЛА</p> <p>1.2.2. Операции Дамус-Кей-Стенсел, Норвуда и гибридная коррекция синдрома гипоплазии левых отделов сердца со стентированием ОАП и двухсторонним суживанием ЛА</p> <p>1.2.3. Расширение рестриктивного межпредсердного сообщения у больных со стенозом или атрезией митрального клапана</p> <p>1.2.4. Пластика или протезирование клапанов сердца</p> <p>1.2.5. Устранение коарктации аорты</p> <p>1.2.6. Другие вмешательства</p>
<p>2. Купирование супрасистемной ЛАГ при прогрессирующем течении легочно-сосудистой болезни после радикальной</p>	<p>8. 2.1. Эндоваскулярная атриосептостомия</p> <p>9. 2.2. Легочно-артериальный анастомоз Поттса</p> <p>10.</p>

<i>бивентрикулярной коррекции ВПС</i>	
<i>3. Устранение кровохарканья при прогрессирующем течении легочно-сосудистой болезни у больных с ВПС</i>	<i>11. 3.1. Эндоваскулярная эмболизация аорто-легочных коллатеральных артерий</i>

Дети с ВПС и бивентрикулярной гемодинамикой

- Детям с ВПС, бивентрикулярной гемодинамикой и ЛГ для предотвращения развития легочно-сосудистой болезни рекомендуется ранняя хирургическая коррекция порока [10, 24].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- Детям с ВПС и бивентрикулярной гемодинамикой в возрасте менее 6 месяцев, независимо от степени имеющейся у них ЛГ, радикальная коррекция порока рекомендуется ввиду обратимости морфологических изменений сосудов легких.

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств – С)

- У детей старше 6 месяцев, имеющих ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой и увеличенным легочным кровотоком, в качестве показаний к радикальной коррекции рекомендуются клинические признаки выраженного артерио-венозного сброса крови в сочетании с наличием 1Б-3А гемодинамической группы по классификации В.И.Бураковского и соавторов [18, 25].

Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств – С)

- У детей старше 6 месяцев с минимальным артерио-венозным сбросом крови на дефектах перегородок, отнесенным к 3Б гемодинамической группе по классификации В.И.Бураковского и соавторов и имеющим положительный тест на вазореактивность, рекомендуется радикальная коррекция ВПС.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств – С)

- У детей старше 6 месяцев с признаками двунаправленного перекрестного сброса крови на дефектах перегородок, отнесенным к 3Б-4 гемодинамическим группам и имеющим сомнительный результат теста на вазореактивность, рекомендуется паллиативное хирургическое лечение ВПС в сочетании с биопсией легкого

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств – С)

Комментарии: Показания к последующей радикальной коррекции рекомендуется рассмотреть во время повторного ИМДЛА в отдаленном периоде после паллиативных вмешательств при условии наличия 1-3 стадии морфологических изменений по классификации Heath-Edwards [9].

- Детям с бивентрикулярной гемодинамикой и легочно-сосудистой болезнью, имеющим отрицательный или парадоксальный результат ИМДЛА, хирургическая коррекция ВПС не рекомендуется.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств – С)

- Закрытие дефектов перегородок сердца детям с «иЛАГ в сочетании с ВПС» не рекомендуется [1, 2, 19, 21, 26].

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств – С)

- У детей с прогрессирующей супрасистемной ЛАГ в отдаленном периоде после радикальной бивентрикулярной коррекции ВПС рекомендуется атриосептостомия или легочно-артериальный анастомоз Поттса.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств – С)

Дети с ВПС и унивентрикулярной гемодинамикой

- Детям с функционально единственным желудочком сердца и ЛГ рекомендуется многоэтапное хирургическое лечение с суживанием ЛА, операциями Норвуда, Дамус-Кей-Стенсел с системно-легочным анастомозом или гибридным хирургическим лечением на первом этапе, двунаправленным кавопульмональным анастомозом на втором этапе и операцией Фонтена на третьем этапе.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- Детям с функционально единственным желудочком сердца и ЛГ для предотвращения развития легочно-сосудистой болезни суживание ЛА рекомендуется выполнять в возрасте 3-8 недель.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- Детям с атрезией или стенозом митрального клапана и рестриктивным межпредсердным сообщением для предотвращения развития легочно-сосудистой болезни рекомендуется расширение межпредсердного сообщения.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- У детей с ВПС, легочно-сосудистой болезнью и клинически значимыми признаками кровохарканья рекомендуется эмболизация аорто-легочных коллатеральных артерий.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств – С)

3.2 Консервативное лечение

Консервативное лечение состоит из комплекса общих мероприятий, поддерживающей и специфической медикаментозной терапии.

- Кровопускания с восполнением плазмпотери у детей с легочно-сосудистой болезнью рекомендуются при уровне гемоглобина > 200 г/л и гематокрита > 65% при отсутствии признаков обезвоживания [1, 31, 32].

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств – С)

- Все лекарственные препараты, назначаемые детям с легочно-сосудистой болезнью, рекомендуется оценивать на предмет потенциального воздействия на ОЛС, общепериферическое сопротивление, системное давление, функцию печени и почек.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- Антикоагулянтная терапия с целевым уровнем международного нормализованного отношения 1,5–2,5 или дезагрегантная терапия в возрастных дозировках рекомендуется у детей с легочно-сосудистой болезнью без признаков кровотечений [1, 28].

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств – С)

- Диуретики рекомендуются детям с легочно-сосудистой болезнью и клиническими проявлениями правожелудочковой недостаточности.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- Оксигенотерапия рекомендуется: 1) детям с тяжелыми клиническими проявлениями и гипоксемией (насыщение в капиллярной крови менее 93%) в случае, если оксигенотерапия приводит к уменьшению гипоксемии и клиническому улучшению; 2) для профилактики клинического ухудшения при интеркуррентных заболеваниях, гипертермии, возбуждении, болевом синдроме, авиаперелетах и других потенциально опасных состояниях; 3) для купирования легочно-гипертензионного криза [1, 29].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- Сердечные гликозиды рекомендуются у детей с ВПС и легочно-сосудистой болезнью при наличии у них застойной сердечной недостаточности и предсердных тахикардий.

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств – С)

- Детям с ВПС и синдромом Эйзенменгера и детям с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции ВПС рекомендуется терапия селективными легочными вазодилататорами [1, 7, 14, 19, 33-36, 38-53].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- Детям с резидуальной ЛАГ после коррекции ВПС и детям с ВПС и синдромом Эйзенменгера первый ЛАГ-специфичный препарат рекомендуется выбирать в зависимости от степени риска

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

- Детям с резидуальной ЛАГ после коррекции ВПС и детям с ВПС и синдромом Эйзенменгера при низком риске терапию рекомендуется начинать с одного перорального препарата – бозентана** (2 мг\кг на прием 2 раза в сутки) или силденафила# (1-2 мг\кг\сутки, разделенные на 3 приема); возможна также ингаляционная терапия илопростом (1,25-5,0 мкг на ингаляцию 6-9 раз в сутки). В случае отсутствия эффекта монотерапии рекомендуется рассмотреть вопрос о комбинированном лечении

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

- Детям с резидуальной ЛАГ после коррекции ВПС и детям с ВПС и синдромом Эйзенменгера при высоком риске терапию рекомендуется начинать с ингаляции илопроста (1,25-5,0 мкг на ингаляцию 6-9 раз в сутки), затем рекомендуется рассмотреть вопрос о комбинированной терапии.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- ЛАГ-специфическую терапию у детей с резидуальной ЛАГ после хирургической коррекции ВПС рекомендуется продолжать до полной нормализации давления в ЛА и затем в течение как минимум 1 года.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- ЛАГ-специфическую терапию при «идиопатической ЛАГ в сочетании с ВПС» рекомендуется проводить аналогично терапии идиопатической ЛАГ.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- У детей с унивентрикулярной гемодинамикой после кавопульмонального анастомоза и операции Фонтена в комплексной терапии недостаточности кровообращения рекомендуется бозентан** [45,47].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- У детей с унивентрикулярной гемодинамикой после кавопульмонального анастомоза и операции Фонтена в комплексной терапии недостаточности кровообращения рекомендуются силденафил# и илопрост [46].

Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств – С)

Комментарии: Назначения могут быть рекомендованы при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

- ЛАГ-специфическая терапия не рекомендуется не оперированным детям с ВПС и посткапиллярной ЛГ.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств – С)

- ЛАГ-специфическая терапия не рекомендуется не оперированным детям с ВПС и прекапиллярной ЛГ 1-3А гемодинамических групп.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств – С)

4. Реабилитация

Программа реабилитации для педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС, к настоящему времени не разработана.

5. Профилактика

- Для профилактики развития педиатрической гипертензионной болезни легких, ассоциированной с ВПС, рекомендуется ранняя (в возрасте до 6 месяцев) коррекция ВПС.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- Детям с резидуальной ЛГ в отдаленном периоде после коррекции ВПС и неоперабельным детям с ВПС и ЛГ не рекомендуются состояния, связанные с высоким риском: интенсивная физическая нагрузка, выраженное возбуждение и болевой синдром, обезвоживание, воздействие высокой температуры, постоянное нахождение на большой высоте.

Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств – С)

- Детям с резидуальной ЛГ в отдаленном периоде после коррекции ВПС и неоперабельным детям с ВПС и ЛГ рекомендуется вакцинация от гриппа и пневмококковой инфекции.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- При использовании венозного доступа у детей с ВПС и синдромом Эйзенменгера рекомендуется тщательная профилактика воздушной эмболии [19, 27].

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

- Всем детям с резидуальной ЛГ после коррекции ВПС и детям с ВПС и синдромом Эйзенменгера при стабильном клиническом течении рекомендуется наблюдение детского кардиолога 1 раз в 3 месяца. При этом помимо клинического обследования рекомендуется выполнять пульсоксиметрию, ЭКГ, Эхо-КГ, общий и биохимический анализ крови.

Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств – С)

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Критерии тяжести течения гипертензионной сосудистой болезни легких у детей представлены в таблице 6.

Таблица 6. Критерии тяжести течения гипертензионной сосудистой болезни легких у детей.

Факторы риска	Низкий риск	Высокий риск
Клинические признаки ПЖ недостаточности	Нет	Да
Клиническое ухудшение	Нет	Да
Синкопальные состояния	Нет	Да
Развитие ребенка	Нет отставания в развитии	Отставание в развитии
Функциональный класс по ВОЗ	I, II	III, IV
Мозговой натрийуретический пептид (BNP)	Минимальное повышение	Существенное повышение
Эхокардиография	Нет существенной дилатации\дисфункции ПЖ Нет перикардиального выпота	Существенная дилатация\дисфункция ПЖ Перикардиальный выпот
Гемодинамические показатели	СИБКК > 3,0 л\мин\м ² среднее ДЛА \ среднее АД < 0,75 Положительный тест на вазореактивность	СИБКК < 2,5 л\мин\м ² среднее ДЛА \ среднее АД > 0,75 Давление в ПП > 10 мм рт. ст. ОЛС > 20 Ед\м ²

Примечание. ПЖ – правый желудочек, ВОЗ – всемирная организация здравоохранения, BNP - мозговой натрийуретический пептид, СИБКК – сердечный индекс большого круга кровообращения, ДЛА – давление в легочной артерии, ПП – правое предсердие, ОЛС – общелегочное сопротивление.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
Этап постановки диагноза			
1	Выполнен расспрос ребенка с гипертензионной сосудистой болезнью легких и\или его родителей об одышке, прогрессирующем снижении толерантности к физической нагрузке, сердцебиении, ангинозных болях, клинических признаках застойной сердечной недостаточности (увеличении печени, отеках), частоте застойных бронхо-легочных заболеваний, наличии кровохарканья, цианозе, вторичном эритроцитозе, о парадоксальных эмболиях с нарушением мозгового, почечного и печеночного кровообращения, о наличии гипертрофической остеоартропатии, сколиоза, гиперурикемии и холелитиаза.	I	C
2	При физикальном обследовании были подтверждены или исключены расширение границ сердца вправо, усиленный, разлитой сердечный толчок, расширение шейных вен с положительным веным пульсом, гепатомегалия, асцит, отеки конечностей, акроцианоз, изменения фаланг пальцев по типу «барабанных палочек» и «часовых стекол», дифференцированный цианоз (нормальное насыщение крови на руках и сниженное на ногах), акцент 2 тона сердца над ЛА, систолический шум трикуспидальной регургитации и диастолический шум недостаточности легочного клапана (шум Грехем-Стила), а также шум артерио-венозного сброса крови на дефекте.	I	C
3	Диагноз гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС у детей, был выставлен на основании физикального обследования, ЭКГ, рентгенографии грудной клетки, пульсоксиметрии отдельно на руках и ногах в состоянии покоя и физической нагрузки и двухмерной трансторакальной Эхо-КГ.	I	C
4	Ребенку старше 6 месяцев с ЛГ $\geq 70\%$ от системного давления по данным Эхо-КГ была	I	C

	выполнена катетеризация сердца с расчетом гемодинамики по методу Фика.		
5	Ребенку старше 6 месяцев с ВПС и прекапиллярной ЛГ $\geq 70\%$ от системного давления по данным катетеризации сердца был выполнен ИМДЛА с тестом на вазореактивность для уточнения показаний к хирургическому и (или) медикаментозному лечению.	I	C
6	Для оценки эффективности и коррекции проводимой медикаментозной терапии у ребенка с резидуальной ЛГ после коррекции ВПС или у неоперабельного ребенка с ВПС в возрасте старше 6 лет был выполнен тест 6-минутной ходьбы.	I	C
Этап хирургического и консервативного лечения			
1	Ребенку с ВПС, бивентрикулярной гемодинамикой и ЛГ для предотвращения развития легочно-сосудистой болезни была выполнена ранняя хирургическая коррекция порока.	I	C
2	У ребенка старше 6 месяцев, имеющего ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой и увеличенным легочным кровотоком, в качестве показаний к радикальной коррекции были рассмотрены клинические признаки выраженного артерио-венозного сброса крови в сочетании с наличием 1Б-3А гемодинамической группы по классификации В.И.Бураковского и соавторов.	IIa	C
3	У ребенка с бивентрикулярной гемодинамикой и легочно-сосудистой болезнью, имеющего отрицательный или парадоксальный результат ИМДЛА, хирургическая коррекция ВПС не была выполнена.	III	C
4	Закрытие дефектов перегородок сердца у ребенка с «иЛАГ в сочетании с ВПС» не было выполнено.	III	C
5	Ребенку с функционально единственным желудочком сердца и ЛГ было выполнено многоэтапное хирургическое лечение с суживанием ЛА, операциями Норвуда, Дамус-Кей-Стенсел с системно-легочным анастомозом или гибридным хирургическим лечением на первом этапе, двунаправленным кавопульмональным анастомозом на втором этапе	I	C

	и операцией Фонтена на третьем этапе.		
6	Ребенку с атрезией или стенозом митрального клапана и рестриктивным межпредсердным сообщением для предотвращения развития легочно-сосудистой болезни было выполнено расширение межпредсердного сообщения.	I	C
7	Ребенку с легочно-сосудистой болезнью и клиническими проявлениями правожелудочковой недостаточности были назначены диуретики.	I	C
8	Ребенку с ВПС и синдромом Эйзенменгера или ребенку с резидуальной ЛГ после хирургической коррекции ВПС была назначена ЛАГ-специфическая терапия.	I	C

Список литературы

1. [Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A. et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology \(ESC\) and the European Respiratory Society \(ERS\): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology \(AEPC\), International Society for Heart and Lung Transplantation \(ISHLT\). Eur Heart J. 2016; 37\(1\).](#)
2. [Galiè N, Simonneau G. \(eds\). Updates in Pulmonary Hypertension Proceedings of the 5th World Symposium on Pulmonary Hypertension. J Am Coll Cardiol. 2013; 62 \(25\), Suppl D.](#)
3. [Чазова И.Е., Мартынюк Т.В. \(ред.\). Легочная гипертензия. М., 2015.](#)
4. [Choussat A., Fontan F., Besse P. Selection criteria for Fontan"s procedure. - In: Anderson R.H, Shineborne E.A. \(eds\). Pediatric cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1977: 559-570.](#)
5. [Hosein RB, Clarke AJ, McGuirk SP, Griselli M, Stumper O, De Giovanni JV et. al. Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The "Two Commandments"? Eur J Cardiothorac Surg. 2007; 31\(3\): 344-52.](#)
6. [Cerro MJ, Abman S, Diaz G, Freudenthal AH, Freudenthal F, Harikrishnan S et al. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama 2011. Pulm Circ. 2011; \(2\): 286–298.](#)
7. [Dimopoulos K, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action. Eur Heart J. 2014; 35\(11\): 691-700.](#)
8. [Nadas AS, Fyler DF. Pediatric cardiology. Philadelphia: WB Saunders; 1972: 684.](#)
9. [Heath D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. Circulation. 1958; 18: 533-547.](#)
10. [Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease \(new version 2010\). Eur Heart J. 2010; 31\(23\):2915-57.](#)
11. [D"Alto M, Mahadevan VS. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. Eur Respir Rev. 2012; 21\(126\):328-37.](#)

12. [Gorbachevsky SV, Shmalts AA and Zaets SB. What Can Cause Pulmonary Vascular Disease in Functionally Single Ventricle? Anatomy & Physiology. 2016; 6\(1\):1000e137. Available at: http://dx.doi.org/10.4172/2161-0940.1000e137.](http://dx.doi.org/10.4172/2161-0940.1000e137)
13. [Therrien J, Rambihar S, Newman B, Siminovitch K, Langleben D, Webb G et al. Eisenmenger syndrome and atrial septal defect: nature or nurture? Can J Cardiol. 2006; 22:1133–1136.](http://dx.doi.org/10.1186/1745-7580-22-1133)
14. [Manes A, Palazzini M, Leci E, Bacchi Reggiani ML, Branzi A, Galiè N. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. Eur Heart J. 2014; 35\(11\): 716-24.](http://dx.doi.org/10.1186/1745-7580-35-11)
15. [D'Alto M, Romeo E, Argiento P, Correr A, Santoro G, Gaio G et al. Hemodynamics of patients developing pulmonary arterial hypertension after shunt closure. Int J Cardiol. 2013; 168\(4\): 3797-801.](http://dx.doi.org/10.1186/1745-7580-168-4)
16. [D'Alto M, Romeo E, Argiento P, Santoro G, Sarubbi B, Gaio G et al. Pulmonary vasoreactivity predicts long-term outcome in patients with Eisenmenger syndrome receiving bosentan therapy. Heart Br Card Soc. 2010; 96:1475–1479.](http://dx.doi.org/10.1186/1745-7580-96-1475)
17. [Post MC, Janssens S, Van deWerf F, Budts W. Responsiveness to inhaled nitric oxide is a predictor for mid-term survival in adult patients with congenital heart defects and pulmonary arterial hypertension. Eur Heart J. 2004; 25:1651-1656.](http://dx.doi.org/10.1186/1745-7580-25-1651)
18. [Бураковский В.И., Бухарин В.А., Плотникова Л.Р. Легочная гипертензия при врожденных пороках сердца. М.: Медицина; 1975.](http://www.mednet.ru)
19. [Горбачевский С.В., Шмальц А.А. Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца. В кн.: Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. М., 2016: 833-850.](http://www.mednet.ru)
20. [Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Белкина М.В., Гренадеров М.А., Барышникова И.Ю., Пурсанов М.Г. и др. Алгоритм диагностики гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с врожденными пороками сердца. Бюллетень НИЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. 2015; 16\(S3\): 12.](http://www.mednet.ru)
21. [Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Белкина М.В., Гренадеров М.А., Рахмонов К.Х. Алгоритм определения показаний к хирургическому лечению врожденных пороков сердца с гипертензионной сосудистой болезнью легких. Бюллетень НИЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. 2015; 16\(S3\): 12.](http://www.mednet.ru)
22. [Lopes AA, Leary PW. Measurement, interpretation and use of hemodynamic parameters. Cardiol Young. 2009; 19\(Suppl 1\):8–12](http://dx.doi.org/10.1186/1745-7580-19-Suppl-1-8)
23. [Douwes JM, van Loon RL, Hoendermis ES, Vonk-Noordegraaf A, Roofthoof MT, Talsma MD et al. Acute pulmonary vasodilator response in paediatric and adult pulmonary arterial hypertension: occurrence and prognostic value when comparing three response criteria. Eur Heart J. 2011; 32\(24\): 3137-46.](http://dx.doi.org/10.1186/1745-7580-32-46)
24. [Nakanishi T. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. Personal perspectives. Int Heart J. 2015; 56. Suppl: S1-3. doi: 10.1536/ihj.15-064.](http://dx.doi.org/10.1186/1745-7580-56-Suppl-1-3)
25. [Moller JH, Patton C, Varco RL, Lillehei CW. Late results \(30 to 35 years\) after operative closure of isolated ventricular septal defect from 1954 to 1960. Am J Cardiol 1991; 68:1491–1497.](http://dx.doi.org/10.1186/1745-7580-68-1491)
26. [Galie` N, Manes A, Palazzini M, Negro L, Marinelli A, Gambetti S et al. Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome. Drugs. 2008;68:1049–1066.](http://dx.doi.org/10.1186/1745-7580-68-1049)
27. [Kaemmerer H, Niwa K, Oechslin E, Ewert P, Webb GD, Hess J. Pulmonary Arterial Hypertension in Congenital Heart Disease: Eisenmenger"s Syndrome – A Global Perspective. Bremen: UNI-MED, 2013](http://www.mednet.ru)
28. [Broberg CS, Ujita M, Prasad S, Li W, Rubens M, Bax BE et al. Pulmonary arterial thrombosis in Eisenmenger syndrome is associated with biventricular dysfunction and decreased pulmonary flow velocity. J Am Coll Cardiol. 2007;50:634–642.](http://dx.doi.org/10.1186/1745-7580-50-634)

29. [Sandoval J, Aguirre JS, Pulido T, Martinez-Guerra ML, Santos E, Alvarado P et al. Nocturnal oxygen therapy in patients with the Eisenmenger syndrome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001; 164:1682-1687.](#)
30. [Diller GP, Lammers AE, Haworth SG, Dimopoulos K, Derrick G, Bonhoeffer P et al. A modelling study of atrial septostomy for pulmonary arterial hypertension, and its effect on the state of tissue oxygenation and systemic blood flow. *Cardiol Young.* 2010; 20:25–32.](#)
31. [Broberg CS, Bax BE, Okonko DO, Rampling MW, Bayne S, Harries C et al. Blood viscosity and its relationship to iron deficiency, symptoms, and exercise capacity in adults with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2006; 48:356–365.](#)
32. [Rhodes CJ, Howard LS, Busbridge M, Ashby D, Kondili E, Gibbs JS et al. Iron deficiency and raised hepcidin in idiopathic pulmonary arterial hypertension clinical prevalence, outcomes, and mechanistic insights. *J Am Coll Cardiol.* 2011;58:300–309.](#)
33. [Galie` N, Beghetti M, Gatzoulis MA, Granton J, Berger RM, Lauer A et al. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation.* 2006;114: 48–54.](#)
34. [Gatzoulis MA, Beghetti M, Galie` N, Granton J, Berger RM, Lauer A et al. Longer-term bosentan therapy improves functional capacity in Eisenmenger syndrome: results of the BREATHE-5 open-label extension study. *Int J Cardiol.* 2007; 127:27–32.](#)
35. [Zuckerman WA, Leaderer D, Rowan CA, Mituniewicz JD, Rosenzweig EB. Ambrisentan for pulmonary arterial hypertension due to congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2011;107:1381–1385.](#)
36. [Mukhopadhyay S, Sharma M, Ramakrishnan S, Yusuf J, Gupta MD, Bhamri N et al. Phosphodiesterase-5 inhibitor in Eisenmenger syndrome: a preliminary observational study. *Circulation.* 2006;114:1807–1810.](#)
37. [Rosenzweig EB, Kerstein D, Barst RJ. Long-term prostacyclin for pulmonary hypertension with associated congenital heart defects. *Circulation.* 1999; 99: 1858–1865](#)
38. [Tay EL, Papaphylactou M, Diller GP, Alonso-Gonzalez R, Inuzuka R, Giannakoulas G et al. Quality of life and functional capacity can be improved in patients with Eisenmenger syndrome with oral sildenafil therapy. *Int J Cardiol* 2011; 149: 372–376.](#)
39. [Zhang ZN, Jiang X, Zhang R, Li XL, Wu BX, Zhao QH et al. Oral sildenafil treatment for Eisenmenger syndrome: a prospective, open-label, multicentre study. *Heart* 2011; 97: 1876–1881.](#)
40. [Chau EM, Fan KY, Chow WH. Effects of chronic sildenafil in patients with Eisenmenger syndrome versus idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Int J Cardiol* 2007; 120: 301–305.](#)
41. [Rosenkranz S, Ghofrani HA, Beghetti M, Ivy D, Frey R, Fritsch A et al. Riociguat for pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Heart.* 2015; 101\(22\):1792-9.](#)
42. [Pulido T, Adzerikho I, Channick RN, Delcroix M, Galiè N, Ghofrani HA et al. Macitentan and morbidity and mortality in pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med.* 2013; 369\(9\): 809-18.](#)
43. [Galiè N, Ghofrani HA, Torbicki A, Barst RJ, Rubin LJ, Badesch D et al. Sildenafil citrate therapy for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med.* 2005; 353\(20\): 2148-57.](#)
44. [Galie` N, Rubin L, Hoeper M, Jansa P, Al-Hiti H, Meyer G et al. Treatment of patients with mildly symptomatic pulmonary arterial hypertension with bosentan \(EARLY study\): a double-blind, randomised controlled trial. *Lancet.* 2008; 371:2093–2100.](#)
45. [Hebert A, Mikkelsen UR, Thilen U, Idorn L, Jensen AS, Nagy E et al. Bosentan improves exercise capacity in adolescents and adults after Fontan operation: the TEMPO \(Treatment With Endothelin Receptor Antagonist in Fontan Patients, a Randomized,](#)

- [Placebo-Controlled, Double-Blind Study Measuring Peak Oxygen Consumption\) study. Circulation. 2014; 130\(23\):2021-30.](#)
46. [Goldberg DJ, French B, McBride MG, Marino BS, Mirarchi N, Hanna BD et al. Impact of oral sildenafil on exercise performance in children and young adults after the fontan operation: a randomized, double-blind, placebo-controlled, crossover trial. Circulation. 2011; 123\(11\):1185-93.](#)
 47. [Shang XK, Lu R, Zhang X, Zhang CD, Xiao SN, Liu M J et al. Efficacy of Bosentan inpatients after Fontan procedures: a double-blind, randomized controlled trial. J Huazhong Univ Sci Technolog Med Sci. 2016; 36\(4\): 534-40.](#)
 48. [Mori H, Park IS, Yamagishi H, Nakamura M, Ishikawa S, Takigiku K et al. Sildenafil reduces pulmonary vascular resistance in single ventricular physiology. Int J Cardiol. 2016; 221:122-7.](#)
 49. [Hirono K, Yoshimura N, Taguchi M, Watanabe K, Nakamura T, Ichida F et al. Bosentan induces clinical and hemodynamic improvement in candidates for right-sided heart bypass surgery. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2010; 140:346–351.](#)
 50. [Inuzuka R, Tatebe S, Wakiguchi S, Nakajima H, Ohtsu H, Dimopoulos K et al. B-type natriuretic peptide at the early stage of univentricular circulation reflects inadequate adaptation to volume overload. Int J Cardiol. 2012; 159\(2\): 88–93.](#)
 51. [Iversen K, Jensen AS, Jensen TV, Vejstrup NG, Søndergaard L. et al. Combination therapy with bosentan and sildenafil in Eisenmenger syndrome: a randomized, placebo-controlled, double-blinded trial. Eur Heart J. 2010; 31:1124–1131.](#)
 52. [D’Alto M, Romeo E, Argiento P, Sarubbi B, Santoro G, Grimaldi N et al. Bosentan-sildenafil association in patients with congenital heart disease-related pulmonary arterial hypertension and Eisenmenger physiology. Int J Cardiol. 2012;155:378–82.](#)
 53. [Montani D, Savale L, Natali D, Jaïs X, Herve P, Garcia G et al. Long-term response to calcium-channel blockers in nonidiopathic pulmonary arterial hypertension. Eur Heart J. 2010; 31:1898–1907.](#)

Приложение А1. Состав рабочей группы

1. Л.А.Бокерия, академик РАН, профессор, директор ФГБУ «НЦССХ им. А.Н.Бакулева» Минздрава России;
2. И.В.Абдулатипова, помощник директора по лечебной работе Обособленного структурного подразделения "Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е.Вельтищева" ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова;
3. Ю.Н.Горбатов, д.м.н., профессор, руководитель Центра детской кардиохирургии и хирургии новорожденных детей ФБГУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения имени академика Е.Н.Мешалкина» Минздрава России;
4. С.В.Горбачевский, д.м.н., профессор, директор экспертного Центра хирургического и эндоваскулярного лечения легочной гипертензии ФГБУ «НЦССХ им. А.Н.Бакулева» Минздрава России;
5. Е.А.Дегтярева, академик РАЕН, профессор, главный врач Детской инфекционной клинической больницы №6 Департамента здравоохранения города Москвы вице-президент Российской ассоциации детских кардиологов;
6. М.Л.Ермоленко, к.м.н., руководитель научно-консультативного отделения ФГБУ «НЦССХ им. А.Н.Бакулева» Минздрава России, главный детский кардиолог Минздрава России;
7. С.Н.Иванов, д.м.н., профессор, ФБГУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения имени академика Е. Н. Мешалкина» Минздрава России;
8. И.М.Миклашевич, к.м.н., руководитель отделения врожденных и приобретенных заболеваний сердечно-сосудистой системы Обособленного структурного

- подразделения "Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева" ФГБОУ ВО РНИМУ им.Н.И.Пирогова;
9. О.М.Моисеева, д.м.н., профессор, заместитель директора Института сердца и сосудов, заведующая НИО Некоронарогенные заболевания сердца ФГБУ «Северо-западный федеральный медицинский исследовательский центр им.В.А.Алмазова» Минздрава России;
 10. В.П.Подзолков, академик РАН, профессор, заместитель директора по научной работе ФГБУ «НЦССХ им. А.Н.Бакулева» Минздрава России;
 11. М.Р.Туманян, д.м.н., профессор, руководитель отделения интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей с врождёнными пороками сердца ФГБУ «НЦССХ им. А. Н. Бакулева» Минздрава России;
 12. Ю.Н.Шамрин, д.м.н., профессор ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Минздрава России;
 13. М.А.Школьникова, д.м.н., профессор, директор Обособленного структурного подразделения "Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева" ФГБОУ ВО РНИМУ им.Н.И.Пирогова
 14. А.А.Шмальц, д.м.н., ведущий научный сотрудник отделения хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией ФГБУ «НЦССХ им. А.Н.Бакулева» Минздрава России;
 15. А.М.Чернявский, д.м.н., профессор, руководитель Центра хирургии аорты и коронарных артерий ФБГУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения имени академика Е. Н. Мешалкина» Минздрава России.

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:

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

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 достоверности доказательности	Определение
A	Доказательства получены на основании многочисленных рандомизированных клинических исследований и мета-анализов
B	Доказательства получены на основании отдельных рандомизированных или больших нерандомизированных исследований
C	Единодушное мнение экспертов и\или небольшие исследования, ретроспективные исследования, регистры

Порядок обновления клинических рекомендаций

Клинические рекомендации обновляются каждые 3 года.

Приложение А3. Связанные документы

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Приложение В. Информация для пациентов

Приложение Г.