



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

МКБ 10: Q 21.0

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

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Утверждены:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации

_____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений.....	3
Термины и определения	3
1. Краткая информация	3
1.1. Определение	4
1.2. Этиология и патогенез.....	4
1.3. Эпидемиология	4
1.4. Кодирование по МКБ 10	4
1.5. Классификация.....	4
2. Диагностика	4
2.1. Жалобы и анамнез.....	5
2.2. Физикальное обследование	5
2.3. Лабораторная диагностика.	6
2.4. Инструментальная диагностика.....	6
2.5. Иная диагностика	7
3. Лечение.....	8
3.1. Консервативное лечение	8
3.2. Хирургическое лечение	8
3.3. Иное лечение.....	10
4. Реабилитация	10
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	10
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания	11
7. Критерии оценки качества медицинской помощи.....	12
8. Список литературы	12
Приложение А1. Состав рабочей группы	15
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	15
Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций	15
Таблица П1. Уровни достоверности доказательности	15
Приложение А3. Связанные документы	16
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов	16
Приложение В. Информация для пациента.....	17

Ключевые слова

Одышка; сердечный горб; недостаточность кровообращения; легочная гипертензия; эндокардит; полная поперечная блокада; посткардиотомный синдром; тампонада сердца.

Список сокращений

ВПС — врожденные пороки сердца
ВОПЖ — выводной отдел правого желудочка
ВТПЖ — выводной тракт правого желудочка
ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП — дефект межпредсердной перегородки
ИБС — ишемическая болезнь сердца
КТ — компьютерная томография
ЛЖ — левый желудочек
ПЖ — правый желудочек
ЛП — левое предсердие
ПП — правое предсердие
МРТ — магнитно-резонансная томография
НК — недостаточность кровообращения
ОАП — открытый артериальный проток
ОЛС — общелегочное сосудистое сопротивление
ЭКГ — электрокардиография
ЭхоКГ — эхокардиография

Термины и определения

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

Синдром Эйзенменгера — необратимая тяжелая легочная гипертензия, наблюдающаяся при некоторых врожденных пороках сердца.

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

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

1. Краткая информация

1.1. Определение

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – врожденный порок сердца, характеризующийся наличием сообщения (отверстия) между правым и левым желудочками.

1.2 Этиология и патогенез

Формирование сердца с камерами и крупными сосудами происходит к концу первого триместра беременности. Основные пороки развития сердца и крупных сосудов связаны с нарушением органогенеза на 3-8 неделе развития плода. Дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП), как и другие врожденные пороки сердца, в 90% случаев наследуются полигенно-мультифакториально. В 5% случаев врожденный порок сердца является частью хромосомных аномалий (синдром Дауна, синдром Сотоса, синдром Патау), еще в 5% случаев обусловлен мутацией единичных генов.

Изменения гемодинамики зависят от следующих факторов: расположения и размера дефекта, степени легочной гипертензии, состояния миокарда правого и левого желудочка, давления в большом и малом кругу кровообращения.

1.3 Эпидемиология

Дефект межжелудочковой перегородки является самым распространенным врожденным пороком сердца, обнаруживаемым у 32% пациентов как изолированно, так и в сочетании с другими пороками аномалиями. Перимембранозные дефекты составляют 61,4-80% всех случаев ДМЖП, мышечные дефекты - 5-20%. Распределение по полу практически одинаково: девочки (47-52%), мальчики (48-53%). Из-за высокой частоты спонтанного закрытия небольших дефектов межжелудочковой перегородки частота этого заболевания снижается у детей и, особенно, у взрослых [1,2]. Большие ДМЖП, не склонные к спонтанному закрытию и сопровождающиеся выраженными нарушениями гемодинамики и тяжелым клиническим течением, обуславливают низкую выживаемость больных с такими дефектами, медиана выживаемости которых находится в диапазоне 5-15 лет.

1.4 Кодирование по МКБ 10

Врожденные аномалии сердечной перегородки (Q21):

Q21.0 — Дефект межжелудочковой перегородки.

1.5. Классификация

Классификация ДМЖП [3,4]:

- Перимембранозные ДМЖП (центральное фиброзное тело ограничивает дефект с одной из сторон):

- перимембранозно-приточные;
- перимембранозно-трабекулярные;
- перимембранозно-отточные.
- Мышечные (имеют все мышечные края):
 - мышечные приточные;
 - мышечные трабекулярные;
 - мышечные отточные.
- Подартериальные (верхним краем дефекта являются полулунные клапаны).

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез

- При сборе анамнеза рекомендуется расспросить о наследственных заболеваниях в семье, наличие детей с ВПС, наличие ВПС у ближайших родственников, наличие у матери во время беременности острой или хронической инфекции, о приеме лекарственных препаратов (индометацин, антигипертензивные, антибактериальные и др.) в первом триместре беременности, возрасте матери и количестве беременностей, наличие у матери сахарного диабета или других эндокринопатий.

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, частых инфекционных заболеваний легких.

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

Комментарии: В зависимости от степени нарушения гемодинамики наблюдается очень большая вариабельность клинического течения ДМЖП. Состояние больного зависит от размера дефекта, легочно-сосудистого сопротивления и их изменений с возрастом.

- Рекомендуется проводить дифференциальную диагностику от всех пороков, которые могут осложняться высокой легочной гипертензией: общего открытого атриоventрикулярного канала, общего артериального ствола, дефекта аортолегочной перегородки, отхождения магистральных сосудов от правого желудочка, а также от изолированного стеноза легочной артерии, врожденной недостаточности митрального клапана, стеноза аорты.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

2.2 Физикальное обследование

- При внешнем осмотре рекомендуется обратить внимание на форму грудной клетки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Для большинства детей характерно раннее начало формирования сердечного горба, развивающийся в результате длительного давления увеличенных отделов сердца на переднюю стенку грудной клетки.

- Рекомендуется пропальпировать область сердца.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Систолическое "кошачье мурлыканье" обыкновенно лучше всего прощупывается приблизительно посередине грудны возле ее левого края. Как правило, симптом "кошачьего мурлыканья" бывает весьма отчетливым и относится к наиболее важным признакам дефекта межжелудочковой перегородки.

- Рекомендуется выполнить аускультацию сердца.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: При аускультации сердца выслушивается грубый систолический шум, который обычно бывает максимальным в пределах левой нижней стеральной границы, резко акцентирован второй тон над легочной артерией. Когда давление в ПЖ низкое, шум ДМЖП «дующий» и пансистолический. При постепенном увеличении давления в ПЖ шум становится более низким, короче и мягче. Шумы при малых мышечных ДМЖП обычно очень высокие и занимают начало систолы только потому, что мышечное сокращение закрывает дефект.

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.

- Рекомендуется выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ).

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

Комментарии: Эхокардиографическое исследование дает информацию о локализации, размере, количестве дефектов, выраженности объемной перегрузки левого желудочка, степени легочной гипертензии. При постановке диагноза необходимо определить наличие аортальной регургитации и/или пролапса правой или некоронарной створок, особенно при наличии перимембранных и мышечных отточных и подартериальных дефектов, а также следует исключить двухкамерный правый желудочек.

Эхокардиографическим признаком ДМЖП является перерыв эхосигнала в перегородке с обязательным наличием сброса, выявляемого в режиме цветного и непрерывно-волнового доплера.

- Выполнение МРТ рекомендуется в том случае, если результаты ЭхоКГ неубедительны [21].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Рекомендуется катетеризация полостей сердца с ангиокардиографией [5,10-14,17,18].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Несмотря на то, что в настоящее время выполнение катетеризации полостей сердца и ангиокардиографии у больных с ДМЖП не является рутинным, в ряде случаев они могут быть необходимы для оценки гемодинамики малого круга кровообращения и обратимости легочной гипертензии, определения количества, положения и размеров ДМЖП, а также наличия сопутствующих аномалий развития. Катетеризация предполагает измерение давлений (систолического, диастолического, среднего) в легочной артерии и аорте, определение газового состава крови в обоих предсердиях, легочной артерии и аорте.

- Рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной клетки.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: У пациентов с малым ДМЖП рентгенография грудной клетки будет нормальной. При наличии большого сброса крови слева направо имеются признаки увеличения левого предсердия, ЛЖ и усиление легочного рисунка. У пациентов с выраженной легочной гипертензией отсутствует увеличение ЛЖ, но имеется выбухание дуги легочной артерии и ослабление легочного рисунка на периферии легких.

- Рекомендуется выполнить электрокардиографию.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Как правило, при неосложненном ДМЖП преобладают явления перегрузки ЛЖ. У пациентов с большими ДМЖП и выраженной легочной гипертензией ЭКГ показывает гипертрофию обоих желудочков или изолированную гипертрофию ПЖ.

2.5. Иная диагностика

Нет

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

- У детей первых недель жизни при признаках гиперволемии малого круга кровообращения и явлениях недостаточности кровообращения рекомендуется симптоматическая терапия [2,5,8,9].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: У пациентов с сердечной недостаточностью целесообразно сначала прибегнуть к терапии диуретиками и сердечными гликозидами. Возможно применение ингибиторов синтеза АПФ, которые облегчают антеградный кровоток из левого желудочка и тем самым уменьшают сброс через ДМЖП. Следует также обеспечить лечение сопутствующих заболеваний (анемия, инфекционные процессы), энергетически адекватное питание больных.

- Легочная вазодилатационная терапия рекомендуется у взрослых пациентов с высокой легочной гипертензией [5,12-14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

3.2 Хирургическое лечение

- Хирургическое лечение рекомендуется больным с ДМЖП при соотношением Qp/Qs более 2:1 и если имеются клинические признаки перегрузки ЛЖ [5,21,22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Закрытие ДМЖП рекомендуется выполнять хирургам, имеющим опыт лечения ВПС [5,8,11,16,18,19].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- У детей первых трех месяцев жизни первичная коррекция ДМЖП рекомендуется при наличии тяжелой, неподдающейся лечению сердечной или дыхательной недостаточности.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Суживание легочной артерии рекомендуется при множественных ДМЖП, ДМЖП с коарктацией аорты или бивентрикулярным прикреплением трехстворчатого клапана.
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)
 - Хирургическое лечение не рекомендуется при отсутствии выраженных симптомов.
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)
 - У детей старше 6 месяцев выполнение операции рекомендуется для предупреждения развития высокой легочной гипертензии.
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)
 - У бессимптомных больных с малыми ДМЖП старше одного года оперативное вмешательство рекомендуется для предупреждения желудочковой дисфункции, развития бактериального эндокардита, недостаточности аортального или трёхстворчатого клапанов.
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)
 - У пациентов с подартериальным ДМЖП старше 6 месяцев при нарастании симптомов или общелегочного сосудистого сопротивления, а также у всех пациентов старше одного года для предупреждения возникновения аортальной недостаточности (при условии отсутствия высокой легочной гипертензии) рекомендуется выполнение операции.
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)
 - Закрытие ДМЖП не рекомендуется пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией [5,12-14].
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)
- Комментарии:** Основная операция по поводу изолированного ДМЖП включает ушивание или закрытие заплатой из биологического (ксено- или аутоперикарда) или синтетического материала (дакрона, политетрафторэтилена). Тщательный интраоперационный осмотр мышечной перегородки при помощи чреспищеводной ЭхоКГ показан для выявления сопутствующих ДМЖП, которые могут проявиться только после закрытия доминантного ДМЖП. Сопутствующий стеноз ВОПЖ необходимо устранять при необходимости с пластикой ВОПЖ заплатой, аортальную недостаточность – протезированием или пластической реконструкцией аортального клапана, субаортальный стеноз обычно устраняют путем резекции субаортальной мембраны.

Ранняя смертность составляет менее 1% при отсутствии легочной гипертензии. Поздняя выживаемость высокая, если функция желудочка нормальная. Легочная гипертензия может уменьшиться, увеличиться или остаться неизменной. У пациентов старшего возраста может развиваться фибрилляция предсердий, что более вероятно при наличии хронической перегрузки объемом, которая приводит к расширению левого предсердия [22]. Полная поперечная блокада сердца может возникнуть как в ранние, так и в поздние сроки после хирургического лечения. Необходимость повторных операций при резидуальном ДМЖП невелика. Повторные операции в отдаленные сроки иногда бывают необходимы при прогрессировании недостаточности трехстворчатого или аортального клапанов.

3.3. Иное лечение

Эндоваскулярные вмешательства

- Закрытие ДМЖП окклюдером рекомендовано в тех случаях, когда дефект находится на достаточном расстоянии от трехстворчатого и аортального клапанов [23-26].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: Показаниями для катетерного закрытия ДМЖП могут являться остаточные дефекты после предшествующих попыток хирургического закрытия, ятрогенные осложнения после хирургического протезирования аортального клапана [23]. Чрескожное закрытие ДМЖП представляет собой привлекательную альтернативу хирургическому лечению у пациентов с факторами высокого риска оперативного вмешательства, неоднократными предшествующими хирургическими вмешательствами, плохо доступными мышечными ДМЖП и ДМЖП типа «швейцарский сыр» [24].

Осложнения составляют до 10% и чаще всего касаются нарушений ритма и проводимости, а также эпизодов гипотензии и кровопотери [25], однако осложнения имеют тесную связь с небольшой массой тела пациента (менее 10 кг). Осложнения после закрытия перимембранных ДМЖП в основном касаются нарушений ритма и проводимости, а также возможности возникновения или усиления аортальной недостаточности или недостаточности трехстворчатого клапана, которые обычно проявляются в легкой или средней степени тяжести [26,27].

4. Реабилитация

- В течение 3-6 месяцев после операции пациенту рекомендуется пройти восстановительное лечение с ограничением физической нагрузки в течение года.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Оперированные пациенты без легочной гипертензии и без сопутствующих пороков спустя 6 месяцев после оперативного лечения могут вести активный образ жизни и заниматься спортом (за исключением профессионального) [28,29].*

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

- Оперированным пациентам с сохраняющейся сердечной недостаточностью, резидуальным сбросом, легочной гипертензией, аортальной недостаточностью, обструкцией выводящего тракта ПЖ и ЛЖ рекомендуется, как минимум, ежегодно проходить обследование в региональных центрах лечения врожденных пороков сердца [5,8,10-14,17-19, 28].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Пациентам с малыми остаточными ДМЖП и без каких-либо других пороков сердца рекомендуется обследование каждые 3–5 лет в региональных центрах лечения ВПС [5,8,28].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Пациентам после закрытия ДМЖП окклюдером рекомендуется проходить обследование каждые 1–2 года в зависимости от локализации ДМЖП и других факторов в центрах лечения ВПС [5,23-26].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *Послеоперационные проявления могут включать признаки и симптомы, связанные с инфекционным эндокардитом, аортальной недостаточностью, нарушениями проводимости, дисфункцией ЛЖ, легочной гипертензией, трикуспидальной регургитацией, рецидивирующим ДМЖП и желудочковыми аритмиям. Пациенты без остаточного ДМЖП, без сопутствующих пороков и с нормальным давлением в легочной артерии не нуждаются в продолжении наблюдения в региональных центрах лечения ВПС, за исключением случаев направления на обследование кардиологом или врачом общей практики. Пациенты, у которых развивается бифасцикулярная блокада или транзиторная трифасцикулярная блокада после закрытия ДМЖП, имеют риск развития полной блокады сердца. Такие пациенты нуждаются в ежегодном обследовании (сбор анамнеза и ЭКГ, периодическое амбулаторное обследование).*

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход

заболевания

- Рекомендуется своевременное выявление порока, обеспечение надлежащего ухода за ребенком с ДМЖП и выполнение оптимального хирургического вмешательства.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

- Профилактика эндокардита рекомендуется неоперированным пациентам с ДМЖП, а также оперированным больным в первые 6 месяцев после операции или при наличии резидуального сброса и сопутствующей клапанной патологии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

7. Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
Этап постановки диагноза			
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента	4	С
2	Выполнена пальпация области сердца	4	С
3	Выполнена аускультация сердца	4	С
4	Выполнена ЭхоКГ с применением режима цветного доплеровского картирования	4	С
Этап консервативного и хирургического лечения			
1	Назначены диуретики	4	С
2	Назначены сердечные гликозиды	4	С
3	Выполнено оперативное вмешательство по устранению ДМЖП	4	С
Этап послеоперационного контроля			
1	Выполнена ЭхоКГ перед выпиской из стационара	4	С
2	Пациент направлен на реабилитационное долечивание	4	С

8. Список литературы

1. Hoffman JI, Kaplan S. //The incidence of congenital heart disease. //J Am Coll Cardiol. 2002;39:1890–900.

2. Du ZD, Roguin N, Wu XJ.// Spontaneous closure of muscular ventricular septal defect identified by echocardiography in neonates.// *Cardiol Young*. 1998;8:500–5. 277.
3. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. //Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996
4. Soto B, Becker AE, Moulaert AJ et al.// Classification of ventricular septal defects.// *Br Heart J*. 1980; 43(3): 332–343.
5. 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.
6. Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, et al. //Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age.//*Pediatr Int*. 2008;50(5):632-5.
7. Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 2000;69:S25–S35.
8. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, et al.// Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. //*Circulation*. 1993;87:I38-I51.
9. Miyake T, Shinohara T, Inoue T, Marutani S, Takemura T. //Spontaneous closure of muscular trabecular ventricular septal defect: comparison of defect positions //*Acta Paediatr*. 2011,100(10):e158-62.
10. Данилов Т.Ю. // Результаты хирургического лечения ДМЖП с аортальной недостаточностью // Дисс.канд.мед.наук, М., 2001
11. Орозматов Т.Т. // Осложнения естественного течения и результаты хирургического лечения дефекта межжелудочковой перегородки у взрослых больных// Дисс.канд.мед.наук, М., 2013.
12. Горбачевский С.В. // Легочная гипертензия при дефекте межжелудочковой перегородки //Кардиология, 1990, 30(3):116-9.
13. Engelfriet PM, Duffels MG, Möller T, et al. //Pulmonary arterial hypertension in adults born with a heart septal defect: the Euro Heart Survey on adult congenital heart disease.// *Heart*. 2007;93(6):682-7.
14. Williams R, Houser L, Miner P, Aboulhosn J.// Efficacy and safety of bosentan in adults with simple and complex Eisenmenger's syndrome. //*Congenit Heart Dis*. 2012;7(1):12-5.
15. Neumayer U, Stone S, Somerville J. //Small ventricular septal defects in adults. //*Eur Heart J*. 1998;19:1573–82.

16. Onat T, Ahunbay G, Batmaz G, Celebi A. //The natural course of isolated ventricular septal defect during adolescence. //Pediatr Cardiol. 1998;19: 230–4.
17. Tomita H, Arakaki Y, Ono Y, Yamada O. et al. //Severity indices of right coronary cusp prolapse and aortic regurgitation complicating ventricular septal defect in the outlet septum: which defect should be closed? //Circ J. 2004, 68(2):139-43.
18. Tweddell JS, Pelech AN, Frommelt PC.// Ventricular septal defect and aortic valve regurgitation: pathophysiology and indications for surgery.// Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2006;1, 47-52.
19. Подзолков В.П., Зеленикин М.М., Сабиров Б.Н. и др. //Современные подходы к хирургическому лечению аневризмы синуса Вальсальвы // Груд.и сердечно-сосуд. Хир., 2012, 4, с. 9-13.
20. Li W, Somerville J.// Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population.// Eur Heart J. 1998;19(1):166-73.
21. Debl K, Djavidani B, Buchner S, et al. // Quantification of left-to-right shunting in adult congenital heart disease: phase-contrast cine MRI compared with invasive oximetry.// Br J Radiol. 2009;82(977):386-91.
22. Chaudhry TA, Younas M, Baig A. //Ventricular septal defect and associated complications. // J Pak Med Assoc. 2011 Oct;61(10):1001-4.
23. Dua JS, Carminati M, Lucente M, et al. // Transcatheter closure of postsurgical residual ventricular septal defects: early and mid-term results.// Catheter Cardiovasc Interv. 2010, 1;75(2):246-55.
24. Lim DS, Forbes TJ, Rothman A, et al. // Transcatheter closure of high-risk muscular ventricular septal defects with the CardioSEAL occluder: initial report from the CardioSEAL VSD registry.// Catheter Cardiovasc Interv. 2007, 1;70(5):740-4.
25. Holzer R, Balzer D, Cao QL, Lock K, Hijazi ZM. //Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and mid-term results of a US registry. //J Am Coll Cardiol. 2004;43:1257–63.
26. Chessa M, Butera G, Negura D, et al. // Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects in adult: mid-term results and complications. // Int J Cardiol. 2009;133(1):70-3.
27. Chiu SN, Wang JK, Lin MT. et al.// Progression of aortic regurgitation after surgical repair of outlet-type ventricular septal defects. //Am Heart J. 2007;153(2):336-42.

28. Bol Raap G, Meijboom FJ, Kappetein AP, et al. //Long-term follow-up and quality of life after closure of ventricular septal defect in adults.// Eur J Cardiothorac Surg. 2007 32(2):215-9.
29. Warnes CA., Williams RG., Bashore TM et al. //ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease// Circulation.2008;118:e714-e833.

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 П1 - Уровни достоверности доказательности

Уровень достоверности	Тип данных
1a	Мета анализ рандомизированных контролируемых исследований (РКИ)
1b	Хотя бы одно РКИ
2a	Хотя бы одно хорошо выполненное контролируемое исследование без рандомизации
2b	Хотя бы одно хорошо выполненное квазиэкспериментальное исследование
3	Хорошо выполненные не экспериментальные исследования: сравнительные, корреляционные или «случай-контроль»
4	Экспертное консенсусное мнение либо клинический опыт признанного авторитета

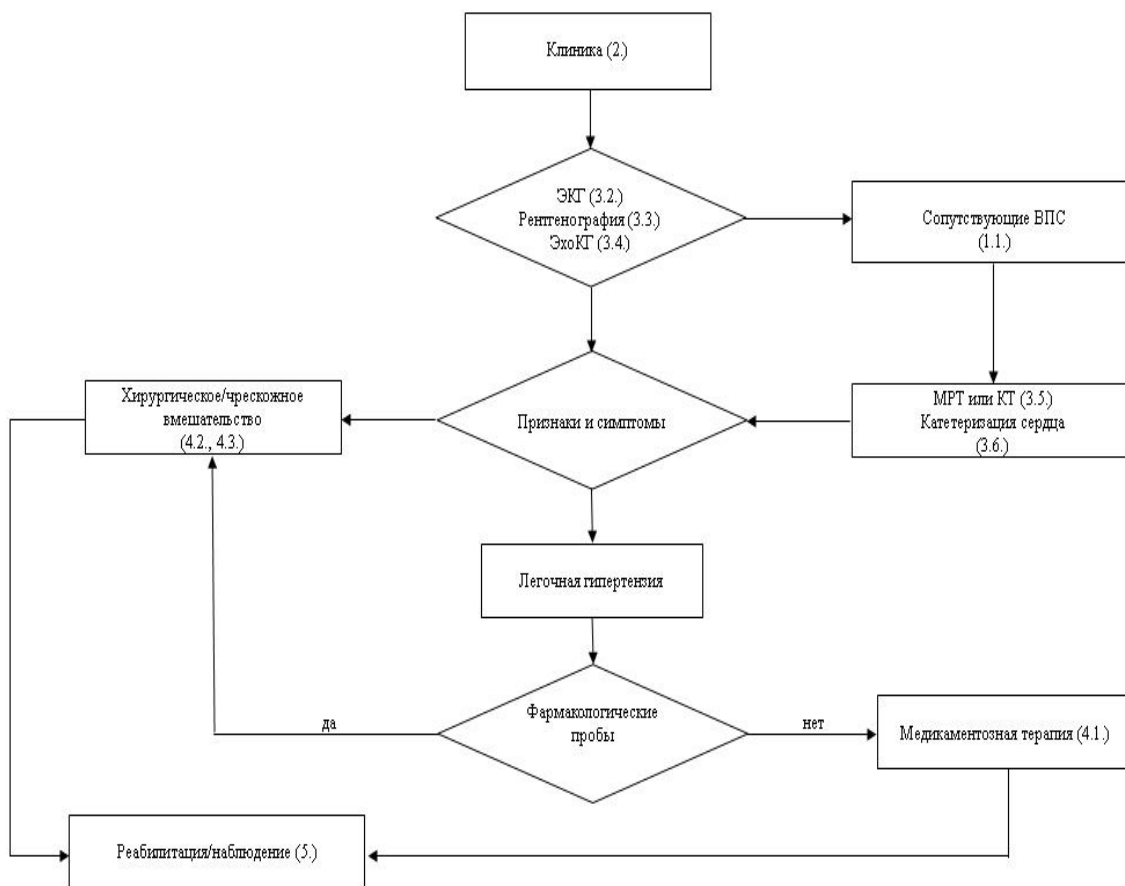
Порядок обновления клинических рекомендаций

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 пациентов



Приложение В. Информация для пациента

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 любых инвазивных манипуляциях обязательно проводить антибактериальное покрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита.