МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Врожденный надклапанный стеноз аорты

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем:**Q25.3**

Год утверждения (частота пересмотра):**2021**

Возрастная категория:**Дети**

Пересмотр не позднее:**2023**

ID:**702**

Разработчик клинической рекомендации

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Оглавление

- Список сокращений
- Термины и определения
- 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)
- 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статической класификации болезней и проблем, связанных со здоровьем
- 1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)
- 2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики
- 2.1 Жалобы и анамнез
- 2.2 Физикальное обследование
- 2.3 Лабораторные диагностические исследования
- 2.4 Инструментальные диагностические исследования
- 2.5 Иные диагностические исследования
- 3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения
- 4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов
- 5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики
- 6. Организация оказания медицинской помощи
- 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)
- Критерии оценки качества медицинской помощи
- Список литературы
- Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций
- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций
- Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата
- Приложение Б. Алгоритмы действий врача
- Приложение В. Информация для пациента
- Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Список сокращений

ВПС — врожденные пороки сердца

Ао – аорта;

АоК – аортальный клапан;

ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка сердца;

ГСД ЛЖ/Ао – градиент систолического давления между левым желудочком и аортой;

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки;

КГ – коронарография;

НСА – надклапанный стеноз аорты;

КТ – компьютерная томография;

ЛЖ – левый желудочек;

МК – митральный клапан;

МРТ – магнитно-резонансная томография;

ОАП – открытый артериальный проток;

ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография;

ФВ – фракция выброса;

ФК – фиброзное кольцо;

ЭКГ – электрокардиография;

Эхо-КГ – эхокардиография.

Термины и определения

Катетеризация сердца – инвазивная процедура, проводимая с лечебными или диагностическими целями при патологии сердечно-сосудистой системы путем введения катетеров в полость сердца или просвет магистральных сосудов.

Градиент систолического давления между ЛЖ и Ао – допплер-эхокардиографический показатель, отражающий скорость кровотока через аортальный клапан и характеризующий степень стеноза.

Синдром Williams-Beuren – генетический симптомокомплекс, представляющий собой сочетание аномалий сердечно-сосудистой системы с множественными системными аномалиями и имеющий в своей основе нарушение метаболизма кальция.

Позитронно-эмиссионная томография – радионуклидный метод исследования перфузии миокарда, позволяющий выявить зоны измененного коронарного кровотока.

Операция Doty – методика расширения восходящей аорты с помощью заплаты в форме «штанов».

Уровень достоверности доказательств (УДД) – степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным [1].

Уровень убедительности рекомендаций (УУР) – степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации [1].

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

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Врожденный надклапанный стеноз аорты (НСА) – обструкция, вызванная ограниченным или диффузным сужением аортального просвета на уровне и выше синотубулярной зоны. При этом патологический процесс может поражать все крупные системные артерии: аорту, плечеголовные и абдоминальные сосуды, легочные артерии.

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В доминирующем проценте случаев врожденная патология восходящей Ао генетически обусловлена мутацией или делецией гена эластина, расположенного в хромосоме 7q11.23 [2-5]. Врожденный НСА может входить в состав синдрома Williams-Beuren, а в 5% случаев сопутствовать синдрому Marfan [5-7]. При синдроме Williams-Beuren НСА, как правило, сопровождается клапанным стенозом легочной артерии и периферическими легочным стенозами. В литературе встречаются единичные сообщения о сочетании легочной артериальной и портальной гипертензии у пациентов с синдромом Williams-Beuren, схожем с синдромом Alagille с циррозом [8]. Имеются данные о сочетании врожденного НСА с ПСА, коарктацией Ао и открытым артериальным протоком, дефектом межжелудочковой перегородки [2,6,7]. Общеизвестным фактом является патология коронарных артерий, сопровождающая НСА [9]. В проксимальных частях сосудов может наблюдаться расширение или обструкция. При этом структурные изменения артериальной стенки могут быть обусловлены как высоким давлением, так и быть частью генерализованной артериопатии [10].

Морфологический спектр врожденного НСА в настоящее время достаточно хорошо изучен [3,11-14], и совершенно очевидным является факт существования НСА в большинстве случаев, как части общей болезни артериальной стенки генетического происхождения [6]. Стеноз может быть ограниченным или диффузным. Ограниченная мембранозная форма НСА наиболее часто представляет собой выступающую в просвет Ао полулунную или кольцевидную мембрану (подобную клапанной створке) [4], расположенную непосредственно на уровне комиссур АК или несколько выше. Внешний диаметр Ао при этой форме может быть не изменен [3], а постстенотическое расширение – отсутствовать [15]. При другой ограниченной форме НСА имеется сужение Ао в месте стеноза с одновременным расширением синусов Вальсальвы по типу песочных часов, за что она и получила свое название. При данной форме аномалии имеет место утолщение интимы в форме внутренней складки или гребня, которые значительно увеличивают стеноз и могут даже закрывать устье левой коронарной артерии [16]. Помимо этого, комиссуральные участки створок АоК могут прирастать на разном протяжении к стенотическому гребню (чаще левая коронарная створка) [4,13], что также усиливает обструкцию устья коронарной артерии. Однако, чаще отмечается дилатация устьев коронарных артерий вследствие повышенного давления ниже уровня стеноза [17]. Патология коронарных артерий – признанная особенность НСА [9,10].

Более редкой является диффузная форма врожденного НСА, который представляет собой тубулярное сужение, распространяющееся на всю длину восходящей Ао с захватом дуги Ао и даже устьев брахиоцефальных сосудов. При этом, как правило, отмечается диффузное уплотнение и утолщение стенки Ао до 5-6 мм. Данная форма НСА также характеризуется наличием измененных и утолщенных створок клапана, которые в ряде случаев могут прирастать к стенке Ао в синотубулярной зоне [4]. Согласно данным гистологических исследований морфологическим субстратом патологии стенки Ао является дисплазия мышечного слоя сосудов и замещение эндотелия соединительной тканью, обогащенной

коллагеном. Патологический процесс в аортальной стенке может распространяться дистальнее дуги и даже захватывать брюшную Ао с почечными артериями

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Сведения о распространенности полного синдрома НСА противоречивы. По данным одних исследователей, частота его составляет 1:100000, по данным других – 1:25000 новорожденных [2,6]. По наблюдениям М.Г. Блюминой в нашей стране синдром встречается значительно чаще - у одного из 3500 новорожденных [18]. Количество операций коррекции НСА в России составляет 0,27% от всех операций, выполненных по поводу ВПС. Летальность при выполнении подобных операций составила 0% в 2015 г. [19]. НСА с одинаковой частотой встречается как у детей женского, так и мужского пола.

При синдроме Williams-Beuren врожденный НСА достаточно часто (до 83% случаев) сочетается со стенозом легочного ствола и периферическими стенозами легочных артерий, наличие которых приводит к перегрузке и гипертрофии правого желудочка сердца [21-23].

Помимо его сочетания с синдромом Williams, НСА встречается в наследственной, аутосомно-доминантной семейной форме без несосудистых особенностей синдрома Williams, и как спорадические случаи «изолированного» НСА [3,6]. Гистологические исследования первоначально указывали на сходство основной патологии при всех трех формах НСА [4]. В настоящее время установлено, что у пациентов с синдромом Williams, ген эластина удален или разрушен вместе с множеством соседних генов, которые, вероятно, являются важными для других особенностей синдрома [23,24]. У пациентов с семейной формой НСА (не Williams) ген эластина подвергнут только перемещению или точечной мутации с потерей функции [25,26]. Пациенты со «спорадической» формой НСА являются или членами семейства, несущего мутацию гена эластина с субклиническим фенотипом, или несут дефект гена эластина как новую мутацию [5].

Сочетание врожденного НСА с мультисистемной патологией (в большом проценте случаев) определяет естественное течение порока и его осложнения. Как свидетельствуют данные литературы, с течением времени наблюдается прогрессирование надклапанной обструкции Ао и некоторый регресс степени легочных стенозов [27-29]. Так как при генетических синдромах, сочетающихся с НСА, имеет место мультиартериальное поражение, то прогрессирующий стеноз почечных сосудов может приводить к возникновению вазоренальной гипертензии, а церебральных сосудов – к неврологическим осложнения.

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статической класификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Q25.3 – надклапанный аортальный стеноз

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Для оценки степени выраженности врожденного ПСА также используются гемодинамические классификации, основанные на значениях максимального и среднего ГСД ЛЖ/Ао, которые представлены в клинических рекомендациях по врожденному КСА.

В НЦССХ им. А.Н. Бакулева в 2003 г. для облегчения выбора тактики хирургического лечения врожденного НСА предложена следующая классификация, основанная на морфологических типах порока [6]:

I. Форма надклапанного стеноза аорты

1. Локальная форма:

А. мембранозная;

Б. «песочные часы»;

2. Диффузная форма:

А. по протяженности

- восходящая аорта до отхождения брахиоцефальных сосудов;
- восходящая аорта + дуга аорты.

Б. по степени гипоплазии

- умеренная;
- выраженная.

II. Вовлеченность в процесс коронарных артерий:

- Отсутствует значимая патология коронарных артерий;
- Имеется патология коронарных артерий:

А. дилатация коронарных артерий (левая коронарная артерия, правая коронарная артерия, обе коронарные артерии);

Б. стеноз коронарных артерий (левая коронарная артерия, правая коронарная артерия, обе коронарные артерии).

III. Вовлеченность в процесс АоК:

- Отсутствует патология клапана.
- Наличие патологии клапана:

А. патология фиброзного кольца клапана (степень гипоплазии)

Б. патология створок клапана.

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Клиническим отличием врожденного НСА от других форм обструкции ВОЛЖ является частое сочетание этого типа порока с множественными системными аномалиями и генетическими синдромами. Как уже указывалось выше, врожденный НСА входит в симптомокомплекс синдрома Williams-Beuren, представляющего собой сочетание аномалий сердечно-сосудистой системы с множественными системными аномалиями и имеющего в своей основе нарушение метаболизма кальция. Дети с данным генетическим синдромом отстают в физическом развитии, имеют проблемы со стороны желудочно-кишечного тракта (кишечные колики, запоры, поносы), отличаются гиперчувствительностью к звукам. Характерной является внешность ребенка – формируется лицо «эльфа» с высоким, широким и выпуклым лбом, выступающими скулами, большими округлыми ушными раковинами. Достаточно часто имеется патология челюстно-лицевой системы, различные аномалии развития зубов, патология радужной оболочки глаза, косоглазие, паховая грыжа. По мере роста ребенка синдром может осложняться развитием системной гипертензии, заболеваниями желудочно-кишечного тракта и урологическими заболеваниями [2,23,24].

Помимо его сочетания с синдромом Williams, НСА встречается в наследственной, аутосомно-доминантной семейной форме без несосудистых особенностей синдрома Williams, и как спорадические случаи «изолированного» НСА [3,5]. Гистологические исследования первоначально указывали на сходство основной патологии при всех трех формах НСА. В настоящее время установлено, что у пациентов с синдромом Williams, ген эластина удален или разрушен вместе с множеством соседних генов, которые, вероятно, являются важными для других особенностей синдрома [23,24]. У пациентов с семейной формой НСА (не Williams) ген эластина подвергнут только перемещению или точечной мутации с потерей функции [25,26]. Пациенты со «спорадической» формой НСА являются или членами семейства, несущего мутацию гена эластина с субклиническим фенотипом, или несут дефект гена эластина как новую мутацию [5].

Сочетание врожденного НСА с мультисистемной патологией (в большом проценте случаев) определяет естественное течение порока и его осложнения. Как свидетельствуют данные литературы, с течением времени наблюдается прогрессирование надклапанной обструкции Ао и некоторый регресс степени легочных стенозов [5,27-29]. Так как при генетических синдромах, сочетающихся с НСА, имеет место мультиартериальное поражение, то прогрессирующий стенозе почечных сосудов может приводить к возникновению вазоренальной гипертензии, а церебральных сосудов – к неврологическим осложнения. Пациенты с врожденным НСА также относят к группе риска по возникновению внезапной смерти, обусловленной нарастанием обструкции коронарных артерий или же прогрессирующим стенозом выводных отделов обоих желудочков сердца.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Диагноз НСА верифицируется на основании сводных данных жалоб родителей пациентов, клинических проявлений порока, данных лабораторных и инструментальных методов исследования.

Основополагающим в диагностике НСА является обнаружение гемодинамически значимого сужения Ао, располагающегося выше уровня клапана. Наиболее приемлемой гемодинамической классификацией степени стеноза ВОЛЖ является градация, основанная на величинах максимального ГСД ЛЖ/Ао. Согласно этой классификации все пациенты могут быть распределены на 3 клинические группы [30]:

- умеренный аортальный стеноз – ГСД ЛЖ/Ао до 50 мм рт.ст.;
- выраженный аортальный стеноз – ГСД ЛЖ/Ао – 50-80 мм рт.ст.;
- резкий аортальный стеноз – ГСД ЛЖ/Ао > 80 мм рт.ст.

Согласно стандартам болезней клапанов сердца, разработанным в 2006 г. Американской коллегией кардиологов и Американской ассоциацией кардиологов (ACC/AHA), степень тяжести стеноза Ао может быть оценена по величине среднего ГД ЛЖ/Ао. В соответствии с этим выделяют:

- незначительный стеноз (средний градиент давления ЛЖ/Ао менее 25 мм рт. ст.),
- умеренный стеноз (средний градиент давления ЛЖ/Ао – 25–40 мм рт. ст.),
- выраженный стеноз (средний градиент давления ЛЖ/Ао более 40 мм рт. ст.).

2.1 Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** на этапе диагностики сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов (родителей пациентов) с подозрением на НСА [2,6,7,18].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** при сборе анамнеза и жалоб расспросить родителей пациента о наличии у ребенка отставания в физическом развитии, повышенной утомляемости, одышки (особенно при физической активности), приступах сердцебиения, возникновении синкопальных состояний, стенокардитических болях. Также пациенты (или их родственники) могут предъявлять жалобы, характерные для сопутствующих генетических синдромов [2,6,7,18].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Дети с синдромом Williams-Beuren отстают в физическом развитии, имеют проблемы со стороны желудочно-кишечного тракта (кишечные колики, запоры, поносы), отличаются гиперчувствительностью к звукам.*

- **Рекомендуется** при сборе анамнеза заболевания опросить родителей на наличие консультации врача-генетика с документальным подтверждением/или опровержением сопутствующей генетической патологии [5,23,24].

(УУР С, УДД 4).

- При осмотре **рекомендуется** обратить внимание на внешний вид пациента, который может быть достаточно характерным при наличии сопутствующей генетической патологии [2,5,23,24].

(УУР С, УДД 4).

Комментарии: *Характерной для пациентов с синдромом Williams-Beuren является внешность ребенка – формируется лицо «эльфа» с высоким, широким и выпуклым лбом, выступающими скулами, большими округлыми ушными раковинами. Достаточно часто имеется патология челюстно-лицевой системы, различные аномалии развития зубов, патология радужной оболочки глаза, косоглазие, паховая грыжа.*

2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** во время физикального обследования обратить внимание на пальпацию и перкуссию области сердца и сосудов шеи [2,18,21,23,24].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *При обследовании пациентов может отмечаться перкуторное расширение границ сердца влево вследствие гипертрофии ЛЖ, а при пальпации определяется разлитой верхушечный толчок. В ряде случаев на основании сердца пальпаторно определяется систолическое дрожание, передающееся в яремную ямку и по ходу сонных артерий.*

- **Рекомендуется** во время физикального обследования обратить внимание на аускультацию сердца и сонных артерий с целью оценки степени выраженности НСА [2,18,21,23,24].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *При физикальном обследовании пациентов с врожденным НСА обращает на себя внимание несколько отличная аускультативная картина порока: 1) отсутствует систолический щелчок над АоК, а эпицентр систолического шума над Ао смещен выше, чем при субаортальной обструкции; 2) отмечается акцент тона закрытия АоК; 3) диастолический шум недостаточности АоК выслушивается крайне редко; 4) может выслушиваться систолический шум в проекции легочного ствола.*

- **Рекомендуется** во время физикального исследования оценить пульсацию на обеих верхних конечностях пациента, и произвести сравнительный анализ полученного результата [2,18,21,23,24].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *При распространении стеноза на дугу Ао и подключичную артерию может наблюдаться асимметрия пульса – пульс на левой руке может быть ослаблен.*

- **Рекомендуется** во время физикального исследования измерить артериальное давление на обеих верхних конечностях пациента, и произвести сравнительный анализ полученного результата [2,18,21,23,24].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *При измерении артериального давления его показатели на правой руке могут быть выше, чем на левой (при распространении стеноза на дугу Ао и подключичную артерию).*

2.3 Лабораторные диагностические исследования

- **Рекомендуется** всем пациентам перед проведением хирургического вмешательства выполнение коагулограммы (ориентировочного исследования системы гемостаза) и исследование уровня тромбоцитов в крови для прогноза риска периоперационных кровотечений и величины кровопотери [41,42].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** всем пациентам перед проведением хирургического вмешательства выполнение общего (клинического) анализа крови развернутого для выявления дооперационной анемии и ее своевременной терапии [41,42].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** всем пациентам с НСА и синдромом Вильямса перед проведением хирургического вмешательства исследование уровня общего кальция в крови для прогнозирования течения послеоперационного периода [5,18,21,23,24,28] .

(УУР С, УДД 4).

Комментарии: *У пациентов с синдромом Вильямса уровень кальция в крови, как правило, значимо повышен.*

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на НСА регистрация электрокардиограммы [2,6,7,18].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *На ЭКГ можно выявить гипертрофию ЛЖ различной степени. Также возможны ишемические изменения в зависимости от тяжести окклюзии выводного тракта ЛЖ и степени поражения коронарных артерий*.

- **Рекомендуется** всем пациентам с диагностированным НСА, имеющим в анамнезе приступы потери сознания, выполнение холтеровского мониторирования сердечного ритма с целью выявления наличия возможных транзиторных нарушений [2,6,7,18].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** всем пациентам с НСА выполнение рентгенографии органов грудной клетки в трех проекциях [2,6,7,18].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Данное исследование проводится с целью оценки конфигурации сердца и оценки легочного рисунка. Рентгенологическая картина врожденного НСА характеризуется усилением легочного рисунка и увеличением размеров левых отделов сердца (при наличии гемодинамически значимого надклапанного сужения) и не имеет специфических признаков, за исключением отсутствия при нем расширения восходящей Ао.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с НСА выполнение трансторакальной эхокардиографии [2,6,7,18,45].

(УУР С, УДД 4).

Комментарии: *Основными позициями для визуализации выводного тракта ЛЖ являются: парастернальная позиция в проекции по длинной оси ЛЖ и по короткой оси на уровне АоК, апикальная 5-ти камерная позиция, а также субкостальный доступ в проекции по длинной оси ВОЛЖ и супрастернальный в проекции по длинной оси восходящей Ао. С помощью ЭХО-КГ определяют морфологию и степень обструкции, размеры ВОЛЖ и ФК АоК, восходящей Ао, функцию ЛЖ и сопутствующие ВПС. Также определяют состояние выводного тракта правого желудочка и наличие/отсутствие обструкции на уровне легочно-артериального русла.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с диагностированным НСА выполнение ультразвуковой допплерографии артерий верхних конечностей и дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий с цветным допплеровским картированием кровотока [2,6,7,18].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *У пациентов с НСА и синдромом Вильямса может иметь место обструктивное поражение сосудов дуги Ао, как проявления генерализованной артериопатии.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с диагностированным НСА выполнение дуплексного сканирования артерий почек [2,6,7,18,46].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *У пациентов с НСА и синдромом Вильямса может иметь место обструктивное поражение сосудов почек, как проявления генерализованной артериопатии, что может приводить к возникновению вазоренальной гипертензии.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с установленным по данным ЭХО-КГ-исследования диагнозом НСА с ГСД ЛЖ/Ао более 60 мм рт.ст. (выраженном и резком аортальном стенозе согласно гемодинамической классификации) выполнение чрезвенозной катетеризации сердца и ретроградной катетеризации левых отделов сердца с левой вентрикулографией [2,6,7,18,30].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Проведение ретроградной катетеризации левых отделов сердца и левой вентрикулографии при НСА позволяет уточнить уровень и протяженность обструкции ВОЛЖ и определить гемодинамические параметры стеноза. Включение в протокол исследования левой вентрикулографии позволяет оценить размеры полости ЛЖ и степень его гипертрофии, а также выявить наличие/отсутствие внутрижелудочковой обструкции, оценить сократимость, а также наличие/отсутствие его аневризмы. Чрезвенозная катетеризация сердца дает возможность оценить состояние выводного тракта правого желудочка сердца и легочно-артериального русла (центральных и периферических отделов), что в свою очередь может повлиять на тактику хирургического вмешательства и изменить объем коррекции ВПС.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с установленным по данным ЭХО-КГ-исследования диагнозом НСА с ГСД ЛЖ/Ао более 60 мм рт.ст. (выраженном и резком аортальном стенозе согласно гемодинамической классификации) выполнение панаортографии с коронарографией [2,6,7,17,18,30].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Включение в протокол исследования панаортографии с коронарографией позволяет оценить состояние сосудов дуги Ао и коронарных артерий. У пациентов с НСА может иметь место стенозирующее поражение сосудов дуги Ао и коронарных артерий, что в ряде случаев может потребовать в качестве первого этапа хирургического лечения выполнения различных интервенционных вмешательств*

- **Рекомендуется** пациентам с диагностированным НСА выполнить компьютерную томографию сердца с контрастированием [2,7,17,18,30-32].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Выполнение компьютерной томографии сердца с контрастированием рекомендуется в качестве дополнения к эхокардиографии, а также в качестве альтернативы инвазивным методам исследования для уточнения морфологии порока, оптимизации хирургической техники, а также для трехмерного моделирования предстоящей операции. Приоритетное значение томографических методик у детей заключается в превосходном пространственном разрешении экстракардиальных структур. В прогностическом плане хирургического лечения выполнение МРТ с/без применения контрастного препарата рекомендуется для достоверного определения объема полости, функционального состояния и степени фиброза миокарда ЛЖ [31,32].*

- **Рекомендуется** пациентам с диагностированным НСА и подозрением на вовлечение в патологический процесс устьев коронарных артерий или при имеющихся признаках коронарной ишемии по данным ЭКГ выполнение позитронно-эмиссионной томографии миокарда (ПЭТ) с целью оценки его перфузии [2,6,7].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *На основании данных о состоянии перфузии миокарда может быть избрана хирургическая тактика лечения, предусматривающая коррекцию коронарного кровотока с помощью интервенционных вмешательств в качестве первого этапа лечения или же при одновременном устранении с НСА во время операции на открытом сердце.*

- **Рекомендуется** пациентам с диагностированным НСА, имеющим документально подтвержденную нарушенную перфузию миокарда, выполнение эхокардиографии с физической нагрузкой [2,6,7].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Метод эхокардиографии с физической нагрузкой может быть полезен при оценке достоверности ишемической перфузии миокарда.*

2.5 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства выполнить регистрацию электрокардиограммы для выявления наличия возможных нарушений ритма и проводимости [2,6,7,30, 33-36].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства выполнить эхокардиографию с целью оценки эффективности хирургической коррекции порока [2,6,7,30, 33-36].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** у пациентов с диагностированным НСА и подозрением на синдром Вильямса проведение молекулярно-генетического исследования с использованием специального ДНК-микрочипа, который выявляет нарушения при формировании 7-й хромосомы. В результате становится очевидным отсутствие ее участка [4,21,23,24,28].

(УУР С, УДД 4).

Комментарии: *Данное исследование является самым точным для диагностики синдрома Вильямса.*

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1 Консервативное лечение

Не существует медикаментозного лечения врожденного НСА, за исключением профилактики эндокардита.

3.2 Хирургическое лечение

- **Рекомендуется** выполнять хирургическое вмешательство пациентам с диагностированным НСА при значении пикового градиента систолического давления между ЛЖ и аортой выше 70 мм рт. ст. или при значении среднего градиента выше 40 мм рт. ст. [2,6,7,30].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *При наличии показаний к хирургическому лечению больных с НСА следует оперировать незамедлительно, так как длительное существование порока приводит к его прогрессированию, возникновению сочетанных форм, а также появлению дисфункции аортального и митрального клапанов, ЛЖ и нарушениям ритма, что приводит к выполнению операции в худших условиях и дает менее оптимистичный прогноз.*

- При выборе метода хирургического лечения НСА **рекомендуется** использование одной из методик пластического расширения восходящей Ао типа McGoon, Doty, Brom, Myers [2,6,75,17,22,29,33-36].

(УУР С, УДД 4).

Комментарии: *Использование указанных методик позволяет достигнуть адекватного расширения восходящей Ао с хорошим гемодинамическим результатом. Выбор методики определяется характером и протяженностью НСА, а также предпочтениями и опытом хирурга***.**

- При наличии у ребенка НСА, сочетающегося с выраженной гипоплазией дуги Ао, гемодинамически значимым градиентом систолического давления между ЛЖ и Ао, а также после ранее выполненного хирургического вмешательства на восходящей Ао в качестве операции выбора **рекомендуетс**я операция имплантации кдлапансодержащего кондуита*** между ЛЖ и нисходящей Ао [2,30,37,38].

(УУР С, УДД 4).

Комментарии: *Данная методика позволяет адекватно разгрузить ЛЖ, вывести ребенка из критического состояния, чтобы в более старшем возрасте вернуться к вопросу о хирургической коррекции патологии.*

- Учитывая в ряде случаев сочетание врожденного НСА со стенозом коронарных артерий во время выполнения открытой операции коррекции порока обязательно **рекомендуется** визуализация и ревизия устьев коронарных артерий [2,6,7,29].

(УУР С, УДД 5).

- При наличии диагностированного до операции коррекции НСА стеноза одного из устьев коронарных артерий **рекомендуется** введение кардиоплегического раствора ретроградно (через устье коронарного синуса) [2,6,7,30].

(УУР С, УДД 5).

- При диагностированных до операции стенозах устьев коронарных артерий **рекомендуется** обязательное устранение обструкции коронарного кровотока при коррекции НСА с использованием различных пластических методик или аорто-коронарного шунтирования [2,6,7,30].

(УУР С, УДД 5).

3.3 Эндоваскулярные вмешательства

- При сочетании НСА с патологией ветвей дуги Ао, а также устьев почечных артерий в качестве первого этапа хирургического лечения рекомендуется выполнение эндоваскулярных процедур (баллонирование и/или стентирование) устьев соответствующих артерий [2,6,7,30].

(УУР С, УДД 5).

3.4 Иное лечение

Нет

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

- **Рекомендуется** в течение 6 месяцев после выполнения хирургической коррекции НСА в условиях искусственного кровообращения пациенту с осложнённым течением послеоперационного периода (НК, инфекционные осложнения, повторные хирургические вмешательства в течение одной госпитализации) пройти реабилитацию в условиях специализированного лечебного учреждения кардиологического профиля [44].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *После коррекции КСА могут встречаться следующие состояния:*

- *Гемодинамически значимый резидуальный ГСД ЛЖ/Ао;*
- *Гемодинамически значимые резидуальные стенозы периферических артерий;*
- *Рецидив обструкции на Ао;*
- *Развитие протез-зависимых осложнений (эндокардит, тромбоз, системные эмболии, парапротезная регургитация или окклюзия, связанная с развитием паннуса) – при имплантации клапансодержащих кондуитов*** между ЛЖ и нисходящей Ао;*
- *Прогрессирование ишемии миокарда, обусловленное генерализованной артериопатией;*
- *Развитие нарушений ритма сердца, в ряде случаев приводящее к внезапной сердечной смерти на фоне острой коронарной недостаточности*

- **Рекомендуется** ограничить физическую нагрузку в течение трех месяцев с момента выписки из стационара [44].

(УУР С, УДД 5).

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- **Рекомендуется** диспансерное наблюдение врача-кардиолога всем оперированным или неоперированным пациентам с диагностированным НСА [2,6,7,18,44].

(УУР С, УДД 5).

- Пациентам с умеренной и тяжелой степенью выраженности НСА **не рекомендуется** увлекаться физическими нагрузками [2,6,7,18,44].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** неоперированным детям, имеющим диагностированный врожденный НСА с пиковым градиентом систолического давления между ЛЖ и аортой до 50 мм рт. ст. или средним градиентом систолического давления менее 30 мм рт. ст., динамическое наблюдение с проведением эхокардиографии в плановом порядке каждые 6 мес. [2,6,7,18,30,44].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *выполнение ЭХО-КГ-исследования каждые 6 мес. обязательно с целью оценки функционального состояния ЛЖ и выявления нарастания градиента систолического давления между ЛЖ и Ао, и соответственно определения оптимальных сроков оперативного лечения при отрицательной динамике.*

- **Рекомендуется** пациентам с НСА после хирургического лечения осмотр врача-кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после хирургического лечения порока [44].

(УУР С, УДД 5).

- Пациентам с НСА после хирургического лечения **рекомендуется** осмотр врача-кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после хирургического лечения порока [44].

(УУР С, УДД 5).

- Пациентам с НСА после хирургического лечения **рекомендуется** обследование в стационаре не реже 1 раза в год после хирургического лечения порока [44].

(УУР С, УДД 5).

- **Рекомендуется** в отдаленные сроки наблюдения всем оперированным пациентам с НСА контроль состояния на основании данных электрокардиографии, эхокардиографии, допплерографического исследования магистральных артерий, неинвазивных тестов с физической нагрузкой [2,6,7,18,30,46].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Выполнение подобного алгоритма обследования в отдаленные сроки после коррекции НСА необходимо для выявления и предупреждения нарастания остаточного градиента систолического давления между ЛЖ и аортой, выявления дисфункции ЛЖ, обнаружения возможной коронарной ишемии, а также стенозов других центральных и периферических артерий.*

- **Рекомендуется** всем неоперированным и оперированным пациентам с НСА в сочетании с синдромом Вильямса диспансерное наблюдение врача-уролога, врача-эндокринолога, врача-офтальмолога, врача-невролога, врача-ортопеда-травматолога [2,6,7,18,30,46].

(УУР С, УДД 5).

Комментарии: *Диспансерное наблюдение больных с НСА смежными специалистами необходимо с целью своевременного выявления возможных осложнений синдрома Вильямса и их коррекции.*

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

1. наличие симптомов сердечной недостаточности;
2. плановое оперативное лечение НСА;
3. выполненные ранее вмешательства на Ао, направленные на устранение стеноза;

Показания для экстренной госпитализации:

1. ухудшение функционального статуса пациента в связи с прогрессированием симптомов недостаточности кровообращения, нарушениями ритма сердца;
2. развитие острой коронарной недостаточности;
3. развитие дисфункции ЛЖ;
4. инфекционный эндокардит;
5. появление признаков ишемии различных органов.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

1. отсутствие значимого ГСД ЛЖ/Ао на восходящей Ао;
2. отсутствие/компенсация симптомов недостаточности кровообращения;
3. отсутствие признаков коронарной ишемии;
4. отсутствие гемодинамически значимых нарушений ритма сердца.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Методы устранения локального врожденного НСА достаточно хорошо отработаны и применяются с неплохими гемодинамическими результатами. Техники расширения НСА по методам Brom и Meyers являются более эффективными, чем Doty и McGoon, т.к. позволяют более эффективно реконструировать корень Ао. По данным различных авторов выживаемость после выполнения подобных вмешательств составляет от 66 до 97% в сроки 20 лет после операции [33-36].

Нерешенной проблемой продолжает оставаться врожденный НСА диффузного характера, когда попытка устранения стеноза приводит не к устранению морфологического субстрата и нормализации гемодинамики, а лишь смещает уровень стеноза дистальнее дуги Ао с вовлечением в патологический процесс устьев плечеголовных сосудов.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	ЕОК	УУР	УДД
Этап постановки диагноза				
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента		C	5
2	Выполнена аускультация сердца		C	5
3	Выполнена регистрация электрокардиограммы		C	5
4	Выполнено холтеровское мониторирование сердечного ритма			
5	Выполнена рентгенография органов грудной клетки		C	5
6	Выполнена эхокардиография		C	4
7	Выполнены ультразвуковая допплерография артерий верхних конечностей и дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий с цветным допплеровским картированием		C	5
8	Выполнено дуплексное сканирование артерий почек		C	2
9	Выполнены чрезвенозная катетеризация сердца и ретроградная катетеризация левых отделов сердца с левой вентрикулографией (для пациентов с выраженным и резким аортальным стенозом согласно гемодинамической классификации)		C	5
10	Выполнены панаортография с коронарографией (для пациентов с выраженным и резким аортальным стенозом согласно гемодинамической классификации)		C	5
11	Выполнена компьютерная томография сердца с контрастированием		C	5
12	Выполнена эхокардиография с физической нагрузкой при подозрении на вовлечение в патологический процесс устьев коронарных артерий или при имеющихся признаках коронарной ишемии по данным ЭКГ		C	5
13	Выполнена позитронно-эмиссионная томография при диагностированном вовлечение в патологический процесс устьев коронарных артерий		C	5
14	Выполнен молекулярно-генетическое исследование при подозрение на наличие синдрома Вильямса		C	4
Этап консервативного и хирургического лечения				
1	Выполнено хирургическое лечение по устранению ПСА при наличии показаний (чрезкожное вмешательство или операция на открытом сердце)		C	4
Этап послеоперационного контроля				
1	Выполнена регистрация электрокардиограммы перед выпиской из стационара		C	5
2	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара		C	5

Список литературы

1. Андреева Н. С., Реброва О. Ю., Зорин Н. А., др. Системы оценки достоверности научных доказательств и убедительности рекомендаций: сравнительная характеристика и перспективы унификации. Медицинские технологии. Оценка и выбор 2012; 4: 10–24.

2. Шаталов К.В., Арнаутова И.В. Обструкция выхода из левого желудочка / Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. Под редакцией Л.А. Бокерия, К.В. Шаталова. – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2016. – С. 444 – 482.

3. Perou, M.L. Congenital supravalvular aortic stenosis: morphological study with attempt at classification / Perou M.L. // Arch. Pathol. Lab. Med. – 1961;71:453-466.

4. O"Connor, W.N. Supravalvular aortic stenosis: clinical and pathological observations in six patients / O"Connor WN., Davis JB., Geissler R. et al. // Arch Pathol Lab Med. – 1985:109:179-185.

5. Keating, M.T. Genetic approaches to cardiovascular disease. Supravalvular aortic stenosis, Williams syndrome, and Long-QT syndrome / Keating M.T. // Circulation. – 1995;92:142-147.

6. Бондаренко, И. Э. Хирургическое лечение врожденного стеноза аорты: дисс. ... докт.мед. наук / И.Э. Бондаренко – М., 2003.

7. Зиньковский, М.Ф Врожденные пороки сердца / М.Ф. Зиньковский под редакцией А.Ф. Возианова. – Киев. 2010. – С. 738-790.

8. Land, S.D., Pulmonary hypertension in a child with Williams syndrome – a case report / Land S.D., Shah M.D., Berman W.F. // Pediatr. Pathol. – 1994;14:61-8.

9. Garcia, R.E. Idiopathic hypercalcemia and supravalvular aortic stenosis: documentation of a new syndrome / Garcia RE., Friedman W.F., Kabach M.M., Rowe R.D. // N. Engl. J. Med. – 1964:271:117-120.

10. Starr, A. Supravalvular aortic stenosis: diagnosis and treatment / Starr A., Dotter C., Griswold H. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1961;41:134-140.

11. Peterson TA., Todd DB., Edwards JE. Supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg., 1965, v.50, p.734-741.

12. Cox DR. Regression models and life-tables. J R Stat Soc Series B., 1972, v.34, p.187-202.

13. Denie J.J., Verheugt AP. Supravalvular aortic stenosis. Circulation., 1958, v.18, p.902-908.

14. Morrow AG., Waldhausen JA., Peters RL. et al. Supravalvular aortic stenosis: clinical, hemodynamic and pathologic observations. Circulation, 1959, v.20, p.1003-1010.

15. Kreel I., Reiss R., Strauss L. et al. Supra-valvular stenosis of the aorta. Ann Surg., 1959, v.149, p.519-524.

16. Doty D.B. Supravalvular aortic stenosis. Annual Thoracic Surgery., 1991, v.51, p.886-887.

17. van Son J., Edwards WD., Danielson GK. Pathology of coronary arteries, myocardium, and great arteries in supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg., 1994, v.108, p.21-28.

18. Блюмина, М.Г. Синдром надклапанного стеноза аорты у детей / Блюмина М.Г. // Педиатрия. – 1984, №1. с.16-19.

19. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия – 2015. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. М.: НЦССХ им. А.Н.Бакулева; 2016. 208 с.

20. Pretre R., Arbenz U., Vogt PR., Turina MI. Application of successive principles of repair to correct supravalvular aortic stenosis. Ann Thorac Surg., 1999, v.67, p.1167-1169.

21. Wessel A., Pankau R., Kececioglu D. et al. Three decades of follow-up of aortic and pulmonary vascular lesions in the Williams-Beuren Syndrome. Am J Med Genet., 1994, v.52, p.297-301.

22. Folliguet TA., Mace L., Dervanian P. et al. Surgical treatment of diffuse supravalvar aortic stenosis. Ann Thorac Surg., 1996, v.61, p.1251-1253.

23. Nickerson E., Greenberg F., Keating M.T. et al. Deletions of the elastin gene at 7q11.23 occur in approximately 90% of patients with Williams syndrome. Am J Hum Genet., 1995, v.56, p.1156-1161.

24. Meng X., Lu X., Li Z. et al. Complete physical map of the common deletion region in Williams syndrome and identification and characterization of three novel genes. Hum Genet., 1998, v.103, p.590-599.

25. Chowdhury T., Reardon W. Elastin mutation and cardiac disease. Pediatr Cardiol., 1999, v.20, p.103-107.

26. Boeckel T., Dierks A., Vergopoulos A. et al. A new mutation in the elastin gene causing supravalvular aortic stenosis. Am J Cardiol., 1999, v.83, p.1141-1143.

27. Miyamura H., Watanabe H., Tatebe S., Eguchi S. Spontaneous regression of peripheral pulmonary artery stenosis in Williams' syndrome. Jpn Circ J., 1996, v.60, p.311-314.

28. Kim YM., Yoo SJ., Choi JY. et al. Natural course of supravalvar aortic stenosis and peripheral pulmonary stenosis in Williams' syndrome. Cardiol Young., 1999, v.9, p.37-41.

29. Stamm C., Friehs I., Moran A.M. et al. Surgical treatment of bilateral outflow tract obstruction in elastin arteriopathy. J Thorac Cardiovasc Surg., 2000, v.120, p.755-763.

30. Гетманский, В.Н. Современные подходы к хирургическому лечению врожденного стеноза аорты и полученные результаты / Гетманский, В.Н. // Дис. докт. мед. наук, Москва, 1984.

31. Azevedo CF, Nigri M, Higuchi ML, Pomerantzeff PM, Spina GS, Sampaio RO, Tarasoutchi F, Grinberg M, Rochitte CE. Prognostic significance of myocardial fibrosis quantification by

histopathology and magnetic resonance imaging in patients with severe aortic valve disease. J Am Coll Cardiol. 2010;56:278–287.

32. Goldstein SA, Evangelista A, Abbara S, Arai A, Asch FM., Badano LP et al. Multimodality imaging of diseases of the thoracic aorta in adults: from the American society of echocardiography and the European association of cardiovascular imaging endorsed by the Society of cardiovascular computed tomography and Society for cardiovascular magnetic resonance. J Am Soc Echocardiogr. 2015;28:119-82.

33. McGoon DC., Mankin HT., Vlad P., Kirklin JW. The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg., 1961, v.41, p.125-133.

34. Doty DB., Polansky DB., Jensen CB. Supravalvular aortic stenosis: repair by extended aortoplasty. J Thorac Cardiovasc Surg., 1977, v.74, p.362-371.

35. Brom AG. Obstruction of the left ventricular outflow tract. In: Khonsari S, editor. Cardiac surgery: safeguards and pitfalls in operative technique. Rockville (MD): Aspen, 1988, p.276-80.

36. Myers JL., Waldhausen JA., Cyran SE. et al. Results of surgical repair of congenital supravalvar aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg., 1993, v.105, p.281-288.

37. Шаталов, К.В. Экспериментальное обоснование левожелудочково-аортального шунтирования как варианта хирургического лечения критических обструктивных поражений выводного тракта левого желудочка сердца / Шаталов К.В. // Автореферат дисс. на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. – 1990. – Москва.

38. Шаталов, К.В. Первый опыт имплантации апикоаортального кондуита в раннем детском возрасте / Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Тагаев М.Р. и соавт. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – №3. – С. 58-62.

39. Stamm, C. Forty-one years of surgical experience with congenital supravalvular aortic stenosis / Stamm C., Kreutzer C., Zurakowsky D et al. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1999;118:874-85.

40. Brown, J.W. Surgical repair of congenital supravalvular aortic stenosis in children / Brown J.W., Ruxmetov M., Vijay P., Turrentine M.W. // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2002;21:50-6.

41. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Лобачева Г.В., Ведерникова Л.В. Под ред. Л.А. Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2014.

42. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А. Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2015.

43. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Никулкина Е.С. Под ред. Л.А. Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2018.

44. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2015.

45. Eroglu A. G. et al. Echocardiographic follow-up of children with supravalvular aortic stenosis //Pediatric cardiology. – 2006. – Т. 27. – №. 6. – С. 707-712.

46. Шарыкин А.С. Врождённые пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. - М.: «Теремок», 2005; 2-изд.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Авраменко А.А., (Самара)
2. Арнаутова И.В., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва),
3. Богданов В.Н., (Челябинск)
4. Бокерия Л.А., академик РАН, "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
5. Борисков М.В., д.м.н., (Краснодар)
6. Борисова Н.А., "Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению", (Санкт-Петербург)
7. Горбатиков К.В., д.м.н., (Тюмень)
8. Горбатых Ю.Н., д.м.н., (Новосибирск)
9. Ким А.И., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
10. Ковалёв И.А., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
11. Кривощеков Е.В., д.м.н., (Томск)
12. Купряшов А.А., д.м.н., (Москва)
13. Левченко Е.Г., д.м.н. (Москва)
14. Мовсесян Р.Р., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Санкт-Петербург)
15. Плотников М.В., к.м.н., (Астрахань)
16. Пурсанов М.Г., д.м.н., (Москва)
17. Синельников Ю.С., д.м.н., (Пермь)
18. Трунина И. И., д.м.н., "Ассоциация детских кардиологов России", (Москва)
19. Черногривов А.Е., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)
20. Шаталов К.В., д.м.н., "Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России", (Москва)

Конфликт интересов отсутствует.

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

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач-детский кардиолог
2. Врач-кардиолог
3. Врач-сердечно-сосудистый хирург
4. Врач ультразвуковой диагностики
5. Врач-педиатр
6. Врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению

В ходе разработки КР использованы новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (**Таблицы 1, 2 и 3**), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭККМП Минздрава РФ.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом, или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

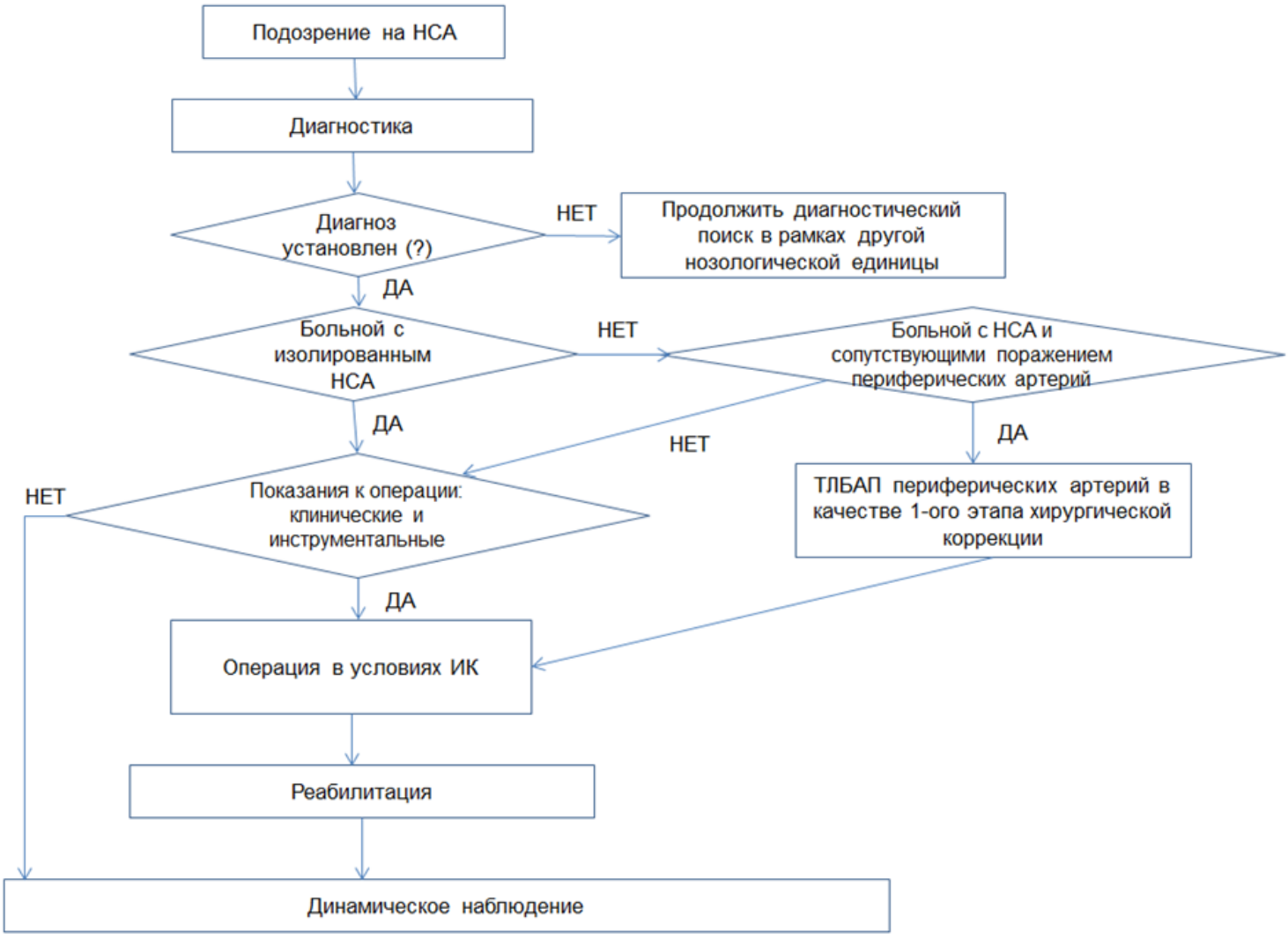
Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

В настоящее время совершенно очевидным является факт существования НСА в большинстве случаев, как части общей болезни артериальной стенки генетического происхождения. Подтверждением этому является частое сочетание ВПС с генетическими синдромами, в частности с синдромом Williams-Beuren. Стеноз может носить ограниченный или диффузный характер, и являться составляющим компонентом многососудистого поражения.

Учитывая данные особенности, клинические симптомы порока проявляются не только со стороны сердечно-сосудистой системы, но и со стороны других органов и систем.

Операция показана пациентам с врожденным НСА, когда градиент систолического давления на уровне стеноза составляет 50 мм рт. ст. или больше. Возраст не может быть ограничением для коррекции НСА ввиду прогрессивного характера патологии. Своевременное хирургическое лечение врожденного НСА в раннем детском возрасте предотвращает развитие заболеваний коронарных артерий и, как следствие, прогрессирование ишемии миокарда. Кроме того, своевременная коррекция надклапанного сужения Ао предупреждает развитие таких осложнений существования порока, как образование аневризмы восходящей Ао с ее расслоением и патологические изменения АоК с развитием на нем значимой регургитации.

Пациенты с оперированным и неоперированным НСА постоянно должны находиться под динамическим наблюдением не только врача-кардиолога, но и других узкопрофильных специалистов ввиду возможности многососудистого поражения, приводящего к дисфункции нескольких органов и систем.

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Нет.