

ГБОУ ВПО « Красноярский государственный медицинский университет им.
проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Министерства здравоохранения и социального
развития Российской Федерации»

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной
диагностики ИПО

Зав. Кафедрой: д.м.н. проф., Матюшин
Геннадий Васильевич

Пороки сердца

Выполнил: Врач-ординатор Хандошко И.С.

Отделение функциональной диагностики

2018г.

Содержание

1. Тетрада Фалло.....	3–9
2. Дефект межжелудочковой перегородки.....	9–15
3. Дефект межпредсердной перегородки.....	15–21
4. Открытый артериальный проток.....	21–26
5. Митральный стеноз.....	26–43
6. Аортальный стеноз.....	43–54
7. Митральная недостаточность.....	54–66
8. Аортальная недостаточность.....	66–75
9. Список литературы.....	76

Пороки сердца

Врожденные пороки сердца

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло (ТФ) состоит из четырех компонентов: это инфундибулярный стеноз правого желудочка (ПЖ), большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), смещение аорты к ПЖ (декстропозиция менее 50%), гипертрофия ПЖ. В основе формирования сердца при тетраде Фалло лежит ротация артериального конуса против часовой стрелки. Это приводит к появлению декстропозиции аорты, которая «сидит верхом» над ДМЖП, к невозможности соединения перегородки артериального конуса с межжелудочковой перегородкой и бульбо-вентрикулярной складкой, что становится причиной возникновения ДМЖП. Помимо этого переднее смещение перегородки артериального конуса обуславливает сужение ЛА. По степени тяжести клиники и морфологическому спектру порок весьма variabelен. Имеется единственный ДМЖП больших размеров, как правило субаортальный. Клапан легочной артерии (ЛА) обычно гипоплазирован и стенозирован. Часто присутствуют гипоплазия, стеноз ствола и ветвей ЛА. Редко наблюдается агенезия одной из ветвей ЛА, чаще левой. Сопутствующие аномалии могут включать ДМПП, атриовентрикулярную коммуникацию (чаще у пациентов с синдромом Дауна), право расположенную дугу аорты. Возможны аномалии развития коронарных артерий, часто это конусные ветви от правой коронарной артерии, пересекающие выводной тракт ПЖ.

Этиология и патогенез:

Тетрада Фалло является врожденным пороком сердца, при этом состояние ребенка, в основном, зависит от степени стеноза ЛА, величины ОАП, наличия больших аорто-легочных коллатеральных артерий. С прогрессированием стеноза ЛА, закрытием ОАП, коллатеральных артерий состояние ребенка резко ухудшается и становится критическим.

Эпидемиология:

Тетраду Фалло диагностируют у 8-13% всех больных с врожденным пороком сердца. Среди пороков, требующих хирургического лечения в раннем детском возрасте, на долю тетрады Фалло приходится 15%. Частота порока у новорожденных колеблется от 4 до 7%. Средняя продолжительность жизни больных с тетрадой Фалло составляет 12–13 лет и зависит от степени стеноза ЛА. Смертность в течение первого года жизни - 25%, к 3 годам - 40%, к 10 годам - 70% , к 40 годам жизни – 95%. При «бледных» формах порока продолжительность жизни несколько больше, чем при цианотической форме. Обычно тяжелые неоперированные пациенты умирают от тромбоэмболии в

сосуды головного мозга с образованием абсцессов, сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита.

Классификация:

- Тяжелая форма
- Классическая форма
- Тяжелая форма с одышечно-цианотическими приступами
- Позднее появление цианоза
- Бледная форма

Диагностика:

Жалобы и анамнез

При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента о наличии одышки, синюшности губ и кончиков пальцев, рекомендуется обратить внимание на отставание больных в физическом развитии, на присаживание на корточки. Комментарии: При нарастании одышки и цианоза состояние больных ухудшается и они без остановки могут делать всего лишь несколько шагов. Рекомендуется обратить внимание на степень утомляемости, одышку при физической нагрузке, иногда в покое.

Физикальное обследование

Рекомендуется обратить внимание на форму грудной клетки. Комментарии: Больные с тетрадой Фалло, как правило, гипостеники. Грудная клетка у них обычно цилиндрической формы и не имеет сердечного горба. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные. • Рекомендуется аускультация сердца. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Комментарии: Аускультативно по левому краю грудины во втором-третьем межреберье выслушивается грубый систолический шум, обусловленный током крови через стеноз. II тон на легочной артерии ослаблен, I тон усилен. Если у пациента выполнен системно-легочный 7 анастомоз, то выслушивается систолодиастолический шум. После выполнения подключичнолегочного анастомоза по Блелоку–Тауссиг плечевой и радиальный пульс отсутствует на стороне анастомоза.

Лабораторная диагностика

Рекомендуется исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или с помощью пульс-оксиметра. Рекомендуется контролировать уровень гемоглобина, гематокрит, коагулограмму. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Комментарий: Исследование проводится с целью оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и состояния свертывающей системы крови.

Инструментальная диагностика

Пациентам с выявленной Тетрадой Фалло рекомендуется пройти полное обследование состояния. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Рекомендуется проведение консультаций пациента врачами смежных специальностей с целью исключения дополнительных некардиальных факторов рисков. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Рекомендуется выполнять электрокардиограмму. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Комментарии: Для ТФ характерно отклонение электрической оси сердца вправо (от +100 до +180°), гипертрофия миокарда ПЖ, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки перегрузки правого предсердия. Рекомендуется выполнять рентгенографию грудной клетки. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Комментарии: При этом визуализируется повышение прозрачности легочных полей, которая появляется за счет уменьшения кровотока в легких, представленности легочных сосудов узкими тяжами, уменьшения корней легких. Поперечник тени сердца остается нормальным или несколько расширен влево за счет увеличения ПЖ. Верхушка сердца приподнята и закруглена. Талия сердца подчеркнута за счет западения дуги легочной артерии. Форма сердца напоминает «деревянный башмачок». Во 2-й косой проекции отчетливо видно увеличение ПЖ, который оттесняет кзади и приподнимает небольшой ЛЖ («шапочка»). Декстропозиция аорты лучше видна в боковой проекции. Рекомендуется выполнять эхокардиографию. 8 Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Комментарии: ЭХОКГ необходима для оценки размеров правых и левых отделов сердца, расположения и размера ДМЖП, степени декстропозиции аорты, выраженности гипертрофии ПЖ, протяженности и степени сужения выводного тракта ПЖ, сочетания подклапанного и клапанного стенозов, размеров клапанного кольца и ствола ЛА. Наличие стеноза ЛА и величину градиента между ПЖ и ЛА рекомендуется определять с помощью доплер-эхокардиографии. • Рекомендуется выполнять катетеризацию сердца и ангиокардиографию. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Комментарии: Исследование необходимо для выявления гемодинамических нарушений, имеющиеся у больных с тетрадой Фалло: высокое давление в ПЖ, равное давлению в ЛЖ и аорте, систолическое давление в ЛА низкое, большой градиент систолического давления между ПЖ и ЛА. В правых отделах венозная кровь, в аорте насыщение крови кислородом снижено соответственно величине веноартериального сброса. При правой вентрикулографии одновременно контрастируются ЛА и восходящая аорта, отмечается комбинированный стеноз ЛА. Выявляются особенности анатомии коронарных артерий, ход и распределение ветвей коронарных артерий в выводном тракте ПЖ. После паллиативных вмешательств с помощью АКГ рекомендуется оценить

степень подготовки пациентов к выполнению радикальной коррекции, степень развития системы ЛА, деформацию ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ. С помощью эндоваскулярных вмешательств до радикальной операции рекомендуется корректировать стенозы ветвей ЛА, устранять системно-легочные анастомозы, БАЛКА. • Рекомендуется выполнять Магнитно-резонансную томографию Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Комментарий: Исследование необходимо для получения изображений ствола, ветвей и периферических ветвей ЛА, определения степени регургитации на ЛА и трехстворчатом клапане.

Лечение:

Консервативное лечение

Консервативное лечение неоперированных больных является индивидуальным и рекомендуется проводить опытному кардиологу. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Рекомендуется принимать антикоагулянтные препараты при фибрилляции предсердий, а также после тромбоэмболии в головной мозг или транзиторных ишемических атаках. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Рекомендуется умеренная диуретическая терапия при сердечной недостаточности, антиаритмическая терапия. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Рекомендуется для снижения уровня гемоглобина и улучшения реологии крови применение внутривенного введения кристаллоидных растворов, препаратов, улучшающих состояние сосудистой стенки. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Хирургическое лечение

Радикальная коррекция. Комментарий: Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни больного или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния больного указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику. Рекомендуется выполнять радикальную коррекцию тетрады Фалло при соблюдении следующих условий: 1. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние пациентов: а) уровень гемоглобина менее 180–190 г/л б) насыщение крови кислородом в аорте более 70–75% 2. Анатомические критерии операбельности порока: а) удовлетворительное развитие системы легочной артерии: $(A1+B1)/nAo$ более 1,5, легочно-артериальный индекс более 250 б) отсутствие гипоплазии ПЖ и ЛЖ (КДО ЛЖ более 40 мл/м²) в) фракция выброса желудочков более 50% г) отсутствие множественных, крупных коллатеральных артерий 3. Гемодинамические критерии: а) отношение СИМКК/СИБКК более 0,65 б) отношение

ИЭЛК/СИМКК более 0,55 Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3) 10 Комментарии: Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния больного, изучения анатомии и гемодинамики.

Паллиативные вмешательства.

Рекомендовано выполнять паллиативные операции при тетраде Фалло при соблюдении следующих условий: Насыщении артериальной крови кислородом менее 70%. Уровне гемоглобина более 190 г/л. Частых одышечно-цианотические приступы (2–3 р/д). Длительней терапии бета-блокаторами. Сопутствующей патологии врожденные внесердечные аномалии (ЦНС, легкие, печень, почки); инфекционные осложнения; острое нарушение мозгового кровообращения. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Комментарий: Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, увеличивается объем ЛЖ (более 40 мл/м²), происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока. Рекомендуется при тетраде Фалло выполнение следующих типов паллиативных операций: Создание системно-легочных анастомозов. Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП. Создание центрального анастомоза. Стентирование ОАП, ветвей ЛА. Транслуминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза ЛА Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Реабилитация:

Рекомендуется пациентам после радикальной коррекции ежегодно обследоваться у кардиолога, который является экспертом по ВПС. Комментарии: В зависимости от осложнений и остаточных ВПС, обследование рекомендуется проводить чаще. ЭКГ должна выполняться с целью оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. Холтеровское мониторирование рекомендуется проводить, если есть предположение о наличии нарушений ритма сердца. Рекомендуется пациентам после коррекции тетрады Фалло выполнять ЭхоКГ ежегодно, Рекомендуется пациентам после коррекции тетрады Фалло выполнять МРТ 1 раз в 2–3 года у специалистов, имеющих опыт работы с ВПС. Рекомендуется исследование наследственной патологии (eg, 22q11) выполнять всем пациентам с тетрадой Фалло Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3)

Профилактика и диспансерное наблюдение:

Рекомендуется проведение аускультации. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3) Комментарий: Выслушиваются небольшой систолический шум на выводящем тракте ПЖ и диастолический шум в области ЛА, обусловленный легочной регургитацией. У таких пациентов обычно отсутствует легочный компонент II тона. При наличии сброса на заплате ДМЖП выслушивается пансистолический шум. Не рекомендуется большинству пациентов регулярное лечение при отсутствии остаточных гемодинамических проблем. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Рекомендовано медикаментозное лечение сердечной недостаточности при дисфункции ПЖ и ЛЖ. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Рекомендуется проведение электрокардиографии. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3) Комментарий: У пациентов, перенесших радикальную коррекцию чрезжелудочковым доступом, почти всегда имеется блокада правой ножки пучка Гиса, а ширина комплекса QRS отражает степень расширения ПЖ. Ширина комплекса QRS 180 мс или более является фактором риска внезапной сердечной смерти. Выявление трепетания или фибрилляции предсердий, приступов желудочковой тахикардии косвенно свидетельствует о выраженных нарушениях гемодинамики. Рекомендуется рентгенография грудной клетки 12. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Комментарий: У пациентов с хорошим результатом радикальной коррекции легочный рисунок обычно нормальный. Расширение сердца отражает выраженную легочную регургитацию, недостаточность трикуспидального клапана. Рекомендуется ЭхоКГ. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Комментарий: ЭхоКГ необходима для оценки состояния пациента после операции. Определяются наличие и выраженность остаточного стеноза выводящего тракта ПЖ, ЛА, значимость легочной регургитации, наличие и выраженность недостаточности трикуспидального клапана. Оценивают герметичность закрытия ДМПП, ДМЖП, размер правого предсердия, степень расширения корня аорты. Измерение миокардиального индекса работы ПЖ может быть полезным дополнением к оценке систолической функции ПЖ. Не рекомендуется катетеризация сердца и ангиокардиография у пациентов, которым выполнена радикальная операция, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Рекомендуется магнитно-резонансная томография. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3) Комментарий: Может быть полезным методом для оценки объема ПЖ, его систолической функции и в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты. Рекомендуется исследование толерантности к физической нагрузке. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3). Комментарий: Исследование необходимо

для объективной оценки функциональной способности сердца и наличия потенциальных аритмий. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания Осложнения у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло. Расширение сердца на рентгенограммах грудной клетки должно способствовать поиску причин расстройств гемодинамики. Развитие аритмий (предсердных или желудочковых) должно вызвать поиск гемодинамических причин. При артериальной гипоксемии целесообразно проводить поиск открытого овального окна или ДМПП с праволевым шунтом. Рекомендуется проведение эхокардиографии.

Дефект межжелудочковой перегородки

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

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.

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. 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.

Классификация:

Классификация ДМЖП

- 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).

Диагностика:

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 атриовентрикулярного 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)

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. 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 перимембранозных 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. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Рекомендуется катетеризация полостей сердца с ангиокардиографией. 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.

Лечение:

Консервативное лечение

У детей первых недель жизни при признаках гиперволемии малого круга кровообращения и явлениях недостаточности кровообращения рекомендуется симптоматическая терапия. 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. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Хирургическое лечение

Хирургическое лечение рекомендуется больным с ДМЖП при соотношении Q_p/Q_s более 2:1 и если имеются клинические признаки перегрузки ЛЖ. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Закрытие ДМЖП рекомендуется выполнять хирургам, имеющим опыт лечения ВПС. 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. 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. 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.

Иное лечение:

Эндоваскулярные вмешательства. Закрытие ДМЖП окклюдером рекомендовано в тех случаях, когда дефект находится на достаточном расстоянии от трехстворчатого и аортального клапанов. 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. 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». Осложнения составляют до 10% и чаще всего касаются нарушений ритма и

проводимости, а также эпизодов гипотензии и кровопотери, однако осложнения имеют тесную связь с небольшой массой тела пациента (менее 10 кг). Осложнения после закрытия перимембранозных 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.

Реабилитация:

В течение 3-6 месяцев после операции пациенту рекомендуется пройти восстановительное лечение с ограничением физической нагрузки в течение года. 11 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).

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. 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. 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. 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). Дополнительная информация, влияющая на течение и исход 12 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)

Дефект межпредсердной перегородки

Определение. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – врожденный порок сердца (ВПС), характеризующийся наличием сообщения (отверстия) между правым и левым предсердием, который обуславливает существование артериовенозного сброса между ними.

Этиология и патогенез:

Формирование дефекта связано с недоразвитием первичной и вторичной межпредсердной перегородки и эндокардиальных валиков в эмбриональном периоде. К нарушению органогенеза приводят генетические, физические, экологические и инфекционные факторы. Риск развития ДМПП у будущего ребенка существенно выше в тех семьях, где есть родственники с ВПС. Кроме наследственной обусловленности, к возникновению ДМПП, могут приводить вирусные заболевания беременной (краснуха, ветряная оспа и др.), эндокринопатии, прием некоторых медикаментов и алкоголя во время беременности, производственные вредности, гестационные осложнения (токсикозы, угроза выкидыша и др.)

Эпидемиология:

ДМПП составляет 7,1-8,7% от всех врожденных пороков сердца. Заболеваемость ДМПП колеблется от 0,317 до 0,941 случая на 1000 живорожденных детей в зависимости от популяции, методов диагностики и времени эпидемиологических исследований.

Классификация:

Классификация ДМПП:

открытое овальное окно;

первичный дефект межпредсердной перегородки;

вторичный дефект межпредсердной перегородки;

дефект венозного синуса:

- верхний;

- нижний.

дефект коронарного синуса (обескрышенный коронарный синус):

- проксимальный;
- средний;
- дистальный.

Диагностика:

Жалобы и анамнез

При сборе анамнеза рекомендуется расспросить родителей ребенка или пациентов взрослого возраста с подозрением на ДМПП о наличие ВПС в семье и у родственников, о течение беременности матери ребенка (как протекала, имели ли место инфекционные заболевания беременной, осложнения во время вынашивания плода и др.). Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Комментарии: Как правило данный ВПС имеет скудную клиническую картину и часто протекает бессимптомно. Большинство ДМПП выявляются случайно при медицинских осмотрах или диагностических исследованиях (обзорная рентгенография, ультразвуковое исследование). При сборе жалоб у детей рекомендуется расспросить их родителей об одышке, сердцебиении, утомляемости, возникающих после физических нагрузок; плохой прибавке массы тела, частых инфекционных заболеваний легких. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – Комментарии: Одышка и сердцебиение, являются наиболее частыми ранними симптомами заболевания при больших ДМПП у детей, но обычно в течение первых месяцев жизни происходит компенсация гемодинамики и регресс клинической картины. В дальнейшем у большей части детей ДМПП протекают асимптомно, пациенты жалоб не имеют. Явления недостаточности кровообращения незначительны и могут ограничиваться умеренно выраженной слабостью, потливостью ребенка, цианозом носогубного треугольника. Дети нередко имеют астеническое телосложение с заметной бледностью кожных покровов. При сборе жалоб у взрослых пациентов рекомендуется расспросить их о нарушениях ритма сердца, которые, как правило, являются основными. Уровень убед. Комментарии: Проявлениями ДМПП у взрослых, которым этот диагноз не был ранее поставлен, являются суправентрикулярные нарушения ритма: предсердные экстрасистолы, суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия, трепетание или фибрилляция предсердий (их возникновение связывают с дилатацией предсердий и митральной регургитацией), а также парадоксальная эмболия. Пациенты с небольшими дефектами (менее 8-10 мм) могут оставаться бессимптомными в течение четвертого и пятого десятилетий жизни, не редки случаи выявления порока у пациентов старше 70 лет, известно о четырех случаях выявления ДМПП у долгожителей. Причинами смерти больных с

ДМПП являются пневмония, сердечная недостаточность или высокая легочная гипертензия. Рекомендуется проводить дифференциальную диагностику со стенозом легочной артерии, открытым артериальным протоком с высокой легочной гипертензией, дефектом межжелудочковой перегородки. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Физикальное обследование

Рекомендуется выполнить аускультацию сердца. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) Комментарии: Клиническая диагностика порока в обычных случаях достаточно проста и основывается на специфической аускультативной картине, данных ЭКГ и рентгенологическом исследовании. При аускультации сердца выслушивается систолический шум во втором и третьем межреберьях слева от грудины, акцент второго тона в проекции легочной артерии. В случаях больших дефектов возможно наличие диастолических шумов над трехстворчатым клапаном и легочной артерией.

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).

Инструментальная диагностика.

Диагноз ДМПП рекомендуется ставить при помощи визуализирующих методов, которые демонстрируют сброс крови через дефект, признаки перегрузки объемом правого желудочка (ПЖ) и связанные с ними аномалии. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Рекомендуется выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования, что является основным диагностическим инструментом в постановке диагноза ДМПП, определении его размера, локализации, объема и направления шунтирования крови. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств–2а). Комментарии: Косвенными признаками ДМПП при ультразвуковой диагностике являются увеличение линейных и объемных размеров правого желудочка, появление трехстворчатой или легочной регургитации, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, возможно уменьшение объема левого желудочка. Выполнение МРТ рекомендуется в том случае, если результаты ЭхоКГ неубедительны. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) Пациентам с неясной перегрузкой объемом ПЖ рекомендуется госпитализация в специализированное учреждение с

целью проведения дальнейших диагностических исследований и выявления ДМПП. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Катетеризация сердца с ангиографией рекомендуется для выявления сопутствующей ишемической болезни сердца у пациентов с возрастными или другими факторами риска. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) Комментарии: В настоящее время ангиокардиографическая диагностика ДМПП выполняется при наличии сопутствующих аномалий развития сердца, а также у больных с подозрением на легочную гипертензию. Диагностическое обследование пациента с подозрением на ДМПП направлено на определение размера и расположения ДМПП, функциональной оценки правого и левого желудочков и легочного кровообращения, а также сопутствующих пороков. Диагностическая катетеризация сердца не рекомендуется детям с неосложненным ДМПП, у которых результаты неинвазивных исследований не вызывают сомнений. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной клетки. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) Комментарии: Позволяет выявить увеличение ПЖ или правого предсердия (ПП), выбухание дуги легочной артерии и усиление легочного артериального рисунка, свидетельствующее о перегрузке правых отделов сердца. Рекомендуется выполнить электрокардиографию. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) Комментарии: На ЭКГ часто имеют место отклонение электрической оси сердца вправо, увеличение правого предсердия (ПП), неполная блокада правой ножки пучка Гиса или аномальная ось зубца Р (дефект венозного синуса).

Иная диагностика

Максимальный нагрузочный тест не рекомендован при ДМПП с легочной артериальной гипертензией. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: Нагрузочный тест может быть полезным для определения способности пациента переносить физическую нагрузку при расхождении симптомов с клиническими результатами и для документирования изменений насыщения кислородом у пациентов с легочной артериальной гипертензией.

Лечение:

Консервативное лечение

Рекомендуется назначение диуретиков. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: Пациенты с небольшими ДМПП и нормальным размером ПЖ обычно не имеют симптомов, и им не требуется медикаментозная терапия. Исключение 9 составляют дети первых месяцев жизни с большими ДМПП, когда течение порока может сопровождаться явлениями недостаточности кровообращения.

- У взрослой категории пациентов рекомендуется лечить суправентрикулярные аритмии назначением антиаритмических препаратов. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). В случае фибрилляции предсердий рекомендована как антиаритмическая, так и антикоагулянтная терапия. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Медикаментозная терапия легочной гипертензии рекомендуется только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Хирургическое лечение

Хирургическое лечение рекомендуется больным с ДМПП при соотношении Qp/Qs более 1,5:1. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) Комментарии: Оптимальный возраст выполнения вмешательства – 1-2 год жизни. Хирургическое лечение неосложненных ДМПП не рекомендуется детям в возрасте менее 6 мес. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Лечение дефекта венозного синуса, рекомендуется проводить хирургическим, а не чрескожным путем. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Хирургическое закрытие вторичного ДМПП рекомендуется, если рассматривается сопутствующая хирургическая реконструкция/протезирование трехстворчатого клапана или если анатомия дефекта исключает чрескожный способ. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Хирургическое закрытие ДМПП рекомендуется при наличии парадоксальной эмболии. 10 Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией без признаков сброса крови слева направо не рекомендуется выполнять закрытие ДМПП. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) Комментарии: Ранняя смертность составляет примерно 1% при отсутствии легочной артериальной гипертензии или других серьезных сопутствующих заболеваний. Отдаленные результаты после операции хорошие. Необходимость повторного хирургического вмешательства по поводу рецидива ДМПП возникает редко. ДМПП без признаков перегрузки объемом ПЖ не влияют на продолжительность жизни человека и, поэтому, никакого закрытия не требуется, если только не наблюдается парадоксальная эмболия. При более крупных дефектах с признаками перегрузки объемом ПЖ (по данным ЭхоКГ) симптомы развиваются на третьей декаде жизни пациента, поэтому закрытие таких дефектов предпочтительно в раннем детском возрасте для профилактики отдаленных осложнений, таких как: снижение толерантности к физической нагрузке, недостаточность трехстворчатого клапана, суправентрикулярные аритмии и сброс крови справа налево.

Иное лечение

Эндоваскулярные вмешательства. Чрескожное закрытие ДМПП рекомендуется при увеличении ПЖ и ПП, при наличии симптомов или без таковых. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Катетерное вмешательство не рекомендуется у детей раннего возраста. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Чрескожное закрытие ДМПП рекомендуется при наличии парадоксальной эмболии. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией без признаков сброса крови слева направо не рекомендуется выполнять закрытие ДМПП. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) 11 Комментарии: В настоящее время большинство вторичных ДМПП с подходящей морфологией могут быть закрыты с помощью чрескожного катетерного метода. Если эта процедура технически невыполнима или не подходит пациенту, то рекомендуется выполнение стандартного открытого хирургического вмешательства.

Реабилитация:

В течение 3 месяцев после операции пациенту рекомендуется пройти восстановительное лечение с ограничением физической нагрузки в течение года. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: Большинство программ кардиологической реабилитации длятся от трех до шести месяцев.

Профилактика и диспансерное наблюдение:

Рекомендуется регулярное наблюдение врача-кардиолога. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: Дети первого года жизни наблюдаются у кардиолога в первом полугодии 2 раза в месяц, во втором — ежемесячно. На втором году жизни 2 раза в год, далее ребенок наблюдается не реже 1 раза в 2 года. Один раз в квартал необходимо снимать показания ЭКГ, два раза в год проводится ультразвуковое исследование сердца и один раз в год — рентгенография грудной клетки (во фронтальной и боковой проекциях). Ежегодный клинический осмотр рекомендуется пациентам после операции, если ДМПП был закрыт, а остались или появились следующие состояния: 1) Легочная артериальная гипертензия. 2) Суправентрикулярная аритмия. 3) Правожелудочковая или левожелудочковая дисфункция. 4) Сопутствующие пороки или другие заболевания сердца. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: Клиническое обследование и ЭКГ по поводу рецидивирующей или вновь появившейся аритмии является важной частью послеоперационного обследования. Для наблюдения пациентов после транскатетерного закрытия ДМПП рекомендуется клиническая оценка

возможных приступов аритмии, болей в груди или симптомов эмболии, а также ЭхоКГ-исследования положения окклюдера, резидуального сброса (шунта), осложнений, таких как: тромбоз или перикардальный выпот. 12 Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) Комментарии: Обычно ЭхоКГ выполняют через 24 ч, 1 мес., 6 мес. и 1 год с последующими обследованиями на регулярной основе.

Открытый артериальный проток (ОАП)

Определение. Открытый артериальный проток (ОАП) – сосуд, через который после рождения сохраняется патологическое сообщение между аортой и лёгочной артерией (ЛА). Комментарии: В норме ОАП обязательно присутствует у плода, но закрывается вскоре после рождения, превращаясь в артериальную связку.

Этиология и патогенез:

Факторами риска открытого артериального протока являются преждевременные роды и недоношенность, семейный анамнез, наличие других ВПС, инфекционные и соматические заболевания беременной.

Эпидемиология:

Точная частота встречаемости порока неизвестна, так как неясно, с какого момента считать открытый артериальный проток патологией. Условно полагают, что в норме он должен закрываться в течение первых-двух недель жизни. ОАП обычно встречается у недоношенных детей и крайне редко у детей, рожденных в срок. При таких критериях частота изолированной патологии составляет около 0,14-0,3/1000 живорожденных, 7% среди всех врожденных пороков сердца (ВПС) и 3% среди критических ВПС. Персистирование протока в значительной мере зависит от степени доношенности ребенка: чем меньше вес, тем чаще встречается данная патология. Средняя продолжительность жизни больных с ОАП составляет приблизительно 40 лет. До 30 лет умирают 20 % больных, до 45 лет — 42 %, до 60 лет — 60 %. Основными причинами летальных исходов являются сердечная недостаточность, бактериальный эндокардит (эндартериит), развитие и разрыв аневризмы протока.

Классификация:

С учетом уровня давления в легочной артерии выделяют 4 степени порока: давление в легочной артерии (ЛА) в систолу не превышает 40% от артериального; давление в ЛА составляет 40-75% от артериального (умеренная легочная гипертензия); давление в ЛА более 75% от артериального (выраженная легочная гипертензия с сохранением лево-правого сброса крови); давление в ЛА равняется или превышает системное

(тяжелая степень легочной гипертензии, что приводит к возникновению право-левого сброса крови). В естественном течении открытого артериального протока прослеживаются 3 стадии: I стадия первичной адаптации (первые 2-3 года жизни ребенка). Характеризуется клинической манифестацией открытого артериального протока; нередко сопровождается развитием критических состояний, которые в 20% случаев заканчиваются летальным исходом без своевременной кардиохирургической помощи. II стадия относительной компенсации (от 2-3 лет до 20 лет). Характеризуется развитием и длительным существованием гиперволемии малого круга, относительного 5 стеноза левого атрио-вентрикулярного отверстия, систолической перегрузки правого желудочка. III стадия склеротических изменений легочных сосудов. Дальнейшее естественное течение открытого артериального протока сопровождается перестройкой легочных капилляров и артериол с развитием в них необратимых склеротических изменений. На этой стадии клинические проявления открытого артериального протока постепенно вытесняются симптомами легочной гипертензии.

Диагностика:

Жалобы и анамнез

При сборе анамнеза рекомендуется расспросить о семейном анамнезе, преждевременных родах и недоношенности, инфекционных, соматических заболеваниях беременной, наличие других ВПС (ОАП может сочетаться с другими пороками сердца). Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 4). При сборе жалоб у детей рекомендуется расспросить их родителей об одышке, утомляемости, возникающих при физических нагрузках, частых инфекционных заболеваниях легких. Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 4). При сборе жалоб у взрослых больных рекомендуется расспросить их о сердцебиении, ощущениях перебоев в работе сердца, склонности к инфекционным заболеваниям легких. Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: Жалобы больных при ОАП неспецифичны. Клинические проявления зависят от величины протока и стадии гемодинамических нарушений. Течение порока варьирует от бессимптомного до крайне тяжелого. При больших размерах протока, последний проявляет себя уже с первых недель жизни признаками сердечной недостаточности, отставанием в физическом развитии. У детей раннего возраста при крике (либо натуживании) может появиться цианоз, который отчетливее выражен на нижней половине туловища, особенно на нижних конечностях. Характерно, что цианоз исчезает после прекращения нагрузки. Стойкий цианоз бывает лишь у взрослых и является 6 признаком обратного сброса крови вследствие склеротической формы легочной гипертензии. Рекомендуется проводить дифференциальную диагностику с дефектом аортолегочной перегородки, общим артериальным стволом, большими аортолегочными коллатеральными

артериями, коронарорегочными фистулами, разрывом синуса Вальсальвы и ДМЖП с аортальной недостаточностью. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: При наличии выраженной легочной гипертензии число пороков, с которыми приходится дифференцировать ОАП, значительно увеличивается; к ним относятся практически все врожденные пороки, которые протекают с гиперволемией в малом круге кровообращения и могут осложняться склеротической формой легочной гипертензии.

Физикальное обследование

Рекомендуется выполнить аускультацию сердца. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: Аускультация выявляет характерный для порока систолодиастолический ("машинный") шум во втором-третьем межреберье слева от грудины, иррадиирующий в межлопаточное пространство и сосуды шеи. Диагностическое значение имеет усиление II тона над легочной артерией. В большинстве случаев тон не только усилен, но и расщеплен. Причем второй, легочный его компонент особенно акцентирован. По интенсивности его усиления можно сделать представление о степени легочной гипертензии. Рекомендуется измерить артериальное давление. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: В связи с утечкой крови из аорты в легочную артерию снижается диастолическое давление (иногда до нуля), и увеличивается пульсовое давление.

Лабораторная диагностика.

Если пациент с ОАП 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). Комментарии: Специфической лабораторной диагностики для ОАП нет.

Инструментальная диагностика.

Уточненный диагноз ОАП рекомендуется ставить при помощи визуализирующих методов исследования, демонстрирующих наличие сброса крови через аортолегочное сообщение (при наличии данных или их отсутствии о существенной объемной перегрузке левого сердца). Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: У пациента с подозрением на ОАП диагностика должна быть направлена на определение наличия и размера аортолегочного сообщения, функциональные изменения левого предсердия и левого желудочка, легочной циркуляции, а также на присутствие какого-либо сопутствующего порока. • Рекомендуется выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4).

Комментарии: При проведении исследования в парастернальной плоскости по короткой оси хорошо визуализируется ОАП. Катетеризация сердца с ангиографией рекомендуется для выявления сопутствующих аномалий сердца, а также у больных с подозрением на легочную гипертензию. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4). Комментарии: Катетеризация сердца позволяет оценить величину сброса, его направленность, общее легочное сопротивление (ОЛС) и реактивность сосудистого ложа. Ангиография позволяет определить размер и форму протока. Выполнение МРТ рекомендуется в том случае, когда необходима дополнительная информация об анатомии и морфологии сосудов. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Рекомендуется выполнение рентгенографии органов грудной клетки. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: На обзорной рентгенограмме грудной клетки отмечается увеличение тени сердца за счет расширения сначала левого, а затем обоих желудочков и левого предсердия, выбухание легочной артерии и усиление сосудистого рисунка. При отсутствии гипертензии изменений на рентгенограмме может не быть. При высоком ОЛС вследствие развития склеротических изменений в легочных сосудах и уменьшения объема сброса размеры сердца уменьшаются. Рекомендуется выполнить электрокардиографию. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: При отсутствии высокой гипертензии на ЭКГ могут определяться признаки гипертрофии левого желудочка. При гиперволемической форме гипертензии могут быть признаки гипертрофии левого и правого желудочков, при склеротической стадии на первый план выступают признаки гипертрофии правого желудочка.

Лечение:

Консервативное лечение

Рекомендуется назначение нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП). Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: Терапия НПВП (индометацин, ибупрофен), начатая в первые дни после рождения, приводит к уменьшению и даже закрытию протока. При энтеральном применении препарата закрытие ОАП наступает в 18-20%, а при внутривенном введении в 88-90% случаев. Индометацин вводят внутривенно из расчета 0,2 мг/(кгсут) в течение 2- 3 дней. Противопоказанием к лечению являются почечная недостаточность, энтероколит, нарушение свертывающей системы крови и билирубинемия свыше 0,1 г/л. Пациентам с бактериальным эндокардитом следует провести курс терапии антибиотиками. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: ОАП, осложненный бактериальным эндокардитом и эндартериитом или сердечной недостаточностью, в настоящее время успешно оперируют после проведения соответствующего лечения. Медикаментозная терапия легочной

гипертензии рекомендуется только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Хирургическое лечение

Хирургическую коррекцию ОАП рекомендуется выполнять хирургам, имеющим опыт лечения ВПС. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: В случаях сочетания ОАП с другими ВПС, требующими хирургической коррекции, проток может быть закрыт во время проведения основной операции. Хирургическое закрытие ОАП рекомендуется выполнять при перегрузках левых отделов сердца и/или признаках легочной гипертензии при наличии сброса крови слева направо, а также после ранее перенесенного эндокардита. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: Оптимальный возраст больных для операции 2-5 лет. Однако при осложненном течении заболевания возраст не является противопоказанием к операции. В настоящее время большинство хирургов используют метод перевязки протока двойной лигатурой или клипирование сосуда. Ранняя летальность отсутствует. Реканализация протока встречается редко. Осложнения могут быть связаны с повреждением гортанного или диафрагмального нервов и/или внутригрудного лимфатического протока. Отдаленные результаты хирургического лечения ОАП показывают, что своевременная операция позволяет добиться полного выздоровления. У больных с выраженной легочной гипертензией результат операции зависит от обратимости структурных и функциональных изменений легочных сосудов и миокарда. Хирургическое устранение ОАП не рекомендуется пациентам с легочной гипертензией и сбросом крови справа налево. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Иное лечение:

Эндоваскулярное закрытие ОАП рекомендуется выполнять при перегрузках левых отделов сердца и/или признаках легочной гипертензии при наличии сброса крови слева направо, а также после ранее перенесенного эндокардита. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: Противопоказаниями к эндоваскулярному закрытию ОАП являются ранний детский возраст и небольшая масса тела ребенка. Рекомендуется эндоваскулярное закрытие бессимптомного маленького ОАП. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Эндоваскулярное закрытие ОАП не рекомендуется пациентам с легочной гипертензией и сбросом крови справа налево. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4) Комментарии: К осложнениям, которые возникают при чрескожном закрытии ОАП, относятся смещение имплантата с эмболизацией

сосуда (в основном ветви легочной артерии) или отсутствие пульса, чаще у детей младшего возраста.

Реабилитация:

В течение 1-3 месяцев после операции пациенту рекомендуется пройти восстановительное лечение с ограничением физической нагрузки. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Профилактика и диспансерное наблюдение:

Рекомендуется наблюдать пациентов с корригированным ОАП при отсутствии нарушений гемодинамики не менее 6 месяцев. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). • Перед снятием с учета рекомендуется выполнить ЭхоКГ и ЭКГ. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4). Комментарии: ЭхоКГ-контроль выполняется через 1, 3, 6, 12 мес. после хирургического лечения. Для пациентов с маленьким ОАП без признаков перегрузки левого сердца рекомендуется проходить периодические наблюдения один раз в 1-2 года. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Приобретенные пороки сердца

Митральный стеноз

Определение. Митральный стеноз (МС) – обструкция пути притока ЛЖ на уровне МК в результате структурной деформации аппарата МК, препятствующая необходимому открытию МК во время диастолического наполнения левого желудочка

Этиология и патогенез:

Самая частая причина МС ревматический кардит. Изолированный МС определяется у 40% пациентов с ревматическими пороками сердца, а ревматический анамнез присутствует приблизительно у 60% пациентов с чистым МС. Соотношение женщин и мужчин с изолированным МС составляет 2:1. Врожденный порок МК встречается редко и наблюдается главным образом у детей. Причиной приобретенной обструкции МК выступает ревматизм, реже – миксома левого предсердия, шаровидный тромб, затрудняющий функционирование клапана, мукополисахаридоз и резкий кальциноз фиброзного кольца. Ревматический процесс приводит к утолщению и кальцификации створок, сращению комиссур и хордил их комбинации. Результат – вронкообразный митральный аппарат со значительным уменьшением площади отверстия. Нормальная площадь МК –

от 4,0 до 5,0 см². Клинические проявления МС появляются при уменьшении площади митрального отверстия менее 2,5 см². При уменьшении площади отверстия вследствие ревматического процесса кровотоки из левого предсердия в левый желудочек создают градиент давления. Этот диастолический трансмитральный градиент является фундаментальным проявлением МС и приводит к повышению давления в левом предсердии, что отражается на кровотоке в легочных венах. Уменьшение податливости легочных вен, что частично является результатом повышения легочного эндотелина-1, может также внести свой вклад в увеличение легочного венозного давления. Увеличение давления и растяжение легочных вен и капилляров может привести к отёку легкого, так как легочное венозное давление превышает онкотическое давление плазмы. У пациентов с хронической обструкцией МК, тем не менее, даже при тяжелом МС и очень высоком легочном венозном давлении отёк легких может и не возникать вследствие заметного уменьшения легочной капиллярной проницаемости. Легочные артериолы реагируют вазоконстрикцией, гиперплазией интимы и меди, которые приводят к легочной гипертензии. При площади митрального отверстия более 1,5 см² в покое симптомов обычно нет. Однако если увеличивается трансмитральный кровоток или уменьшается диастолический период наполнения, то давление в левом предсердии повышается и появляются симптомы. По законам гидравлики трансмитральный градиент есть функция от квадрата скорости трансклапанного кровотока и зависит от периода диастолического наполнения. Таким образом, появление первых симптомов одышки у пациентов с легким МС обычно связано с физической нагрузкой, эмоциональным стрессом, инфекцией, беременностью или фибрилляцией предсердий с высокой частотой желудочковых сокращений. По мере увеличения обструкции толерантность к физической нагрузке снижается. Вместе с прогрессированием тяжести стеноза сердечный выброс в покое становится ниже нормы и уже не увеличивается при физической нагрузке. Выраженность легочной гипертензии также способствует возникновению симптомов у пациентов с МС. Следующая преграда кровотоку – повышенное сопротивление легочных артериол, которое защищает легкие от отёка. У некоторых пациентов обратимая преграда дополнительно развивается на уровне легочных вен. Сниженный сердечный выброс и 7 сопротивление в легочных артериолах, которое приводит к функциональным и структурным изменениям (утолщение базальной мембраны альвеол, адаптация нейрорецепторов, увеличение лимфатического дренажа и увеличение транспульмонального эндотелина), вносят свой вклад в то, что у пациента с тяжелым МС длительное время отсутствуют клинические симптомы. Особенности анамнеза пациентов с нелеченным МС были установлены в исследованиях 1950–1960 гг. Митральный стеноз – непрерывно прогрессирующее заболевание, обычно со стабильным начальным течением и быстро прогрессирующим на поздних этапах. В развитых странах ранний продолжительный латентный период длится 20–40

лет от начала заболевания ревматизмом до появления симптомов. От появления симптомов до выраженных признаков инвалидизации проходит около 10 лет. В целом 10-летняя выживаемость нелеченых пациентов с МС составляет от 50 до 60% в зависимости от выраженности симптомов. У бессимптомных или малосимптомных пациентов выживаемость выше 80% за 10 лет и у пациентов без прогрессирования симптомов – 60%. Однако, если появляются значительные, ограничивающие жизнедеятельность симптомы, 10-летняя выживаемость составляет 0–15%. При возникновении тяжелой легочной гипертензии средняя выживаемость снижается до 3 лет и менее. Смерть пациентов с МС происходит из-за прогрессирующей легочной и системной недостаточности – в 60–70% случаев, системной эмболии – в 20–30%, легочной эмболии – в 10% и инфекции – в 1–5% случаев. Для Северной Америки и Европы типично более мягкое течение болезни с редкими ревмоатаками. Средний возраст манифестации симптомов приходится на пятое-шестое десятилетие; одна треть пациентов подвергаются вальвулотомии в возрасте старше 65 лет. В некоторых географических областях МС прогрессирует более быстро, по-видимому, из-за повторных эпизодов ревматического кардита вследствие новой стрептококковой инфекции, приводя к тяжелому МС в позднем подростковом возрасте и в начале третьего десятилетия жизни. Исследования гемодинамики показали, что ежегодное уменьшение площади МК составляет 0,09–0,32 см². Тяжесть МС определяется на основании данных гемодинамики и анамнеза.

Эпидемиология:

По мнению многих специалистов, в мире не существует полноценных сведений о распространенности клапанных пороков сердца, в связи с чем необходимо проведение глобального эпидемиологического исследования. В Соединенных Штатах Америки и в Западной Европе случаи острого ревматизма стали реже с 1970-х гг. Но начиная с 1987 г. частота острого ревматизма стала возрастать. В Российской Федерации, согласно данным МЗиСР РФ, первичная заболеваемость острой ревматической лихорадкой в 2006 г. составила 1,7 на 100 тысяч человек взрослого населения, среди детей – 3,1. Показатель общей заболеваемости хроническими ревматическими болезнями сердца среди взрослых в 1992 г. составлял 425 на 100 тысяч человек взрослого населения, в 2007 г. – 208,4; среди детей до 14 лет – 58,5 и 27,9 соответственно. Общая заболеваемость ревматическими пороками сердца (РПС) имеет отчетливую тенденцию к снижению среди взрослого населения и волнообразную динамику среди детского населения РФ. В 1993 г. показатель общей заболеваемости РПС составил 232 на 100 тысяч человек взрослого населения, в 2006 г. – 175; снижение заболеваемости составило 75,4%. Среди детей отмечается противоположная тенденция: в 1993 г. общая заболеваемость РПС составила 8,3, в 2006 г. 12,5 на 100 тысяч детей (до 14 лет).

Диагностика:

Жалобы и анамнез

Пациенты могут не предъявлять жалобы активно, рекомендуется при сборе анамнеза обратить внимание на усталость, одышку или симптомы альвеолярного отека легких. МС может манифестировать впервые возникшей фибрилляцией предсердий или тромбоэмболиями. Иногда пациенты жалуются на кровохарканье, дисфагию, осиплость голоса.

Физикальное обследование

Рекомендуется при аускультации обратить внимание на усиленную обструкцией МК (например с миксомой левого предсердия) и, в то же время, могут отсутствовать при тяжелой легочной гипертензии, низком сердечном выбросе и при резко кальцинированном неподвижном МК. Более короткий интервал A2–OS и увеличенная продолжительность диастолического шума указывают на более тяжелый МС. Интервал A2–OS менее 0,08 с предполагает тяжелый МС. Признаки легочной гипертензии при осмотре, такие как акцент второго тона или пульсация правого желудочка (ПЖ), также указывают на тяжелый МС

Лабораторная диагностика

Специфическая лабораторная диагностика не требуется.

Инструментальная диагностика.

Методом верификации митрального стеноза является ЭхоКГ. Всем пациентам рекомендуется пройти полный протокол обследования с помощью ЭХОКГ. Эхокардиография выявляет ограничение диастолического открытия створок, что проявляется как «куполообразное» диастолическое выбухание передней митральной створки в полость ЛЖ («парусение» и ограничение подвижности задней митральной створки). Другие состояния, такие как миксома левого предсердия, мукополисахаридоз, неревматический склеротический МС, трехпредсердное сердце и парашютный МК, также могут быть идентифицированы двухмерной эхокардиографией. В позиции короткой оси определяют площадь отверстия митрального клапана. Двухмерная эхокардиография используется для оценки морфологических особенностей аппарата МК, включая подвижность и гибкость створок, толщину створок, кальциноз створок, подклапанных сращений и состояние комиссур. Эти особенности могут быть важными при выборе времени и типа вмешательства. Пациенты с подвижными створками, отсутствием кальциноза створок и комиссур, с небольшими подклапанными сращениями могут быть кандидатами на баллонную катетеризацию или на хирургическую комиссуротомию/вальвулотомию. Для определения показаний к вальвулотомии используются грация Wilkins (таб 1), эхокардиографическое распределение по группам (основанное на оценке подвижности створок клапана, подклапанных сращениях и кальцинозе створок), наличие кальция в комиссурах. Двухмерное эхокардиографическое

исследование позволяет также оценить размеры и функцию полостей сердца и другие структурные отклонения створок, миокарда или перикарда. Показания для эхокардиографии при митральном стенозе • Класс I • Эхокардиография должна быть выполнена у пациентов для диагностики МС, оценки гемодинамической тяжести (средний градиент, площадь МК и давление в легочной артерии) и сопутствующих пороков клапанов, морфологии клапана (уровень доказательности: В). • Эхокардиография должна быть выполнена для динамического наблюдения пациентов с ранее диагностированным МС (уровень доказательности: В). • Эхокардиография с нагрузкой должна быть выполнена пациентам с МС в случаях, когда есть несоответствие между доплер-эхокардиографией в состоянии покоя и клиническими данными для оценки показателей гемодинамики, в частности среднего градиента давления на клапане и давления в легочной артерии (уровень доказательности: С). • Чреспищеводная эхокардиография при МС должна быть выполнена для установления наличия тромба в левом предсердии и, далее, для оценки тяжести МР у пациентов, которым предполагается выполнение чрескожной митральной баллонной вальвулотомии (уровень доказательности: С). • Чреспищеводная эхокардиография при МС должна быть выполнена для оценки морфологии и гемодинамики МК у пациентов, когда затруднена визуализация при трансторакальной эхокардиографии (уровень доказательности: С). • Класс IIa • Эхокардиография может быть выполнена для оценки давления в легочной артерии у бессимптомных пациентов с МС и стабильными клиническими данными (при тяжелом МС каждый год, умеренном – каждые 1–2 года, незначительном – каждые 3–5 лет) (уровень доказательности: С). • Класс III Чреспищеводная эхокардиография не показана для рутинной оценки морфологии и гемодинамики МК, когда данные трансторакальной эхокардиографии удовлетворительные (уровень доказательности: С).

Доплеровская эхокардиография используется для оценки гемодинамической выраженности МС. Средний трансмитральный градиент может быть достоверно измерен с помощью постоянно-волнового доплера по модифицированному уравнению Бернулли в нескольких сердечных циклах. Площадь МК может быть измерена доплеровской эхокардиографией методом полупериода или уравнения непрерывности. Метод полупериода может быть неточным у пациентов с изменениями левого предсердия или податливости ЛЖ, с сопутствующей АР или после митральной вальвулотомии. Доплер-эхокардиография может также использоваться для оценки систолического давления в легочной артерии по регургитации на ТР и для оценки сопутствующих МР и АР. Основные гемодинамические показатели при нагрузочном тесте (велозергометрия лежа на спине или тредмил) могут быть определены неинвазивно с помощью регистрации трансмитрального и транстрикуспидального доплеровских потоков [42–45]. Критерии для оценки тяжести МС суммированы в таблице 2. Они

применимы, когда частота сердечных сокращений от 60 до 90 в 1 мин. У всех пациентов с подозрением на МС 12 должны быть проведены осмотр, ЭКГ и рентгенография грудной клетки, 2D- и доплерэхокардиография. Для оценки тяжести МС используются средний трансмитральный градиент и площадь отверстия клапана, определенные методом доплер-эхокардиографии. Также, когда это возможно, должно быть измерено давление в легочной артерии. Чреспищеводная эхокардиография показана, если есть сомнения в диагнозе после трансторакальной эхокардиографии. У пациентов, предъявляющих жалобы на приступы тахикардии, целесообразно холтеровское мониторирование для исключения пароксизмальной фибрилляции предсердий. У бессимптомных пациентов с незначительным МС (площадь клапана более 1,5 см² и средний градиент менее 5 мм рт. ст.) нет необходимости в дальнейших исследованиях (см. рис. 5). Эти пациенты обычно остаются стабильными в течение многих лет. Если есть более значимый МС, тактика дальнейшего ведения должна строиться исходя из возможности выполнения митральной вальвулотомии. У пациентов с некальцифицированными подвижными створками клапанов, при незначительно выраженном подклапанном сращении или без него, без кальцификатов в комиссурах и тромба в левом предсердии катетерная баллонная митральная вальвулотомия может быть выполнена с низкой частотой осложнений.

Инвазивная диагностика С появлением доплер-эхокардиографии зондирование сердца больше не требуется для оценки гемодинамики у большинства пациентов с изолированным МС. • Класс I • Зондирование сердца должно быть выполнено для уточнения тяжести МС, когда имеется несоответствие между неинвазивными тестами и клиническими данными относительно тяжести МС (уровень доказательности: C). • Зондирование сердца, включая вентрикулографию, показано, когда имеется несоответствие между средним трансмитральным градиентом, измеренным доплерэхокардиографией, и вычисленной площадью митрального отверстия (уровень доказательности: C). • Класс IIa • Зондирование сердца может быть выполнено для оценки давления в легочной артерии и давления в левом предсердии при нагрузке, когда клинические симптомы и гемодинамика в покое противоречат друг другу (уровень доказательности: C). • Зондирование сердца может быть показано пациентам с МС для оценки причины тяжелой легочной артериальной гипертензии, когда она не соответствует тяжести МС по результатам неинвазивных исследований (уровень доказательности: C). • Класс III • Диагностическое зондирование сердца не рекомендуется для оценки гемодинамики МК, когда 2D- и доплер-эхокардиография согласуются с клиническими данными (уровень доказательности: C). Измерение показателей гемодинамики с помощью зондирования сердца может использоваться для определения тяжести МС. Точное измерение

левого предсердия и давление в ЛЖ определяют трансмитральный градиент, который наиболее полно отражает тяжесть МС. Поскольку тяжесть обструкции зависит от кровотока и градиента, гидравлическое уравнение Gorlin используется в лаборатории зондирования для вычисления площади клапана. Давление в легочной артерии и легочное сосудистое сопротивление должны быть измерены для определения воздействия МС на легочное кровообращение. 15 Достаточно точные величины трансмитрального градиента могут быть получены с помощью модифицированного уравнения Бернулли. Возможные проблемы, связанные с углом зондирования, давлением восстановления, проксимальным ускорением и неадекватной скоростью сигналов, которые возникают при других клапанных повреждениях, не актуальны при МС. Часто присутствует переоценка трансмитрального градиента, когда катетеризация выполнена с измерением давления заклинивания в легочной артерии вместо давления в левом предсердии. Таким образом, трансмитральный градиент, определенный доплер-эхокардиографией, может быть более точным, чем полученный при зондировании сердца с помощью давления заклинивания в легочной артерии. Площадь МитрО определяется с помощью доплер-эхокардиографии, результаты хорошо коррелируют в большинстве случаев с измерениями при зондировании сердца. Доплеровский метод полупериода может быть неточным, если есть изменения податливости левого предсердия или левого желудочка, особенно после митральной баллонной вальвулотомии, или если имеется сопутствующая АР. Есть ограничения в вычислении площади МитрО по данным катетеризации сердца, поскольку уравнение Gorlin, возможно, невалидно при измененной гемодинамике, и эмпирический свободный коэффициент может быть неточным при различных формах отверстия. Вычисление площади клапана при катетеризации также зависит от измерения трансмитрального градиента и сердечного выброса. Измерение градиента давления может быть недостаточно точным, когда используется давление заклинивания легочной артерии, так же как сердечный выброс, полученный методом термодилуции. Когда есть сопутствующая МР, измерение потока методом термодилуции или методом Фика приведет к недооценке площади МК. Таким образом, могут быть погрешности с измерением площади клапана как доплер-эхокардиографически, так и при катетеризации сердца, и единичное измерение площади клапана не может быть единственным критерием тяжести МС. Оценка тяжести МС должна быть 16 клиническим состоянием у симптомного пациента. Абсолютные лево- и правосторонние измерения давления должны быть проведены с помощью катетеризации, если повышение давления в легочной артерии непропорционально среднему градиенту и площади клапана. Инвазивная оценка гемодинамики также необходима для выявления степени тяжести и гемодинамической причины увеличения легочного сосудистого сопротивления и коррекции терапии с помощью вазодилататоров. Зондирование сердца, включая левожелудочковую вентрикулографию (для оценки тяжести МР), показано, когда есть несоответствие между

доплерографически вычисленными средним градиентом и площадью клапана. Ангиография корня аорты может быть необходима для оценки тяжести АР. Если симптомы не соответствуют неинвазивной оценке гемодинамики в покое, может быть полезна право- и левосердечная катетеризация с нагрузкой. В случае сомнений относительно точности давления заклинивания легочной артерии транссептальная катетеризация для прямого измерения давления в левом предсердии используется редко. При медленно прогрессирующем течении болезни пациенты с тяжелым стенозом могут оставаться бессимптомными из-за снижения физической активности. Повышенное легочное сосудистое сопротивление и/или низкий сердечный выброс могут также играть адаптивную роль в предупреждении застойных симптомов у пациентов с тяжелым МС. Уровень легочного давления служит индикатором состояния гемодинамики. Пациентам с умеренной легочной гипертензией в покое (систолическое давление в легочной артерии более 50 мм рт. ст.) и подвижными створками МК показана чрескожная митральная вальвулотомия, даже при отсутствии жалоб. Пациентам, которые ведут малоподвижный образ жизни, показан гемодинамический нагрузочный тест с доплер-эхокардиографией. Объективное ограничение толерантности к физической нагрузке с повышением трансмитрального градиента более 15 мм рт. ст. и повышение систолического давления в легочной артерии более 60 мм рт. ст. могут быть показаниями для чрескожной вальвулотомии, если позволяет морфология МК. Бессимптомным пациентам с тяжелым МС (площадь клапана менее 1,0 см²) и резкой легочной гипертензией (систолическое давление в легочной артерии более 75% системного давления в покое или при нагрузке) в случае невозможности выполнения чрескожной митральной баллонной вальвулотомии или реконструкции клапана рекомендуется протезирование клапана.

Лечение:

Консервативное лечение

У пациентов с МС основной проблемой является механическая преграда кровотоку из левого предсердия в левый желудочек на уровне МК, и никакая медикаментозная терапия не способна устранить такую непроходимость. Левый желудочек защищен от нагрузки объемом или давлением, и поэтому у бессимптомных пациентов с нормальным синусовым ритмом и легким МС не требуется никакой специфической терапии, направленной на поддержание функции левого желудочка. В случае, если МС имеет ревматическую этиологию, показано профилактическое лечение. У пациентов с более тяжелыми формами стеноза рекомендуется избегать чрезмерных физических нагрузок. Увеличение кровотока и укорочение периода диастолического наполнения при тахикардии приводят к увеличению давления в левом предсердии. Препараты с отрицательным хронотропным эффектом, такие как бета-блокаторы или блокаторы кальциевых каналов, рекомендуется использовать у пациентов с синусовым ритмом для купирования

клинических симптомов, если эти симптомы связаны с нагрузкой и появляются при высокой частоте сердечных сокращений. Эффективность бета-блокаторов выше, чем эффективность блокаторов кальциевых каналов. Некоторые пациенты с МС имеют бронхиальную гиперреактивность, в этом случае могут помочь ингаляционные кортикостероиды. При симптомах застоя в легких показано ограничение соли и эпизодическое назначение мочегонных. Дигиталис неэффективен у пациентов с МС на фоне синусового ритма, за исключением случаев подтвержденной ЛЖ- или ПЖ-дисфункции. Несмотря на то, что МС является медленно прогрессирующим заболеванием, даже у бессимптомных пациентов можетт развиваться острый отек легких, особенно на фоне тахиформы фибрилляции предсердий, что может привести к летальному исходу. Поэтому пациенты должны быть проинформированы о возможности развития такого состояния, чтобы немедленно обращаться к врачу при появлении у них внезапной выраженной одышки. Медикаментозная терапия фибрилляции предсердий У пациентов с МС характерно возникновение суправентрикулярных аритмий, особенно фибрилляции (30–40%) и трепетания предсердий. Структурные изменения в результате перегрузки давлением и объемом изменяют электрофизиологические свойства левого предсердия, кроме того, ревматический процесс сам по себе может привести к фиброзу 18 межузлового и межпредсердного трактов и повреждению синоатриального узла. Острое появление фибрилляции предсердий и, прежде всего, высокая ЧСС, сокращающая период диастолического наполнения и вызывающая повышение давления в левом предсердии, приводит к значительным гемодинамическим сдвигам. Фибрилляция предсердий возникает чаще всего у пожилых пациентов и имеет более плохой прогноз; 10-летнее выживание только у 25%, в отличие от 46% у пациентов с синусовым ритмом. Риск артериальной тромбоэмболии, особенно инсульта, значительно увеличен у пациентов с фибрилляцией предсердий. Лечение острого эпизода пароксизмальной фибрилляции предсердий включает антикоагулянтную терапию гепарином и контроль ЧСС. Для контроля частоты желудочковых сокращений рекомендуется использоваться дигоксин внутривенно, регулирующие ЧСС блокаторы кальциевых каналов или бета-блокаторы, которые замедляют проводимость через атриовентрикулярный узел. В тех случаях, когда блокаторы не могут использоваться, можно применять амиодарон внутривенно или внутрь. Если гемодинамика нестабильна, должна быть срочно проведена электрическая кардиоверсия с внутривенным введением гепарина до, в течение и после процедуры. У некоторых пациентов может быть проведена химическая кардиоверсия. Пациенты, у которых фибрилляция предсердий продолжается более 24–48 ч без антикоагулянтной терапии, имеют повышенный риск тромбоэмболических осложнений после кардиоверсии, но тромбоэмболия может произойти и менее чем за 24 ч фибрилляции предсердий. Решение проводить кардиоверсию у конкретного пациента зависит от многих факторов, включая продолжительность фибрилляции предсердий, гемодинамический ответ на ее

возникновение, документированный анамнез предшествующих эпизодов и имевшихся тромбоэмболических осложнений. Если принято решение о кардиоверсии у пациента, который имел документированную фибрилляцию предсердий более 24–48 ч и не получал антикоагулянты, рекомендуется один из двух подходов, основанных на данных, полученных у пациентов с неревматической фибрилляцией предсердий: 1) назначение варфарина в течение более чем трех недель с проведением кардиоверсии; 2) антикоагулянтная терапия гепарином, чреспищеводная эхокардиография для исключения наличия тромба в левом предсердии. При отсутствии тромба проводится кардиоверсия с внутривенным введением гепарина до, в течение и после процедуры. Важно продолжать длительную антикоагуляцию после кардиоверсии. 19 Для поддержания синусового ритма у части пациентов с рецидивирующей пароксизмальной фибрилляцией предсердий можно использовать антиаритмические препараты класса IC (в связи с их отрицательным дромотропным эффектом) или класса III; однако фибрилляция предсердий становится невосприимчивой к лечению или кардиоверсии, и контроль частоты желудочковых сокращений представляет собой основную цель проводимой терапии. Дигоксин замедляет ЧСС у пациентов с фибрилляцией предсердий и МС. Однако блокаторы кальциевых каналов или бета-блокаторы более эффективны для предотвращения увеличения ЧСС, индуцированного физической нагрузкой. Пациентам как с пароксизмальной, так и с постоянной формой фибрилляции предсердий следует рекомендовать длительную антикоагулянтную терапию варфарином (или другими антикоагулянтами: фенилином, синкумаром) для предотвращения тромбоэмболических осложнений, если они не имеют серьезных противопоказаний для применения данных препаратов. Неоднозначно решается вопрос о том, показана ли катетерная баллонная митральная вальвулотомия пациентам с впервые возникшей фибрилляцией предсердий и умеренным или тяжелым МС при отсутствии других клинических симптомов. Успешная баллонная митральная комиссуротомия, возможно, и не предотвратит развития фибрилляции предсердий; в принятии решения важно учитывать возраст и размер левого предсердия. Медикаментозная терапия: предотвращение системной эмболии • Класс I • Антикоагулянтная терапия показана пациентам с МС и фибрилляцией предсердий (пароксизмальной, рецидивирующей или постоянной) (уровень доказательности: В). • Антикоагулянтная терапия показана пациентам с МС и тромбоэмболией в анамнезе, даже с синусовым ритмом (уровень доказательности: В). • Антикоагулянтная терапия показана пациентам с МС и тромбом в левом предсердии (уровень доказательности: В). • Класс IIb • Антикоагулянтная терапия может быть назначена бессимптомным пациентам с тяжелым МС и эхокардиографическим размером левого предсердия не менее 55 мм (уровень доказательности: С). • Антикоагулянтная терапия может быть назначена пациентам с тяжелым МС, увеличенным левым предсердием и спонтанным контрастированием на эхокардиографии (уровень

доказательности: С). Целевыми показателями МНО при антикоагулянтной терапии должны удерживаться в пределах 2-3. Системные тромбоэмболии встречаются у 10–20% пациентов с МС. Риск тромбоэмболии возрастает с возрастом и наличием фибрилляции предсердий. Одна треть случаев тромбоэмболии происходит в течение месяца после начала фибрилляции предсердий и две трети – в течение года. Нет доказательств, что частота случаев тромбоэмболии связана с тяжестью МС, сердечным выбросом, размером левого предсердия и даже с наличием симптомов сердечной недостаточности. Тромбоэмболия может быть первым проявлением МС. У пациентов с наличием ее в анамнезе рецидив наблюдается в 15–40 случаях на 100 пациентомесяцев. Не проводилось рандомизированных испытаний, которые бы исследовали эффективность антикоагулянтной терапии в профилактике тромбоэмболии именно у пациентов с МС. Ретроспективные исследования показали 4–15-кратное уменьшение случаев тромбоэмболий, как системных, так и легочных, при антикоагулянтной терапии. В большинстве их участвовали пациенты, которые имели один эпизод тромбоэмболии до начала антикоагулянтной терапии. Однако большие рандомизированные исследования продемонстрировали значительное уменьшение случаев тромбоэмболии при лечении антикоагулянтами у пациентов с фибрилляцией предсердий, не связанной с МС. Наибольшая эффективность антикоагулянтной терапии выявлена среди пациентов с высоким риском тромбоэмболии. К пациентам с МС, имеющим высокий риск тромбоэмболий в будущем, относят тех, у которых ранее были тромбоэмболии либо имеется пароксизмальная или постоянная фибрилляция предсердий. Пароксизмальную фибрилляцию предсердий не всегда легко обнаружить; амбулаторное мониторирование ЭКГ может быть весьма полезным у пациентов с сердцебиениями. Пока нет данных о полезности пероральных антикоагулянтов у пациентов с МС, у которых не было фибрилляции предсердий или тромбоэмболии. Нет единого мнения о том, нуждаются ли пациенты с более высоким риском развития тромбоэмболии (то есть с тяжелым МС или с увеличенным левым предсердием) без фибрилляции предсердий или эпизода тромбоэмболии в длительной терапии антикоагулянтами. Предполагается, что тромбоэмболия возникает из тромба левого предсердия, однако его наличие не коррелирует со случаями тромбоэмболии. Во время операции у 15–20% пациентов выявляется тромб левого предсердия независимо от предшествующей тромбоэмболии. Однако при обнаружении тромба в левом предсердии часто используется антикоагулянтная терапия. Предполагается, что хирургическая комиссуротомия уменьшает вероятность будущей тромбоэмболии. Нет рандомизированных исследований, подтверждающих эту гипотезу, а имеющиеся ретроспективные исследования были выполнены до применения стандартизированных режимов антикоагуляции. Другие ретроспективные исследования констатируют, что операция не уменьшает вероятность системной эмболии, одно проспективное сообщает об уменьшении риска артериальной эмболии после митральной комиссуротомии[66].

Динамическое наблюдение Рекомендации по динамическому наблюдению пациентов с МС основаны на результатах осмотра, данных исследований и выбора тактики дальнейшего ведения [3, 16]. Всех пациентов необходимо информировать, что любое изменение состояния требует обращения к врачу. Бессимптомным рекомендуется обследование 1 раз в год. При ежегодном обследовании должны быть проведены осмотр, рентгенография органов грудной клетки, ЭКГ и собран анамнез. Укорочение интервала A2–OS, увеличение продолжительности мезодиастолического шума и признаки легочной гипертензии указывают на более тяжелую степень МС. Эхокардиограмма не рекомендуется ежегодно, если нет изменений в клиническом состоянии и тяжелого МС. Пациентам с жалобами на сердцебиение показано амбулаторное мониторирование ЭКГ для выявления пароксизмальной фибрилляции предсердий. Ведение пациентов с клиническими симптомами Пациенты, у которых появляются клинические симптомы, рекомендуется провести обследование, включающее анамнез, осмотр, ЭКГ, рентгенографию органов грудной клетки и эхокардиографию. У пациента с умеренным или тяжелым МС и с симптомами II ФК по NYHA (площадь МК не более 1,5 см² или средний градиент более 5 мм рт. ст.) необходимо решить вопрос о целесообразности выполнения митральной баллонной вальвулотомии, если это позволяет сделать морфология МК и нет тромба левого предсердия. Пациенты с тяжелым МС и 22 симптомами III или IV ФК по NYHA без лечения имеют плохой прогноз, поэтому необходимо решить вопрос о проведении баллонной вальвулотомии или операции [3-5]. Существует группа пациентов с выраженными клиническими симптомами при отсутствии доплер-эхокардиографических признаков умеренного или тяжелого МС; им показана нагрузочная проба или добутаминовая стресс-проба для дифференциальной диагностики МС с другими заболеваниями, которые могут сопровождаться схожими симптомами. Толерантность к физической нагрузке, ЧСС, АД, трансмитральный градиент и давление в легочной артерии должны быть оценены в покое и при нагрузке, с помощью велоэргометрии лежа на спине или с вертикальным нагрузочным тестированием с доплеровской регистрацией ТР и трансмитральной скорости [42-45]. При значительном повышении давления в легочной артерии (более 60 мм рт. ст.), среднего трансмитрального градиента (более 15 мм рт. ст.) или давления заклинивания легочной артерии (более 25 мм рт. ст.) во время нагрузки необходимо рекомендовать хирургическое лечение [11, 43-45, 68,69]. В тех случаях, когда на фоне нагрузки не произошло увеличения указанных показателей, вмешательство, вероятно, не принесет ожидаемой пользы.

3.2 Хирургическое лечение Показания для операции при митральном стенозе

- Класс I • Операция на МК (реконструкция, если это возможно) показана пациентам с симптомным (III–IV ФК по NYHA) умеренным или тяжелым МС*, когда: 1) катетерная митральная баллонная вальвулотомия недоступна или невозможна из-за отсутствия квалифицированного для выполнения такой процедуры персонала; 2)

катетерная митральная баллонная вальвулотомия противопоказана из-за тромба левого предсердия, сохраняющегося несмотря на антикоагулянтную терапию, или потому, что есть сопутствующая умеренная или тяжелая МР; или 3) морфология клапана неблагоприятна для катетерной митральной баллонной вальвулотомии у пациента с приемлемым операционным риском (уровень доказательности: В). • Пациентам с клиническими симптомами, умеренным или тяжелым МС*, у которых имеется умеренная или тяжелая МР, показано протезирование МК, если реконструкция клапана невозможна (уровень доказательности: С). 23 • Класс Па • Протезирование МК может быть рекомендовано пациентам с тяжелым МС и тяжелой легочной гипертензией (систолическое давление в легочной артерии выше 60 мм рт. ст.) с симптомами I–II ФК по NYHA, которым невозможно выполнить чрескожную митральную баллонную вальвулотомию или хирургическую реконструкцию МК (уровень доказательности: С). • Класс Пб • Реконструкцию МК можно рекомендовать бессимптомным пациентам с умеренным или тяжелым МС, у которых есть сведения о повторных тромбоэмболиях на фоне адекватной антикоагулянтной терапии и которым можно технически выполнить реконструкцию МК (уровень доказательности: С). • Класс III • Реконструкция МК при МС не показана пациентам с незначительным (легким) МС (уровень доказательности: С). • Закрытая комиссуротомия не должна выполняться пациентам, которым показана реконструкция МК; открытая предпочтительнее закрытой комиссуротомии (уровень доказательности: С). Протезирование МК – общепринятая хирургическая процедура у пациентов с тяжелым МС, не являющихся кандидатами на хирургическую комиссуротомию или катетерную митральную вальвулотомию. Периоперационная смертность при протезировании МК зависит от многих факторов, включая функциональный статус, возраст, функцию ЛЖ, сердечный выброс, сопутствующие болезни и сопутствующую ИБС. У молодых пациентов, не имеющих сопутствующих заболеваний и осложнений, протезирование МК может быть выполнено с риском менее 5%; однако у пожилого пациента с сопутствующими болезнями или с легочной гипертензией на уровне истемной АГ периоперационная смертность при протезировании МК может достигать 10–20%. Протезирование МК с сохранением подклапанного аппарата помогает в поддержании функции ЛЖ, но это может быть трудноосуществимо у пациентов с ревматическим МС [102]. Существует альтернативный подход, например искусственная хордальная реконструкция перед протезированием МК [103,104]. Возможны осложнения: тромбоз, разрыв или дисфункция клапана, клапанная инфекция, тромбоэмболия (см. раздел 7.3). Есть также 24 известный риск долговременной антикоагулянтной терапии у пациентов с механическим протезом. Ввиду повышенного риска показания для операции на МК у пациентов с кальцинированными фиброзными клапанами более строгие. Но при выраженном кальцинозе, фиброзе и спаянии подклапанных структур успешная комиссуротомия или катетерная баллонная вальвулотомия маловероятна; необходимо протезирование МК. У пациентов

с симптомами III ФК по NYHA, обусловленными тяжелым МС или комбинацией МС с МР, протезирование МК приводит к значительному уменьшению симптомов. Необходимо избегать отсрочки операции до появления симптомов IV ФК в связи с увеличением риска операционной летальности и ухудшением долгосрочного прогноза. Однако, если врач впервые выявил у пациента МС и сердечную недостаточность IV ФК по NYHA, это не является противопоказанием к операции, потому что без хирургического вмешательства прогноз гораздо неблагоприятнее. Мнения специалистов в отношении тактики ведения пациентов с бессимптомным или малосимптомным течением тяжелого МС (площадь клапана менее 1 см²) и тяжелой легочной гипертензией (систолическое давление в легочной артерии выше 60–80 мм рт. ст.) расходятся, однако большинство специалистов склоняются к протезированию МК. Общеизвестно, что пациенты с такой тяжелой легочной гипертензией редко являются бессимптомными.

3.3. Иное лечение Показания для катетерной митральной баллонной вальвулотомии Катетерная баллонная митральная вальвулотомия может быть выполнена только в клиниках, специалисты которой имеют достаточный опыт проведения именно таких вмешательств и имеют доказательства достижения хороших результатов [80-83]. • Класс I • Катетерная баллонная митральная вальвулотомия эффективна у пациентов с симптомами II, III или IV ФК по NYHA с умеренным или тяжелым МС* и морфологией клапана, благоприятной для чрескожной митральной баллонной вальвулотомии, при отсутствии тромба левого предсердия или умеренной (тяжелой) МР (уровень доказательности: A). 25 • Катетерная баллонная митральная вальвулотомия эффективна у бессимптомных пациентов с умеренным или тяжелым МС* и морфологией клапана, благоприятной для чрескожной митральной баллонной вальвулотомии, при наличии легочной гипертензии • (систолическое давление в легочной артерии более 50 мм рт. ст. в покое или более 60 мм рт. ст. при нагрузке), при отсутствии тромба левого предсердия или умеренной (тяжелой) МР (уровень доказательности: C). • Класс IIa • Катетерная митральная баллонная вальвулотомия может быть рассмотрена как метод лечения пациентов с умеренным или тяжелым МС, III–IV ФК по NYHA и в случае очень высокого риска летального исхода при протезировании клапана (уровень доказательности: C). • Класс IIb • Катетерная митральная баллонная вальвулотомия может быть рассмотрена как метод лечения у пациентов с симптомами II, III или IV ФК по NYHA, площадью МитрО более 1,5 см², если есть признаки гемодинамически значимого МС: систолическое давление в легочной артерии более 60 мм рт. ст., давление заклинивания легочной артерии не ниже 25 мм рт. ст. или средний градиент МК более 15 мм рт. ст. в течение нагрузочной пробы (уровень доказательности: C). • Класс III • Катетерная митральная баллонная вальвулотомия не показана пациентам с незначительным МС (уровень доказательности: C). • Катетерная митральная баллонная вальвулотомия не должна выполняться пациентам с умеренным и тяжелым МС или с тромбом

левого предсердия (уровень доказательности: С). Механизм улучшения в результате хирургической комиссуротомии или чрескожной вальвулотомии связан с успешным рассечением комиссур, которые были спаяны ревматическим процессом. Это приводит к уменьшению градиента, увеличению рассчитываемой площади МК и в результате к улучшению клинической симптоматики. Степень гемодинамического и клинического улучшения зависит от величины уменьшения трансмитрального градиента и увеличения площади клапана. Пациенты с подвижными некальцинированными створками клапана и минимальным сращением подклапанного 26 аппарата имеют лучшие непосредственные и отдаленные результаты в тех случаях, когда достигнуто существенное увеличение площади клапана. Катетерная митральная баллонная вальвулотомия была впервые выполнена в начале 1980-х и стала клинически оправданной технологией в 1994 г. Сегодня единичный баллон в форме песочных часов (inoue balloon) используется большинством центров. Подобные результаты были получены с введением катетерной механической митральной комиссуротомии с металлическим вальвулотомом. Преимущество этой техники состоит в возможности многократного использования металлического устройства после стерилизации и уменьшении стоимости лечения; однако опыт этой методики ограничен. Процедура баллонной вальвулотомии требует дальнейшего изучения. В хорошо оснащенных центрах частота успешных вмешательств высока, а частота осложнений – низкая. Результаты катетерной митральной баллонной вальвулотомии в значительной степени зависят от опыта специалистов. Непосредственные результаты катетерной митральной вальвулотомии не отличаются от таковых при митральной комиссуротомии. Средняя площадь клапана обычно удваивается (от 1,0 до 2,0 см²), на 50–60% уменьшается трансмитральный градиент. В целом, 80–95% пациентов имеют положительный результат: площадь МК более 1,5 см², давление в левом предсердии ниже 18 мм рт. ст., отсутствие осложнений. Самые частые острые осложнения, о которых сообщается в крупных исследованиях, включают тяжелую МР, которая встречается в 2–10% случаев, и вторичный дефект межпредсердной перегородки. Выраженный дефект межпредсердной перегородки (сброс слева направо более чем 1,5:1) зарегистрирован у 12% пациентов при использовании double-balloon и менее 5% – inoue balloon. Меньшие дефекты межпредсердной перегородки могут быть обнаружены чреспищеводной эхокардиографией у большего числа пациентов. Реже отмечаются такие осложнения, как перфорация левого желудочка (0,5–4,0%), тромбоэмболия (0,5–3%) и инфаркт миокарда (0,3–0,5%). Смертность при баллонной вальвулотомии в больших исследованиях составляет 1–2%; однако с накоплением опыта процедур смертность при чрескожной митральной вальвулотомии у отдельных пациентов может быть менее 1%. Эхокардиография во время процедуры может быть ценной при установке баллона и для оценки гемодинамики. Данные о результатах чрескожной баллонной вальвулотомии немногочисленны. В среднем Event-free survival

(без смертей, повторной вальвулотомии или протезирования МК) 27 составляет 50–65% от 3 до 7 лет; у пациентов с благоприятной для ЧМВ морфологией – 80–90%. Более 90% пациентов имеют I или II ФК по NYHA после катетерной митральной вальвулотомии. В ряде рандомизированных исследований сравнивались результаты катетерной баллонной вальвулотомии с закрытой и открытой хирургической комиссуротомией. Наибольшее значение имеет то условие, что эта процедура должна быть выполнена в центрах с квалифицированным и опытным персоналом. Играть немалую роль возраст, ФК по NYHA, тяжесть стеноза, конечное диастолическое давление ЛЖ, сердечный выброс и давление заклинивания легочной артерии, морфология МК, а непосредственная поствальвулотомная гемодинамика является предиктором долговременного клинического прогноза. Относительными противопоказаниями для катетерной баллонной вальвулотомии являются тромб левого предсердия и значительная (III, IV ст.) МР. Перед процедурой рекомендуется провести чреспищеводную эхокардиографию для определения наличия тромба левого предсердия; при этом специально исследуется ушко левого предсердия. Если тромб найден, антикоагулянтная терапия варфарином (или другим антикоагулянтом) в течение трех месяцев может привести к рассасыванию тромба. Предложена прогностическая модель для определения вероятности рассасывания тромба левого предсердия у кандидатов на чрескожную митральную комиссуротомию. До вмешательства у пациентов должен быть собран анамнез, проведен клинический осмотр, двухмерная эхокардиография и доплер-эхокардиография. При несоответствии между симптомами и гемодинамикой может быть проведен стандартный нагрузочный гемодинамический тест. Если пациенту предполагается провести катетерную митральную вальвулотомию, ему показана чреспищеводная эхокардиография для исключения тромба левого предсердия и оценки тяжести МР. Если найден тромб левого предсердия, повторная чреспищеводная эхокардиограмма может быть проведена после нескольких месяцев антикоагулянтной терапии. Катетерная митральная вальвулотомия может быть выполнена при отсутствии тромба. Если выявлена МР III или IV ст., необходимо провести вентрикулографию левого желудочка. Митральная баллонная вальвулотомия не должна выполняться у пациентов с III или IV ст. МР. Решение о катетерной баллонной вальвулотомии или хирургической комиссуротомии зависит от опыта хирурга и учреждения.

Лечение пациентов после вальвулотомии или комиссуротомии. Улучшение симптомов наступает почти сразу после успешной катетерной баллонной вальвулотомии или хирургической комиссуротомии, и еще в течение нескольких месяцев постепенно улучшается метаболизм скелетных мышц. Гемодинамические показатели до и после катетерной вальвулотомии или хирургической комиссуротомии подтвердили снижение давления в левом предсердии, давления в легочной артерии и легочного артериального сопротивления, а также увеличение сердечного выброса. Пациентам со

значительной правожелудочковой недостаточностью в послеоперационный период показаны ингаляции окиси азота, внутривенное введение простациклина или антагониста эндотелина для снижения легочного сосудистого сопротивления и легочной гипертензии. Сообщается о постепенном регрессе легочной гипертензии в течение нескольких месяцев. Через девять лет после успешной хирургической комиссуротомии приблизительно у 60% пациентов наблюдается возврат симптомов, однако рестеноз – менее чем у 20% из них. Причинами ухудшения состояния являются прогрессирование МР и развитие других клапанных или коронарных проблем. Пациенты, которым выполнена катетерная митральная вальвулотомия на фоне неблагоприятной морфологии МК, имеют более высокую частоту возврата симптомов (через один-два года) вследствие неадекватного результата или рестеноза. Лечение пациентов после успешной катетерной баллонной вальвулотомии или хирургической комиссуротомии такое же, как и у бессимптомных пациентов с МС. После вмешательства должна быть выполнена эхокардиография для определения основных показателей послеоперационной гемодинамики и исключения существенных осложнений, таких как МР, дисфункция ЛЖ или дефект межпредсердной перегородки (в случае катетерной вальвулотомии). Обычно эхокардиография выполняется через 72 ч после вмешательства в связи с тем, что острые нарушения диастолической функции предсердия и желудочка снижают надежность использования ЭхоКГ-показателей в вычислении площади клапана. Пациенты с тяжелой МР или большим дефектом межпредсердной перегородки должны быть рассмотрены как кандидаты на раннюю операцию, однако большинство маленьких шунтов слева направо на уровне предсердия закрываются спонтанно в течение 6 мес. У пациентов с фибрилляцией предсердий в анамнезе антикоагулянты (варфарин или другие препараты) должны быть назначены спустя один-два дня после процедуры. Анамнез, осмотр, рентгенография органов грудной клетки и ЭКГ должны проводиться ежегодно у бессимптомных или минимально симптомных пациентов. Показана профилактика инфекционного эндокардита и возвратного ревматизма. Антикоагулянтная терапия рекомендуется пациентам с существующей фибрилляцией предсердий или фибрилляцией предсердий в анамнезе. При появлении новых клинических симптомов кардиальной патологии должна быть выполнена эхокардиография для оценки гемодинамики МК и давления в легочной артерии, исключения значимой МР или шунта слева направо. Как и всем пациентам с МС, исследование гемодинамики при нагрузке может быть показано пациентам с несоответствием клинических и гемодинамических данных. Повторная катетерная баллонная вальвулотомия может быть выполнена пациентам с рестенозом после предшествующей хирургической комиссуротомии или баллонной вальвулотомии. Результаты этих процедур вполне удовлетворительны у многих пациентов, но могут быть хуже, чем результаты первичной вальвулотомии, в связи с тем что при вторичной процедуре обычно клапан больше деформирован, кальцифицирован и фиброзирован.

Протезирование МК необходимо рассматривать как метод выбора лечения для пациентов с отягощением клинического течения болезни симптомами и резкой деформацией митрального аппарата. Беременные МС относительно часто регистрируется у женщин в детородном возрасте. Увеличенный объем циркулирующей крови, увеличенный сердечный выброс и тахикардия, связанные с беременностью, могут сопровождаться существенными проблемами. Катетерная митральная вальвулопластика может быть выполнена с небольшим риском осложнений у матери или плода с отличными клиническими и гемодинамическими результатами. Пожилые пациенты В настоящее время появляется все больше и больше пожилых пациентов с симптомным МС, наиболее вероятно, из-за изменений естественного течения болезни. Пожилые пациенты более часто имеют тяжелый кальциноз и фиброз створок МК с существенным подклапанным сращением. У пациентов старше 65 лет частота успешной катетерной вальвулотомии ниже (менее 50%), чем у более молодых пациентов. Операционная летальность составляет 3%; риск осложнений увеличен (тампонада перикарда – 5% и тромбоэмболия – 3%). Долговременное клиническое улучшение менее выражено, а смертность выше.

Аортальный стеноз

Определение. Аортальный стеноз (АС) -порок сердца, сопровождающийся деформацией створок и /или сужением клапанного отверстия. Синоним: стеноз устья аорты.

Этиология и патогенез:

Самая частая причина АС у взрослых – кальцификация створок нормального трехстворчатого клапана или врожденного двустворчатого клапана. Кальциноз распространяется от основания створок к их свободному краю, вызывая ограничение подвижности створок и уменьшение площади отверстия аорты без сращения по комиссурам. Кальцинированный АС – активный патологический процесс, характеризующийся отложением липидов, воспалением и кальцификацией, во многом подобен атеросклерозу. АС ревматической этиологии, обусловлен сращением по комиссурам с последующим разрушением и в итоге кальцификацией краев створок, встречается реже и нередко сопровождается поражением МК. Врожденный порок АК может также привести к стенозу и является более частой причиной в молодом возрасте. У взрослых обструкция при АС развивается постепенно, обычно десятилетиями. За этот период ЛЖ приспосабливается к систолической перегрузке давлением посредством гипертрофии, которая приводит к увеличению толщины стенки ЛЖ, в то время как объем полости ЛЖ остается нормальным. Относительного увеличения толщины стенки обычно достаточно для того, чтобы противостоять высокому

внутрикамерному систолическому давлению, и в итоге постнагрузка остается в диапазоне нормальных величин. В силу обратного соотношения между систолическим пристеночным напряжением и фракцией выброса объем последнего длительное время сохраняет свои параметры. Однако если гипертрофия неадекватна и толщина стенки не увеличивается пропорционально давлению, то пристеночное напряжение повышается и большая постнагрузка вызывает уменьшение фракции выброса. Снижение ФВ может быть также вызвано уменьшением сократительной функции миокарда. И часто трудно клинически определить, по какой из этих причин снижена фракция выброса. Хирургическое вмешательство будет менее эффективно у пациентов с уменьшением сократимости миокарда. 8 В результате увеличения толщины стенки, отношения объем: масса и уменьшения камерной податливости конечное диастолическое давление ЛЖ повышается без дилатации камеры. Таким образом, увеличенное конечное диастолическое давление в большей степени отражает диастолическую дисфункцию, чем систолическую. Усиленное предсердное сокращение, которое вносит вклад в повышение конечного диастолического давления, играет важную роль в желудочковом наполнении без повышения среднего давления в ЛП и в легочных венах. Исчезновение сокращения предсердий, например при фибрилляции предсердий, часто сопровождается серьезным клиническим ухудшением. Развитие концентрической гипертрофии сопровождается полезной адаптацией, которая компенсирует высокое внутрисердечное давление, но, к сожалению, часто приводит и к неблагоприятным последствиям. В гипертрофированном сердце может развиваться относительное снижение коронарного кровотока, а также ограничение коронарного вазодилатационного резерва даже при отсутствии ИБС. Гемодинамический стресс при физической нагрузке или тахикардии может привести к перераспределению коронарного кровотока, и, в свою очередь, к развитию субэндокардиальной ишемии, которая может усугубить систолическую или диастолическую дисфункцию левого желудочка.

Эпидемиология:

По мнению многих специалистов, в мире не существует полноценных сведений о распространенности клапанных пороков сердца, в связи с чем необходимо проведение глобального эпидемиологического исследования. Отдельные исследования дают представление о распространенности тех или иных пороков. S. H. Goldberg отмечает, что самой распространенной причиной пороков сердца в Европе стало дегенеративное поражение АК. Стеноз АК в популяции пациентов старше 65 лет встречается от 1–2 до 4% случаев. По данным D. S. Bach, распространенность аортальных пороков среди женщин составляет 1,4%, среди мужчин – 2,7%, среди лиц старше 65 лет – 10,7%. В исследовании Euro Heart Survey среди 10 207 пациентов с острым коронарным синдромом у 489 (4,8%) выявлено значительное поражение клапанов сердца: наиболее часто регистрировались ишемическая митральная регургитация и аортальный стеноз вследствие кальцификации

клапана. В 2009 году в России было зарегистрировано 178 623 случая клапанной патологии у больных с хронической ревматической болезнью сердца. Несмотря на то, что ревматизм по-прежнему является одним из ведущих факторов формирования клапанных пороков в Российской Федерации, 9 доля пациентов с так называемыми дегенеративными поражениями клапанов сердца, (миксоматоз, диспластические процессы, кальциноз) достигла в .2014г 46.6% от общего числа операций по поводу приобретенных пороков сердца. 1.4.Кодирование по МКБ-10 МКБ 10 135.0/106.0 106.0- ревматический аортальный стеноз 135.0- неревматический аортальный (клапанный) стеноз

Комментарии: При тяжелом стенозе и нормальном сердечном выбросе средний трансклапанный градиент давления обычно более 40 мм рт. ст. Однако у пациентов с тяжелым АС при сниженном сердечном выбросе могут определяться более низкие трансклапанные градиенты и максимальные скорости. Некоторые пациенты с тяжелым АС могут быть бессимптомными, тогда как с умеренным АС – имеют симптомы. Тактика ведения пациентов с АС, в первую очередь, показания к хирургической коррекции, базируется в значительной степени на присутствии или отсутствии симптомов. Даже при умеренном стенозе (максимальная скорость кровотока не более 3,0 м/с) средняя скорость прогрессирования стеноза следующая: увеличение максимальной скорости 10 кровотока на 0,3 м/с ежегодно; увеличение среднего градиента давления на 7 мм рт. ст. ежегодно; уменьшение площади отверстия аортального клапана на 0,1 см² ежегодно.

Диагностика:

Жалобы и анамнез

На этапе диагностики рекомендуется сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов с подозрением на АС. Уровень убедительности: В (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: Анамнез АС у взрослых включает длительный латентный период, в течение которого заболеваемость и смертность очень низкие. Прогрессирование АС может быть более быстрым у пациентов с дегенеративным атеросклерозом (кальцификацией), чем у пациентов с врожденным АС или ревматизмом. Поэтому постоянное клиническое наблюдение обязательно для всех пациентов с легким и умеренным бессимптомным АС. При расспросе пациента рекомендуется обратить внимание на наличие стенокардии, одышки при физической нагрузке, обмороков. Уровень убедительности: В (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: После появления указанных симптомов возрастает риск внезапной смерти, продолжительность жизни составляет два-три года. У большинства пациентов с тяжелым АС нарушена агрегация тромбоцитов и снижен уровень фактора Виллебранда. Выраженность изменений свертывающей системы крови пропорциональна тяжести АС.

Приобретенный синдром Виллебранда чаще всего проявляется петехиями или экхимозами приблизительно у 20 % пациентов. Внезапная смерть, как известно, случается у пациентов с тяжелым АС. В проспективных исследованиях с использованием эхокардиографии выявлено, что внезапная смерть у бессимптомных пациентов случается редко: менее чем у 1% пациентов с диагностируемым АС в год.

Физикальное обследование

Рекомендуется начать с наружного осмотра и аускультации пациента 11 уровень убедительности: рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Комментарий: Аортальный стеноз обычно может быть заподозрен на основании выявления грубого нарастающе-убывающего (типа крещендо-декрещендо) систолического шума изгнания при аускультации. Данные осмотра являются специфичными, но не чувствительными для диагноза «тяжелый АС». К классическим признакам тяжелого АС относятся громкий (IV–VI степени) поздний систолический шум, распространяющийся на сонные артерии, раздвоение (в том числе парадоксальное) второго тона, медленный и малый пульс на сонной артерии. Одновременно уменьшается интенсивность второго тона сердца. Шум начинается вскоре после I тона, когда давление в желудочке повышается достаточно для открытия полулунного клапана. При увеличении скорости кровотока шум изгнания увеличивается, при снижении – уменьшается. Шум лучше всего выслушивается справа или слева от верхнего края грудины. Нормальное расщепление второго тона сердца является надежным критерием для исключения тяжелого АС. Однако у пожилых пациентов каротидный пульс может быть нормальным из-за снижения эластичности сосудов, а систолический шум может быть мягким и распространяться к верхушке.

Инструментальная диагностика

Эхокардиография рекомендуется при наличии грубого систолического шума, нерасщепленного второго тона или симптомов, указывающих на АС. Уровень убедительности: рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I) Эхокардиография рекомендуется для диагностики и оценки тяжести АС. Уровень убедительности: В (уровень достоверности доказательств I). Эхокардиография рекомендуется для оценки толщины стенки, объема и функции ЛЖ. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Эхокардиография рекомендуется для повторной оценки при изменении клинической симптоматики. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Эхокардиография рекомендуется для оценки изменения гемодинамики и функции ЛЖ у пациенток с диагностированным АС в период беременности. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Эхокардиография рекомендуется для динамического наблюдения бессимптомных пациентов: каждый год для тяжелого АС, каждые 1–2 года – для умеренного АС, каждые 3–5 лет – для легкого АС.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: Комплексная оценка АС включает: – измерение трансклапанного потока; – определение среднего трансклапанного градиента давления; – вычисление эффективной площади клапана. Внимание к деталям точного измерения давления и потока является очень важным, особенно у пациентов с низким сердечным выбросом или низким трансклапанным градиентом давления. Эхокардиография также используется для оценки размеров и функции ЛЖ, степени гипертрофии, наличия другого сочетанного клапанного порока. Рекомендуется проведение рентгенографии органов грудной клетки для оценки размеров сердца и восходящей аорты.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa) Комментарии: Обзорная и боковая рентгенография грудной клетки дает качественную информацию о размерах полостей сердца, легочном кровотоке, легочном и системном венозном давлении и кальцификации сердца. Патологические изменения рентгенограммы органов грудной клетки являются показанием к проведению эхокардиографии • Рекомендуется ЭКГ для выявления нарушений ритма, проводимости и гипертрофии ЛЖ.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa) Комментарии: Отсутствие гипертрофии желудочков, дилатации предсердий, аритмий, нарушений проводимости, перенесенного инфаркта миокарда и признаков острой ишемии на ЭКГ является важной информацией. В случае выявления патологических изменений на ЭКГ у пациента с сердечным шумом, таких как желудочковая гипертрофия или перенесенный инфаркт, должно проводиться более тщательное обследование, в том числе эхокардиография. Рекомендуется проведение нагрузочных тестов у бессимптомных пациентов с АС для выявления индуцированных нагрузкой симптомов и неадекватной реакции системного артериального давления.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств IIb) • Нагрузочные тесты не рекомендуется выполнять у симптомных пациентов с АС

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств III). Комментарии: Нагрузочное тестирование у бессимптомных пациентов должно быть выполнено только под наблюдением опытного врача с постоянным контролем артериального давления и ЭКГ. Исследование имеет низкую диагностическую точность для оценки сопутствующей ИБС. Это связано с наличием патологической исходной ЭКГ, гипертрофией ЛЖ и сниженным коронарным резервом. • Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) у пациентов при неадекватном качестве и/или противоречивых результатах ЭхоКГ для оценки степени регургитации на клапане, объемов, размеров и сократимости левого и правого желудочков.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I) Рекомендуется проведение компьютерной томографии (КТ) для оценки выраженности стеноза, степени кальциноза и планиметрических измерений. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень

достоверности доказательств I) Комментарии: КТ широко используется в топической диагностики аневризм восходящей аорты. Также имеет важную роль в подготовке пациентов к транскатетерной имплантации аортального клапана (ТИАК) Показания для зондирования сердца. Коронарная ангиография рекомендуется перед протезированием АК (ПАК) у пациентов с АС с риском ИБС Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Рекомендуется проведение зондирования сердца для оценки тяжести АС при наличии несоответствия между клиническим и эхокардиографическим исследованиями 14 Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). Коронарная ангиография рекомендуется перед ПАК у пациентов с АС, которым планируется установка легочного аллотрансплантата (операция Росса), и в случаях, когда состояние коронарных артерий не удалось оценить неинвазивными методами. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). Зондирование сердца для гемодинамических измерений не рекомендуется для оценки тяжести АС перед ПАК, когда неинвазивные тесты адекватны и согласуются с клиническими данными. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств III). Зондирование сердца для гемодинамических измерений не рекомендуется для оценки функции ЛЖ и тяжести АС у бессимптомных пациентов Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств III). Добутаминавая стресс-эхокардиография рекомендуется для оценки выраженности стеноза АК и «сократительного резерва миокарда» у пациентов с АС и низким градиентом/низкой скоростью кровотока при наличии дисфункции ЛЖ (ФВ ЛЖ менее 50%). Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств IIa). Зондирование сердца с инфузией добутамина показано для оценки гемодинамики пациентов с АС и низким градиентом / низкой скоростью кровотока при наличии дисфункции ЛЖ (ФВ ЛЖ менее 50%). Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). Комментарии: У пациентов с тяжелым АС на фоне инфузии добутамина происходит повышение ударного объема и увеличении градиента, тогда как площадь АК остается прежней. Если при инфузии добутамина не происходит повышения ударного объема (менее 20% от исходного показателя), то это свидетельствует о низком сократительном резерве» миокарда и плохом прогнозе как при медикаментозной терапии, так и при хирургическом вмешательстве. Проба с добутином у пациентов с АС должна выполняться только в центрах, имеющих опыт проведения фармакологических стресс-проб, в присутствии кардиолога.

Лечение:

Медикаментозное лечение Профилактика обострения ревматической лихорадки. Рекомендуется антибактериальная терапия для профилактики обострения ревматической лихорадки у пациентов с ревматическим АС .
Уровень убедительности рекомендаций С. (уровень достоверности

доказательств I) Комментарии: рекомендуется профилактическое назначение антибиотиков пенициллинового ряда в течение 10 лет после последнего обострения ревматической лихорадки или до достижения 40 лет. Пожизненная профилактика показана пациентам с АС высокого риска (носительство стрептококка группы А). Профилактика инфекционного эндокардита. См профилактику инфекционного эндокардита в «Рекомендациях по лечению инфекционного эндокардита. Лечение артериальной гипертензии и гиполипидемическая терапия • Рекомендуется лечение артериальной гипертензии у бессимптомных больных с АС, или с умеренным пороком в соответствии с текущими рекомендациями по лечению артериальной гипертензии. Дозы препаратов, влияющих на пред и постнагрузку должны титроваться медленно при тщательном контроле за состоянием АД . Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I) • Применение статинов не рекомендуется для замедления прогрессирования АС. Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств III). Комментарий: Пациентам с клиническими проявлениями порока необходимо хирургическое вмешательство, а не медикаментозная терапия. В то же время тщательная оценка и воздействие на факторы риска развития атеросклероза важны у пациентов с поражением аортального клапана для профилактики сопутствующей ИБС. Лечение сердечной недостаточности • Рекомендуется применению вазодилататоров в комплексном лечении сердечной недостаточности больных с декомпенсированным АС . Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb) Комментарий: Медикаментозное лечение рекомендуется как этап подготовки к оперативному лечению или для уменьшения симптомов сердечной недостаточности и облегчения состояния больных, имеющих противопоказания к операции (сопутствующие заболевания, злокачественные заболевания и т.д.). Осторожное уменьшение объема циркулирующей крови и преднагрузки ЛЖ могут быть эффективны у некоторых пациентов с симптомами сердечной недостаточности. Рекомендуется использовать ингибиторы АПФ или ингибиторы ангиотензина II. Рекомендуется применение сердечных гликозидов, диуретиков для уменьшения симптомов сердечной недостаточности. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb) Комментарий: Дозы препаратов, влияющих на пред и постнагрузку должны титроваться медленно при тщательном контроле за состоянием АД, так как чрезмерное уменьшение преднагрузки может понизить сердечный выброс, снизить системное артериальное давление, особенно у пациентов с тяжелым АС из-за небольшого объема гипертрофированного ЛЖ. Если стенокардия является основным симптомом, то показано осторожное назначение нитратов и бета-блокаторов. При обмороке, если он не вызван бради- или тахикардией, какой-либо специфической терапии нет.

Хирургическое лечение

Показания для протезирования аортального клапана. ПАК рекомендуется симптомным пациентам с тяжелым АС (уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I)). ПАК рекомендуется пациентам с тяжелым АС, подлежащим аортокоронарному шунтированию (АКШ), операции на восходящей аорте или на других клапанах сердца. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). ПАК рекомендуется асимптомным пациентам с тяжелым АС и патологическим нагрузочным тестом. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). ПАК рекомендуется пациентам с тяжелым АС и систолической дисфункцией ЛЖ (фракция выброса меньше 50%). Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). ПАК рекомендуется пациентам с умеренным АС, подлежащим АКШ или операции на аорте либо на других клапанах сердца. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). ПАК рекомендуется бессимптомным пациентам с тяжелым АС и патологическим нагрузочным тестом проявляющимся снижением АД. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). ПАК рекомендуется симптомным пациентам с низкой скоростью кровотока, низким градиентом ($<40\text{mm.Hg}$) и сохраненной ФВ ЛЖ только после получения данных о выраженности аортального стеноза. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). ПАК рекомендуется симптомным пациентам с тяжелым АС, низкой скоростью кровотока, низким градиентом ($<40\text{mm.Hg}$), сниженной ФВ ЛЖ и признаками сохраненного сократительного резерва миокарда. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). ПАК рекомендуется бессимптомным пациентам с критически тяжелым АС (площадь аортального клапана менее $0,6\text{ см}^2$, средний градиент более 60 мм рт. ст. и максимальная скорость кровотока больше $5,5\text{ м/с}$), когда ожидаемая (рассчитанная на основе прогностических моделей) послеоперационная летальность не более $1,0\%$. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). ПАК рекомендуется взрослым пациентам с бессимптомным тяжелым АС, если операционный риск низкий и имеется один или более из нижеуказанных признаков: значительное повышение мозгового натрий-уретического пептида (более 100 пг.мл); увеличение среднего градиента при проведении нагрузочного теста на 20 мм рт.ст и более; выраженная гипертрофия ЛЖ (межжелудочковая перегородка 15 мм и/или задняя стенка $\geq 15\text{ мм}$) при отсутствии артериальной гипертензии. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb). и Комментарии: У Взрослых пациентов с тяжелым, симптомным, кальцинированным АС ПАК является единственным эффективным лечением. Юные пациенты с врожденным или ревматическим

АС могут быть кандидатами на вальвулотомию. Стратегия лечения пациентов с тяжелым АС представлена в приложении Б.

Катетерная баллонная аортальная вальвулопластика и транскатетерная имплантация аортального клапана Показания к катетерной баллонной аортальной вальвулопластике(КБАВ). Катетерная баллонная аортальная вальвулопластика рекомендуется как этапная операция у гемодинамически нестабильных взрослых пациентов с АС и высоким риском для ПАК Уровень убедительности рекомендаций С. (уровень достоверности доказательств IIb). Катетерная баллонная аортальная вальвулопластика рекомендуется как паллиативная операция у взрослых пациентов с АС, у которых ПАК не может быть выполнено из-за выраженной сопутствующей патологии, а проведение эндоваскулярного протезирования аортального клапана невозможно. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb). Комментарии: КБАВ играет важную роль в лечении пациентов подросткового и юношеского возраста, но имеет ограниченное применение у взрослых. Ближайшие гемодинамические результаты включают умеренное снижение трансклапанного градиента давления, но площадь клапана после вальвулотомии редко превышает 1,0 см² . Раннее симптоматическое улучшение обычно наступает, несмотря на небольшие изменения площади клапана. Однако серьезные острые осложнения встречаются с частотой более чем 10%, и у большинства пациентов рестеноз и клиническое ухудшение встречаются в течение 6–12 месяцев после вмешательства. Показания к паллиативной вальвулотомии у пациентов, которым не рекомендовано ПАК из-за тяжелой сопутствующей патологии, недостаточно установлены, и нет данных по увеличению у них продолжительности жизни. Показания для транскатетерной имплантации аортального клапана (ТИАК). Транскатетерную имплантацию аортального клапана рекомендуется проводить мультидисциплинарной команде, включающую кардиолога, кардиохирурга и при необходимости других специалистов. Уровень убедительности рекомендаций С. (уровень достоверности доказательств I). Транскатетерную имплантацию аортального клапана рекомендуется выполнять только в кардиохирургических центрах. Уровень убедительности рекомендаций С. (уровень достоверности доказательств I). Транскатетерная имплантация аортального клапана рекомендуется пациентам с тяжелым АС и прогнозируемой продолжительностью жизни более 1 года (с учетом сопутствующих заболеваний), которым по оценке мультидисциплинарной команды, противопоказано протезирование аортального клапана и у которых можно ожидать улучшения качества жизни. Уровень убедительности рекомендаций В. (уровень достоверности доказательств I). Транскатетерная имплантация аортального клапана рекомендуется пациентам высокого риска с тяжелым симптомным АС, у которых нет абсолютных противопоказаний к ПАК, но у которых ТИАК признана методом выбора с учетом индивидуального профиля риска Уровень убедительности рекомендаций В. (уровень достоверности

доказательств IIa). Комментарии: Процедура показана пациентам с тяжелым АС, которым по заключению мультидисциплинарной команды специалистов противопоказана операция на «открытом сердце» из-за сопутствующей патологии. Логистический Euroscore $\geq 20\%$ или уровень оперативного риска $\geq 10\%$ по данным шкалы STS предложены как критерии отбора для ТИАК. В то же время при выборе тактики лечения мультидисциплинарная команда должна учитывать не только критерии STS и Euroscore, но и такие факторы риска оперативного вмешательства как кальциноз восходящей аорты, ослабленность пациента, лучевая терапия, аорто-коронарное шунтирование в анамнезе, которые не учитываются в оценочных шкалах. ТИАК не рекомендуется при несоответствии размеров фиброзного кольца АК типу применяемого протеза, при наличии тромба в ЛЖ, активном инфекционном эндокардите, повышенном риске обструкции коронарных артерий (короткая дистанция между фиброзным кольцом и устьями коронарных артерий, ассиметричный кальциноз), выраженном атероматозе восходящей аорты с подвижными тромбами, повышенным риском эмболии, патологической извитости или тяжелом стенозе бедренных, подвздошных артерий, брюшной аорты (для трансфеморального доступа) Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: Относительными противопоказаниями являются : Двустворчатый аортальный клапан или умеренный кальциноз клапана Ишемическая болезнь сердца, требующая реваскуляризации Нестабильная гемодинамика ФВ ЛЖ $<20\%$ Тяжелое заболевание легких, невозможность выделения верхушки сердца (для трансапикального доступа)

Реабилитация:

Рекомендуется проведение курса реабилитации после операции в санатории кардиологического профиля или реабилитационном центре. Период реабилитационного восстановления, с возможностью возобновления трудовой деятельности, составляет минимум 3 месяца. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Профилактика и диспансерное наблюдение:

Диспансерное наблюдение

После протезирования АК рекомендуется пожизненное наблюдение кардиолога. Первое обследование рекомендуется провести не позже чем через 6-12 недель после операции. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: Обследование включает: 1. Эхокардиография 2. Электрокардиограмма 3. Рентгенография 4. Клинический анализ крови 5. Биохимический анализ крови 6. Определение МНО. После первичного послеоперационного обследования пациент должен наблюдаться и обследоваться повторно через 6 и 12 месяцев и затем ежегодно при неосложненном клиническом течении. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I).

При отсутствии изменений в клиническом статусе пациента рекомендуется обследование один раз в год. При изменении в клиническом статусе рекомендуется выполнить эхокардиографию. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I).

Профилактика

Рекомендуется антибактериальная терапия для профилактики обострения ревматической лихорадки у пациентов с ревматическим АС. Уровень убедительности рекомендаций С. (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: рекомендуется профилактическое назначение антибиотиков пенициллинового ряда в течение 10 лет после последнего обострения ревматической лихорадки или до 22 достижения 40 лет. Пожизненная профилактика показана пациентам с АС высокого риска (носительство стрептококка группы А). Пациентам, которым имплантирован механический клапан, рекомендуется прием варфарина** пожизненно под контролем международного нормализованного отношения (МНО) для профилактики тромбоэмболических осложнений. Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств I). Рекомендуется поддерживать МНО на уровне 2,5 у пациентов, не имеющих факторов риска тромбоэмболических осложнений и 3,0 при наличии одного и более фактора* Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: тромбоэмболии в анамнезе, фибрилляция предсердий, гиперкоагуляция, венозный тромбоз, выраженная дисфункция ЛЖ (ФВ ЛЖ менее 35%). Рекомендуется прием варфарина в течение 3 месяцев после протезирования АК биологическим протезом при отсутствии противопоказаний. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb). Комментарии: Противопоказания: фибрилляция предсердий, гиперкоагуляция, венозный тромбоз, выраженная дисфункция ЛЖ (ФВ ЛЖ менее 35%). Рекомендуется прием низких доз (75-100мг) ацетисалициловой кислоты** в течение 3 месяцев после протезирования АК биологическим протезом. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). • Рекомендуется назначение низких доз (75-100мг) ацетисалициловой кислоты** больным с механическим клапаном и сопутствующим атеросклерозом сосудов. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). Для профилактики инфекционного эндокардита рекомендуется антибактериальная терапия перед стоматологическими вмешательствами всем пациентам с механическими и биологическими клапанами. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). Пациентам после протезирования АК и дисфункцией ЛЖ рекомендуется проведение медикаментозной терапии сердечной недостаточности. Эта терапия должна продолжаться даже после улучшения функции ЛЖ. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I).

Митральная недостаточность

Определение. Митральная регургитация (МР)- обратное поступление крови в систолу желудочков в полость левого предсердия в результате нарушения целостности митрального клапана.

Этиология и патогенез:

Частые причины органической МР включают синдром ПМК, ревматизм, ИБС, инфекционный эндокардит, некоторые лекарственные препараты и заболевания соединительной ткани. Вторичная или относительная МР может возникать из-за расширения фиброзного кольца вследствие дилатации левого желудочка. В некоторых случаях (отрыв сухожильной хорды, разрыв папиллярной мышцы или инфекционный эндокардит) МР может быть острой и тяжелой. Однако возможно постепенное развитие МР, в течение длительного промежутка времени. Клинические проявления МР весьма разнообразны. Острая тяжелая митральная недостаточность. При острой тяжелой МР возникает внезапная перегрузка объемом левого предсердия и левого желудочка. Острая перегрузка объемом увеличивает преднагрузку ЛЖ, умеренно увеличивая его общий ударный объем. Однако отсутствие компенсаторной эксцентрической гипертрофии (которая не успевает развиваться) эффективный ударный объем и сердечный выброс уменьшаются. В то же время неподготовленные левое предсердие и левый желудочек не могут приспособиться к объему регургитации, которая вызывает большой обратный поток в левом предсердии и приводит к отеку легкого. Уменьшается эффективный выброс (даже ударный). При тяжелой МР необходимо срочно провести реконструкцию или протезирование МК. Хроническая бессимптомная митральная регургитация. Пациенты с МР от незначительной до умеренной могут оставаться длительное время бессимптомными на фоне небольших гемодинамических компенсаторных изменений. Однако МР при поражении клапана прогрессирует в связи с нарастающей перегрузкой объемом. Прогрессирование МР зависит от степени прогрессирования порока (органического поражения клапана) или увеличения размеров митрального кольца. Как только МР становится тяжелой, развивается эксцентрическая гипертрофия ЛЖ, при которой появляются новые саркомы, увеличивая длину отдельных миокардиальных волокон. Увеличение конечного диастолического объема ЛЖ является компенсаторным, дает возможность повысить общий ударный объем, что, в свою очередь, позволяет восстановить эффективный сердечный выброс. В то же время увеличение размеров левого предсердия и ЛЖ позволяет приспособить объем регургитации к более низкому давлению наполнения, и симптомы легочного застоя уменьшаются. В этой фазе компенсации МР пациент может быть полностью бессимптомным, даже при выполнении значительной нагрузки. Необходимо отметить, что в компенсаторной фазе увеличенная преднагрузка и уменьшенная или нормальная постнагрузка

(уменьшается регургитационная нагрузка на левое предсердие) облегчают выброс ЛЖ, что приводит к большому общему ударному объему и нормальному эффективному ударному объему. Компенсаторная фаза МР может продолжаться много лет. Однако длительная перегрузка объемом может в конечном счете привести к сократительной дисфункции ЛЖ, что способствует увеличению конечного систолического объема. Это может привести к дальнейшей дилатации ЛЖ и увеличению давления его наполнения. Произошедшие изменения гемодинамики приводят к уменьшению эффективного выброса и легочному застою. Однако все еще благоприятные условия нагрузки часто поддерживают фракцию выброса на нижней границе нормы (0,50–0,60), несмотря на присутствие значительной миокардиальной дисфункции. Коррекция МР должна быть выполнена перед наступлением фазы декомпенсации ЛЖ. Многочисленные исследования показывают, что прогрессирование симптомов с появлением дисфункции ЛЖ у пациентов с хронической тяжелой МР развивается в течение 6–10 лет. Однако число случаев внезапной смерти бессимптомных пациентов с нормальной функцией ЛЖ широко варьирует в этих исследованиях. В группе пациентов с тяжелой МР вследствие патологически подвижной задней створки МК в течение 10 лет 90% пациентов умерли или прооперированы на МК. Смертность у пациентов с тяжелой МР, вызванной «молотящими» створками, составляет 6–7% ежегодно. Самый высокий риск смерти – у пациентов с фракцией выброса ЛЖ менее 0,60 или с симптомами III–IV ФК по NYHA; меньший риск – у бессимптомных пациентов и/или с нормальной функцией ЛЖ. Тяжелое течение болезни сопровождается худшими результатами реконструкции или протезирования МК.

Эпидемиология:

По мнению многих специалистов, в мире не существует полноценных сведений о распространенности клапанных пороков сердца, в связи с чем необходимо проведение глобального эпидемиологического исследования. Распространенность митральной регургитации в сочетании с пролапсом МК, по данным J. Chikwe, составляет 2–6% в популяции

Диагностика:

Жалобы и анамнез

Анамнез крайне важен для оценки пациента с хронической МР. Правильная первичная оценка толерантности к физической нагрузке важна в выявлении незначительных изменений в симптомах при последующих осмотрах. Осмотр выявляет смещение верхушечной пульсации, что свидетельствует о тяжелой хронической МР, приводящей к дилатации полостей сердца.

Физикальное обследование

У пациентов с острой тяжелой МР почти всегда выражена клиническая симптоматика. Осмотр прекардиальной области в большинстве случаев не

выявляет изменений (левый желудочек нормального размера и не вызывает усиленной верхушечной пульсации). Систолический шум может не быть голосистотическим, но может иногда отсутствовать. Атипичной находкой при осмотре может быть третий тон сердца или ранний диастолический шум.

Лабораторная диагностика

Специфическая лабораторная диагностика не требуется.

Инструментальная диагностика.

ЭКГ необходима для оценки ритма, а рентгенография грудной клетки – для уточнения состояния малого круга кровообращения и выявления легочного застоя. Трансторакальная эхокардиография может выявить степень поражения МК и обеспечить полуколичественную информацию относительно тяжести регургитации; однако иногда метод недооценивает тяжесть регургитации. В случае гиперкинетической систолической функции ЛЖ у пациента с острой сердечной недостаточностью может быть заподозрена тяжелая МР. Если трансторакальная эхокардиография не позволяет четко визуализировать и оценить поток регургитации, должна быть выполнена чреспищеводная ЭхоКГ для уточнения деталей анатомического поражения МК и выбора оптимальной хирургической тактики. Необходимо выявление и оценка степени легочной гипертензии, поскольку она типична запущенной болезни с плохим прогнозом. Показания для трансторакальной эхокардиографии Класс I 1. Трансторакальная эхокардиография показана для базовой (первичной) оценки размеров и функции ЛЖ, ПЖ и размера ЛП, давления в легочной артерии и тяжести МР любому пациенту, у которого заподозрена МР (уровень доказательности: С). 2. Трансторакальная эхокардиография показана для визуализации механизма МР (уровень доказательности: В). 3. Трансторакальная эхокардиография показана пациентам с МР для оценки аппарата МК и функции ЛЖ при выявлении новых симптомов болезни (уровень доказа- 9 тельности: С). 4. Трансторакальная эхокардиография должна выполняться всем асимптомным больным с умеренной или тяжелой МР каждые 6–12 мес для оценки фракции выброса и конечного систолического размера (уровень доказательности: С). 5. Трансторакальная эхокардиография показана для оценки размеров и функции ЛЖ, гемодинамики в качестве точки отсчета после протезирования МК или реконструкции МК (уровень доказательности: С). Класс IIa Нагрузочная доплер-эхокардиография может быть выполнена бессимптомным пациентам с тяжелой МР для оценки толерантности к физической нагрузке и эффекта воздействия нагрузки на давление в легочной артерии и тяжесть МР (уровень доказательности: С). Класс III Трансторакальная эхокардиография не показана для рутинной динамической оценки бессимптомных пациентов с легкой МР и нормальными размерами и систолической функцией ЛЖ (уровень доказательности: С). Первичное комплексное ультразвуковое исследование(двухмерная эхокардиография, доплер-эхокардиография) является обязательным для пациента с

подозрением на МР. Настоятельно рекомендуется количественная оценка тяжести МР. У большинства пациентов оценка давления в легочной артерии может быть получена посредством измерения максимальной скорости регургитации на ТР. Изменения этих базовых величин впоследствии используются для выбора времени операции МК. Артериальное давление при каждом исследовании должно быть зарегистрировано, потому что постнагрузка на желудочек будет влиять на определение тяжести МР. Первичная трансторакальная эхокардиография должна определить анатомическую причину МР. Центральным цветным потоком МР со структурно нормальным аппаратом МК предполагает наличие функциональной МР, которая может возникнуть из-за расширения кольца вследствие дилатации ЛЖ или ограничения подвижности задней створки из-за локальной дисфункции ЛЖ у пациентов с ИБС. Эксцентричный цветной поток МР с патологией аппарата МК указывает на органическую МР. У пациентов с органической МР эхокардиография должна оценить наличие кальция в кольце или в створках, увеличение створок клапана и вовлечение в процесс створок МК (передней, задней или обеих створок). Система, предложенная А. Carpentier, позволяет врачу, выполняющему эхокардиографию, сосредоточиться на анатомических и физиологических особенностях клапана, что помогает хирургу в планировании реконструкции. Описание дисфункции клапана базируется на оценке движения свободного края створки относительно плоскости кольца: тип I, нормальное; тип II, увеличенное, как при ПМК; тип IIIa, ограниченное в течение систолы и диастолы; тип IIIb, ограниченное в течение систолы. Диагноз тяжелой МР должен опираться на клинические данные и данные комплексного эхокардиографического исследования. Для диагностики тяжелой МР должны использоваться многочисленные параметры доплер-эхокардиографии (см. табл. 4), включая ширину и площадь цветного потока, интенсивность постоянно-волнового доплеровского сигнала, контур легочного венозного потока, максимальную скорость раннего митрального потока и количественную оценку эффективной площади отверстия и объема регургитации. Кроме того, необходима оценка размеров ЛЖ и левого предсердия. Изменения аппарата МК, а также ишемическая дисфункция ЛЖ могут приводить к тяжелой МР. Если данных трансторакальной эхокардиографии недостаточно, для оценки степени тяжести МР необходимо выполнить зондирование сердца, магнитно-резонансную томографию или чреспищеводную эхокардиографию. Показания для чреспищеводной эхокардиографии Класс I 1. Дооперационная или интраоперационная чреспищеводная эхокардиография показана пациентам с тяжелой МР, которым назначена операция для оценки возможности и планирования техники операции (уровень доказательности: В). 2. Чреспищеводная эхокардиография показана пациентам, у которых трансторакальная эхокардиография не обеспечивает диагностическую информацию относительно тяжести МР, механизма МР и/или состояния функции ЛЖ

(уровень доказательности: В). Класс IIa Дооперационная чреспищеводная эхокардиография может быть показана бессимптомным пациентам с тяжелой МР для уточнения показаний к операции (уровень доказательности: С). Класс III Чреспищеводная эхокардиография не показана для рутинного наблюдения бессимптомных пациентов с МР (уровень доказательности: С).

Инвазивная диагностика

Показания для зондирования сердца Класс I 1. Левая вентрикулография и измерения гемодинамики показаны, когда неинвазивные тесты не позволяют определить степень выраженности МР или клинические данные и результаты неинвазивных методов исследования противоречат друг другу (уровень доказательности: С). 2. Измерения гемодинамики показаны, когда давление в легочной артерии непропорционально тяжести МР по данным неинвазивных тестов (уровень доказательности: С). 3. Коронароангиография показана перед реконструкцией МК или протезированием МК у пациентов с риском ИБС (уровень доказательности: С). Класс III Левая вентрикулография и измерения гемодинамики не показаны пациентам с МР, у которых не планируется оперативное лечение МР (уровень доказательности: С). У пациентов с МР, которые имеют факторы риска ИБС (например, пожилой возраст, гиперхолестеринемия или гипертензия), или когда есть подозрение, что МР ишемическая по происхождению (инфаркт миокарда или предположительная ишемия), коронароангиография должна быть выполнена перед операцией. Если есть разногласия относительно степени тяжести МР между пробой с физической нагрузкой и данными двухмерной эхокардиографии, доплер-эхокардиографии, тогда проводятся чреспищеводная эхокардиография, магнитная резонансная томография или левая вентрикулография. Хотя стандартный полуколичественный подход к определению тяжести МР методом вентрикулографии ограничен, вентрикулография действительно дает дополнительную информацию для оценки дилатации и функции ЛЖ и степени тяжести МР. Измерение гемодинамики во время нагрузочного теста может принести дополнительную информацию, возможно полезную при принятии решения. Если тяжесть МР не позволяет уверенно определить давление в правых полостях, при выполнении процедуры катетеризации может быть выполнено правосердечное зондирование для определения количественного повышения давления в ЛП (давление заклинивания в легочной артерии) и давления в легочной артерии. Наличие или отсутствие большой v-волны I2 имеет небольшое диагностическое значение, когда оценивается в комбинации с другими данными катетеризации.

Лечение:

Консервативное лечение

Динамическое наблюдение Цель динамического наблюдения пациента с МР состоит в оценке изменений клинического статуса, функции и размеров ЛЖ, толерантности к физической нагрузке. Бессимптомные пациенты с легкой

МР, отсутствием дилатации и дисфункции ЛЖ, легочной гипертензии могут наблюдаться 1 раз в год и должны быть проинструктированы о необходимости обращаться к врачу сразу при изменении симптомов болезни. Ежегодная эхокардиография не обязательна, если нет клинических данных за прогрессирование МР. У пациентов с умеренной МР клиническая оценка, включая эхокардиографию, должна выполняться ежегодно или чаще, при появлении новых симптомов. Бессимптомные пациенты с тяжелой МР или асимптомной дисфункцией ЛЖ должны наблюдаться (анамнез, осмотр и эхокардиография) каждые 6–12 мес. Тесты с нагрузкой могут использоваться для получения дополнительных данных о толерантности к физической нагрузке. Они особенно важны, если не удастся собрать подробный анамнез об объеме нагрузки, выполняемой пациентом. Может быть полезным измерение давления в легочной артерии и оценка степени тяжести МР в течение выполнения нагрузочного теста. Интерпретация фракции выброса ЛЖ у пациента с МР весьма затруднительна в связи с особенностями гемодинамики порока. Тем не менее несколько исследований показали, что дооперационная фракция выброса является важным предиктором послеоперационной выживаемости у пациентов с хронической МР. Фракция выброса у пациента с МР с нормальной функцией ЛЖ обычно не менее 0,60. Согласно исследованиям, у пациентов с дооперационной фракцией выброса менее 0,60 послеоперационная ФВ ЛЖ и выживаемость ниже по сравнению с пациентами с более высокой фракцией выброса. Целесообразно также эхокардиографическое измерение конечного систолического размера (или объема) в качестве критерия выбора времени операции на МК. Конечный систолический размер, который может быть менее зависимым от нагрузки, чем фракция выброса, должен быть меньше 40 мм до операции, чтобы гарантировать нормальную ЛЖ послеоперационную функцию ЛЖ [8, 21-23]. Если у пациентов появляются клинические симптомы, операция необходима, даже если функция ЛЖ в пределах нормы. Медикаментозная терапия При острой тяжелой МР роль медикаментозной терапии ограничена и направлена прежде всего на стабилизацию гемодинамики при подготовке к операции (увеличить эффективный выброс и уменьшить легочный застой). У нормотензивных пациентов целесообразно применение нитропруссид натрия, который увеличивает эффективный выброс не только за счет увеличения аортального потока, но и за счет частичного восстановления компетентности МК, уменьшая размеры ЛЖ. У пациента с гипотензией из-за резкого снижения эффективного выброса он должен применяться не в качестве монотерапии, а только в комбинации с инотропными препаратами (типа добутамина). У таких пациентов аортальная баллонная контрпульсация увеличивает эффективный выброс и среднее артериальное давление, уменьшая объем регургитации и давление наполнения ЛЖ, и может использоваться для стабилизации пациента при подготовке к операции. Если инфекционный эндокардит является причиной острой МР, идентификация и лечение инфекции обязательно. У бессимптомных пациентов с хронической

МР нет общепринятой медикаментозной терапии. Хотя использование вазодилататоров может казаться логичным по тем причинам, что они эффективны при острой МР, однако крупных долговременных исследований для их оценки не проводилось. Кроме того, поскольку при МР с нормальной фракцией выброса постнагрузка не увеличивается, препараты, уменьшающие постнагрузку, могут вызвать физиологическое состояние хронической низкой постнагрузки, которое пока еще очень мало изучено. В небольших исследованиях ингибиторы АПФ не вызывали заметного улучшения объемов ЛЖ и тяжести МР. Отмеченный в некоторых исследованиях положительный эффект может быть связан с блокадой тканевого ангиотензина, а не с вазодилатирующим эффектом препарата. Таким образом, при отсутствии артериальной гипертензии показания к применению вазодилататоров или ингибиторов АПФ у бессимптомных пациентов с МР и сохраненной функцией ЛЖ не определены. Однако есть основания полагать, что у пациентов с функциональной или ишемической МР (вследствие дилатационной или ишемической кардиомиопатии) уменьшение преднагрузки может быть полезным. При наличии систолической дисфункции ЛЖ назначение таких препаратов, как ингибиторы АПФ или бета-14 блокаторы (особенно карведилол), и бивентрикулярная стимуляция уменьшают тяжесть функциональной МР. При развитии клинических симптомов на фоне сохраненной функции ЛЖ операция является методом выбора лечения. Если появляется фибрилляция предсердий, частота сердечных сокращений должна контролироваться урежающими ритм блокаторами кальциевых каналов, бета-блокаторами, дигоксином или, реже, амиодароном. У пациентов с тяжелой МР и хронической фибрилляцией предсердий к пластике МК может быть добавлена процедура Maze (см. 3.6.4.2.4) для уменьшения риска послеоперационного инсульта. Хотя риск эмболии при комбинации МР и фибрилляции предсердий прежде считался подобным таковому при МС и фибрилляции предсердий, последующие исследования показали, что риск эмболии может быть меньше при МР. Тем не менее у этих пациентов рекомендуется поддерживать МНО на уровне 2–3.

Хирургическое лечение

В настоящее время для коррекции МР используется три различных типа операций: 1) реконструкция МК; 2) протезирование МК с сохранением части или всего митрального аппарата; 3) протезирование МК с удалением митрального аппарата. Каждая процедура имеет свои преимущества и недостатки, и поэтому показания отличаются. Реконструкция МК является операцией выбора в тех случаях, когда клапан является подходящим для реконструкции при наличии хирургического опыта выполнения операций именно такого типа и соответствующего оборудования. Эта процедура сохраняет естественный клапан пациента и позволяет избежать рисков, связанных с постоянной антикоагулянтной терапией при имплантации протеза (кроме пациентов с фибрилляцией предсердий), или рисков, связанных с дисфункцией протеза в позднем послеоперационном периоде. И,

кроме того, сохранение митрального аппарата приводит к лучшей послеоперационной функции ЛЖ и выживаемости, чем в случаях, в которых аппарат не сохранен. Улучшение послеоперационной функции связывают с тем, что митральный аппарат – неотъемлемая часть левого желудочка, существенно поддерживающая его нормальную форму, объем и функцию. Однако реконструкция МК технически более сложна, чем протезирование МК, может потребовать более длительного периода искусственного кровообращения и не всегда успешна. Морфология клапана и хирургический опыт имеют критическое значение для успеха реконструкции клапана. Ревматический процесс с кальцификацией ограничивает возможность применения данной методики даже опытными хирургами. Частота повторной операции после реконструкции МК и после протезирования МК примерно одинакова. У пациентов, перенесших реконструкцию МК, частота повторной операции по поводу тяжелой рецидивирующей МР составляет 7–10% за 10 лет. Приблизительно 70% рецидивирующей МР, как полагают, является следствием первичной операции и 30% – результатом прогрессирования порока. Частота повторной операции ниже у тех пациентов, у которых первичная операция проводилась на деформированной задней створке, по сравнению с пациентами с двумя деформированными створками или с передней деформированной створкой. Реконструкция МК целесообразна у пациентов с тяжелой симптоматикой МР и сниженной функцией ЛЖ для сохранения функции ЛЖ на дооперационном уровне. Протезирование МК с разрушением аппарата у таких пациентов может привести к ухудшению функции или даже к фатальной дисфункции ЛЖ после операции. С другой стороны, у относительно бессимптомного пациента с тяжелой регургитацией с хорошо сохранившейся функцией ЛЖ реконструкция клапана может быть методом выбора лечения во избежание левожелудочковой дисфункции от длительной перегрузки объемом. Однако неудачная реконструкция МК приводит к необходимости протезирования клапана, что является само по себе осложнением, потому что добавляется риск протезирования для пациента, которому предварительно не требовалось протезирование. Следовательно, «профилактическая» операция у бессимптомного пациента с МР и нормальной функцией ЛЖ требует тщательного выбора клиники и хирурга для большей уверенности в достижении успешного результата операции. Протезирование МК с сохранением хордального аппарата имеет определенные преимущества. Операция гарантирует послеоперационную компетентность МК, сохранность функции ЛЖ и увеличивает послеоперационную выживаемость по сравнению с протезированием МК с разрушением аппарата. Отрицательные стороны – риск повреждения естественной ткани клапанного аппарата и потребность в антикоагулянтной терапии в последующем. Протезирование МК с удалением аппарата МК должно выполняться только в случае, если его невозможно сохранить из-за выраженной деформации (например при ревматизме). Как отмечалось ранее, в таких случаях возможно выполнение

искусственной хордальной реконструкции. Показания для операции на митральном клапане Класс I 1. Операция на МК рекомендуется симптомным пациентам с острой тяжелой МР* (уровень доказательности: В). 2. Операция на МК показана пациентам с хронической тяжелой МР* и симптомами II, III или IV ФК по NYHA в отсутствие тяжелой дисфункции ЛЖ (фракция выброса менее 0,30) и/или конечного систолического размера более 55 мм (уровень доказательности: В). 3. Операция на МК показана бессимптомным пациентам с хронической тяжелой МР* и умеренно выраженной дисфункцией ЛЖ (фракция выброса 0,30–0,60) и/или конечным систолическим размером не менее 40 мм (уровень доказательности: В). 4. Реконструкция МК предпочтительнее протезирования у большинства пациентов с тяжелой хронической МР*, которым требуется операция, и пациенты должны быть направлены в хирургические центры, имеющие большой опыт проведения реконструктивных операций на МК (уровень доказательности: С). Класс IIa 1. Можно рекомендовать бессимптомным пациентам с хронической тяжелой МР* с сохраненной функцией ЛЖ (фракция изгнания более 0,60 и конечный систолический размер менее 40 мм) выполнить реконструкцию МК в опытных хирургических центрах, где вероятность успешной реконструкции без остаточной МР выше 90% (уровень доказательности: В). 2. Операция на МК может быть рекомендована бессимптомным пациентам с хронической тяжелой МР*, сохраненной функцией ЛЖ и впервые появившейся фибрилляцией предсердий (уровень доказательности: С). 3. Операция на МК может быть рекомендована бессимптомным пациентам с хронической тяжелой МР*, сохраненной функцией ЛЖ и легочной гипертензией (систолическое давление в легочной артерии более 50 мм в покое или более 60 мм при нагрузке (уровень доказательности: С). 4. Операция на МК может быть рекомендована пациентам с хронической тяжелой МР*, наступившей вследствие первичного дефекта митрального аппарата, симптомами III–IV ФК по NYHA и тяжелой дисфункцией ЛЖ (фракция выброса менее 0,30 и/или конечный систолический размер более 55 мм), у которых реконструкция МК весьма вероятна (уровень доказательности: С). Класс IIb Реконструкция МК может быть рассмотрена как метод лечения отдельных пациентов с хронической тяжелой вторичной МР, наступившей вследствие тяжелой дисфункции ЛЖ (фракция выброса менее 0,30), при наличии симптомов III–IV ФК по NYHA, несмотря на оптимальную терапию сердечной недостаточности, включая бивентрикулярную стимуляцию (уровень доказательности: С). Класс III 1. Операция на МК не показана бессимптомным пациентам с МР и сохраненной функцией ЛЖ (фракция выброса более 0,60 и конечный систолический размер менее 40 мм), если есть сомнение в успехе операции (уровень доказательности: С). 2. Изолированная операция МК не показана пациентам с незначительной или умеренной МР (уровень доказательности: С). В большинстве случаев опытному хирургу на основании данных исследований удастся достаточно точно определить тип предстоящей операции. Неревматический пролапс задней створки МК из-за дегенеративного

процесса МК или разорванные хорды могут обычно быть восстановлены рассечением части клапана и аннулопластикой. Вовлеченность в процесс передней створки или передней и задней створок, а также ревматическая этиология МК и кальциноз МК, створок или кольца уменьшают вероятность выполнения реконструкции; требуются инновационные подходы коррекции хордального аппарата. Учитывая более благоприятный прогноз (выживание и функционирование ЛЖ), кардиологам рекомендуется направлять пациентов на пластику МК в хирургические центры, имеющие опыт выполнения этой операции. Симптомные пациенты с нормальной функцией левого желудочка: операция показана пациентам с явными признаками сердечной недостаточности, несмотря на нормальные показатели функции ЛЖ на эхокардиографии (фракция выброса более 0,60 и конечный систолический размер менее 40 мм), а также пациентам с умеренными симптомами СН и тяжелой МР, особенно если это реконструкция МК, а не протезирование (рис. 8). Когда реконструкция невыполнима, методом выбора является протезирование МК с сохранением клапанного аппарата. Бессимптомные и симптомные пациенты с дисфункцией левого желудочка: выбор времени операции для бессимптомных пациентов спорен, но в настоящее время большинство специалистов приходит к выводу, что операция на МК показана при появлении эхокардиографических признаков дисфункции ЛЖ. Они включают: фракцию выброса ЛЖ не более 0,60 и/или конечный систолический размер ЛЖ не менее 40 мм (см. рис. 8). Операция, выполненная в это время, вероятно, предотвратит дальнейшее ухудшение функции ЛЖ и продлит жизнь. Необходимо подчеркнуть, что, в отличие от выбора времени для ПАК, при АР у пациентов с хронической МР фракция выброса ЛЖ не должна быть ниже нормальных величин [21, 64–66]. Послеоперационная выживаемость более тесно связана с фракцией выброса ЛЖ, чем с конечным систолическим размером. Дооперационные фракция выброса и конечный систолический размер ЛЖ прямо коррелируют с послеоперационной функцией ЛЖ и сердечной недостаточностью. Операцию на МК можно также рекомендовать симптоматическим пациентам с проявлениями систолической дисфункции ЛЖ (фракция выброса не более 0,60 и/или конечный систолический размер не менее 40 мм). Спорной является тактика ведения пациентов с МР, симптомами СН и выраженной дисфункцией ЛЖ. Вопрос в том, имеет ли пациент с МР настолько выраженную дисфункцию ЛЖ, что вероятность ее восстановления после операции минимальна. Часто в таких ситуациях трудно провести дифференциальный диагноз между первичной кардиомиопатией с вторичной МР и первичной МР с вторичной дисфункцией миокарда. В последнем случае, если реконструкция МК возможна, должны быть тщательно взвешены показания и противопоказания к операции (см. рис. 8). Даже если дисфункция ЛЖ очень тяжелая и необратимая, то операция, вероятно, уменьшит выраженность симптомов и предотвратит дальнейшее ухудшение функции ЛЖ. Протезирование МК должно выполняться только в том случае,

если связочный аппарат может быть сохранен. Модификация геометрии МК с использованием опорного кольца при тяжелой дисфункции ЛЖ и значительной МР может быть успешной у пациентов с первичным поражением миокарда, хотя прогноз в этом случае сопоставим с агрессивной медикаментозной терапией, включающей бета-блокаторы и сердечную ресинхронизацию; однако проспективного рандомизированного исследования по этому поводу не проводилось. Бессимптомные пациенты с нормальной функцией левого желудочка: как уже отмечалось нами, реконструкция МК у бессимптомных пациентов с тяжелой МР и нормальной функцией ЛЖ может сохранить размеры и функцию ЛЖ и предотвратить осложнения хронической тяжелой МР. Однако рандомизированных исследований, которые доказали бы обоснованность такого подхода, нет. Исследования указывают, что у бессимптомных пациентов с тяжелой МР и нормальной функцией ЛЖ высока вероятность развития симптомов и/или дисфункции ЛЖ, что приводит к необходимости выполнения операции в течение 6–10 лет. В двух недавних исследованиях оценивался риск внезапной смерти у бессимптомных пациентов с тяжелой МР и нормальной функцией ЛЖ. В первом ретроспективном исследовании, в котором тяжесть МР оценивалась доплер-эхокардиографически, 198 пациентов с эффективной площадью митрального отверстия больше 40 мм² имели 4% ежегодный риск сердечной смерти в течение среднего периода наблюдения 2,7 года. Во втором исследовании наблюдались 132 пациента на протяжении пяти лет, в течение которых показаниями для операции были развитие симптомов СН, дисфункции ЛЖ (фракция выброса менее 0,60), дилатации ЛЖ (конечный систолический размер ЛЖ более 45 мм), фибрилляция предсердий или легочная гипертензия. Была только одна сердечная смерть у бессимптомного пациента, но этот пациент отказался от операции, которая была показана при появлении дилатации ЛЖ. Реконструкция МК часто рекомендуется гемодинамически стабильным пациентам с недавно приобретенной тяжелой МР, например с разрывом хорд. Операция также рекомендуется бессимптомным пациентам с хронической МР при недавно возникшей фибрилляции предсердий, если высока вероятность успешной реконструкции клапана. И так, кардиологам настоятельно рекомендуется направлять бессимптомных пациентов с тяжелой МР и нормальной функцией ЛЖ – кандидатов на реконструкцию МК – в хирургические центры, специализирующиеся на пластике МК (если есть более чем 90% вероятность успешной реконструкции клапана в центре, специализирующемся на этой процедуре). Чрескожные катетерные методы лечения митральной недостаточности Катетерные методы были разработаны с целью минимизации объема вмешательства и уменьшения риска хирургического лечения. Только один из разработанных методов, а именно метод край-в-край был оценен в исследовании EVEREST (Endovascular Valva Edge-to-Edge REpair STudy) Данные из Европы и США показали, что процедура MitraClip показывает примерно 75% вероятность успеха, т.е. степень митральной регургитации становится менее 2 степени. Процедура относительно

безопасная и в целом легко переносится, даже пациентами в 20 тяжелом состоянии. Однолетняя свобода от летальности, открытой операции на МК, или усиления регургитации составила 55%. Исследование EVEREST II показало необходимость в операции через год у 20: пациентов, меньшую эффективность уменьшения регургитации, по сравнению с открытой операцией. Описаны случаи реконструкции митрального клапана после неудачной процедуры, но 50 % пациентов выполняется протезирование.

Реабилитация:

Реабилитация больных митральным стенозом после операции рекомендуется проводить на общих принципах кардиореабилитации. Период реабилитационного становления, с возможностью возобновления трудовой деятельности, составляет минимум 4 месяца.

Профилактика и диспансерное наблюдение:

Класс I 1. Первый осмотр оперированных пациентов должен быть проведен через 2–4 нед после выписки из стационара. Если перед выпиской ЭхоКГ не проводилась, необходимо выполнить исследование (уровень доказательности: C). 2. При отсутствии изменений в клиническом статусе достаточно однократного обследования в течение года, при изменении в клиническом статусе показано выполнение ЭхоКГ (уровень доказательности: C). Класс IIb Пациентам с биологическим протезом показано ежегодное выполнение ЭхоКГ через 5 лет после операции (уровень доказательности: C) Класс III Ежегодная ЭхоКГ не показана пациентам с механическим протезом клапана при отсутствии изменений в клиническом статусе и пациентам с биологическим протезом в течение первых 5 лет после операции (уровень доказательности: C). Первый послеоперационный визит к врачу Во время первого визита к врачу после выписки пациента из стационара при наличии показаний может быть выполнено: ЭКГ, эхокардиография, рентгенография органов грудной клетки, общий анализ крови, оценка уровня креатинина, электролитов, лататдегидрогеназы и МНО. Очень важно не пропустить симптомы дисфункции протеза, инфицирования, ишемии миокарда. Необходимо помнить, что тяжелая митральная регургитация может не выявляться при аускультации, но быть причиной ухудшения состояния пациента. Если пациент оперирован по поводу инфекционного эндокардита, визит к врачу необходимо назначать после окончания курса антибиотикотерапии. Для каждого клапанного протеза характерны свои показатели градиента давления. Кроме того, у каждого типа клапанного протеза имеются особенности околослапанной регургитации. Поэтому для выявления дисфункции протеза необходим контроль доплер-ЭхоКГ. Для оценки функции клапана и желудочков могут быть выполнены ряд других неинвазивных исследований (МЯР, флуороскопия, радионуклидная ангиография). Однако эти исследования не имеют существенных преимуществ, дорогостоящи и должны выполняться только в исключительных случаях. Последующие визиты к врачу пациентов, не

имеющих осложнений Пациенты после операции не становятся совершенно здоровыми людьми, тяжелое поражение сердца сохраняется, и дальнейшее течение болезни зависит от очень многих факторов: функции левого желудочка, прогрессирования поражения непротезированных клапанов, легочной гипертензии, сердечной недостаточности. Интервалы между посещениями врача зависят от специфики течения болезни. При отсутствии осложнений и симптомов прогрессирования болезни достаточно проводить осмотр 1 раз в год, при этом нет необходимости выполнять все кардиологические исследования в качестве рутинных; целесообразно их применять при наличии показаний. ЭхоКГ назначается всем пациентам с протезированными клапанами при выявлении новых шумов или изменении в клиническом состоянии пациента, когда симптомы могут указывать на прогрессирование клапанной или желудочковой дисфункции. Последующие визиты к врачу пациентов с осложненным течением болезни Класс I Пациенты с левожелудочковой систолической дисфункцией после операции на клапанах сердца должны получать стандартную медикаментозную терапию сердечной недостаточности. Эта терапия должна продолжаться даже при улучшении левожелудочковой функции (уровень доказательности: В). Причиной левожелудочковой систолической дисфункции являются: – дооперационная левожелудочковая систолическая дисфункция, существовавшая до операции; – периоперационное повреждение миокарда; – прогрессирование патологии неоперированных клапанов; – осложнения, связанные с протезированными клапанами; – наличие сопутствующей патологии (ИБС, АГ). Если при ЭхоКГ не выявляется положительная динамика функции левого желудочка и объемов полостей сердца после операции, целесообразно выполнить катетеризацию сердца с ангиографией для выяснения причин. У всех пациентов должна проводиться первичная и вторичная профилактика факторов риска сердечно-сосудистых событий.

Аортальная недостаточность

Определение. Аортальная регургитация (АР) - порок, характеризующийся несмыканием створок клапана, приводящий к обратному потоку крови во время диастолы в ЛЖ. Синонимы: Недостаточность аортального клапана, аортальная недостаточность.

Этиология и патогенез:

Чаще всего причинами АР являются идиопатическое расширение аорты, врожденные пороки аортального клапана (наиболее часто – двустворчатого клапана), склеротическая дегенерация, ревматизм, инфекционный эндокардит, системная гипертензия, миксоматозная дегенерация, расслоение восходящей аорты и синдром Марфана, реже – травматические повреждения аортального клапана, анкилозирующий спондилит, сифилитический аортит,

ревматоидный артрит, деформирующий остеоартроз, гигантоклеточный аортит, синдром Эллерса – Данлоса, синдром Рейтера, непостоянный субаортальный стеноз и дефект межжелудочковой перегородки с пролапсом аортального клапана. Большинство этих причин приводят к хронической АР с постепенной и скрытой дилатацией ЛЖ и с длительным бессимптомным периодом. Другие причины, в частности инфекционный эндокардит, расслоение аорты и травма, чаще приводят к острой тяжелой АР, которая может вызвать внезапное катастрофическое повышение давления наполнения ЛЖ и снижение сердечного выброса. При острой тяжелой АР в левый желудочек нормального размера возвращается объем крови, и ЛЖ не имеет времени адаптироваться к перегрузке объемом. С резким увеличением конечного диастолического объема желудочек работает на «крутой» части кривой Франка – Старлинга, демонстрирующей отношение диастолическое давление: объем, и конечное диастолическое давление ЛЖ и давление в левом предсердии могут увеличиться быстро и вызвать резкое ухудшение состояния здоровья больного. Неспособность желудочка к быстрой компенсаторной дилатации полости приводит к уменьшению ударного объема. Тахикардии, которая развивается как компенсаторный механизм для поддержания сердечного выброса, часто оказывается недостаточно для такой компенсации. При выраженной АР высок риск развития отека легких или кардиогенного шока. Наиболее ощутимы гемодинамические изменения у пациентов с гипертрофией ЛЖ на фоне артериальной гипертензии с небольшой полостью ЛЖ и уменьшенным резервом к преднагрузке. В качестве примеров, иллюстрирующих последнюю ситуацию, можно привести расслоение аорты у пациентов с артериальной гипертензией, инфекционный эндокардит у пациентов с существовавшим ранее АС и острую регургитацию после баллонной вальвулотомии или хирургической комиссуротомии при врожденном АС. У пациентов могут быть также симптомы ишемии миокарда. Поскольку конечное диастолическое давление ЛЖ приближается к диастолическому давлению в аорте и коронарных артериях, постольку снижается миокардиальная перфузия субэндокарда. Дилатация ЛЖ и истончение стенки ЛЖ из-за увеличения постнагрузки в сочетании с тахикардией приводит к увеличению потребности миокарда в кислороде. Поэтому при острой тяжелой АР часто развивается ишемия, осложнения которой могут привести к внезапной смерти. В ответ на перегрузку объемом при хронической АР в ЛЖ формируется ряд компенсаторных механизмов, в том числе увеличение конечного диастолического объема и податливости камеры ЛЖ, что приводит к увеличению объема без повышения давления наполнения ЛЖ и комбинации эксцентрической и концентрической гипертрофии. Увеличенный ударный объем достигается нормальной работой каждой сократительной единицы вдоль увеличенной окружности. Таким образом, сократительная функция ЛЖ остается нормальной, и показатели фазы изгнания, такие как фракции выброса и фракция укорочения, остаются в допустимых пределах. Однако

увеличение полости ЛЖ и связанное с ним повышение систолического пристеночного напряжения, в свою очередь, приводят к увеличению постнагрузки ЛЖ, что становится причиной дальнейшей гипертрофии. Таким образом, АР создает условия для комбинации перегрузки объемом и перегрузки давлением. По мере прогрессирования болезни увеличение преднагрузочного резерва и компенсаторная гипертрофия дают возможность желудочку поддерживать нормальный выброс, несмотря на повышение постнагрузки. Большинство пациентов остаются бессимптомными на протяжении фазы компенсации, которая может продолжаться в течение многих десятилетий. Снижение сократимости миокарда может также усугубить положение. Часто на этом этапе развития болезни у пациентов возникает одышка; уменьшенный коронарный резерв в гипертрофированном миокарде может привести к стенокардии напряжения. Однако пациенты могут оставаться бессимптомными до развития тяжелой дисфункции ЛЖ. Систолическая дисфункция ЛЖ (наиболее часто определяемая как снижение фракции выброса ниже нормы в покое) связана преимущественно с приростом постнагрузки и может быть обратима на начальных этапах после протезирования аортального клапана (ПАК). Постепенно, по мере дилатации, ЛЖ приобретает сферическую форму. Сократимость миокарда снижается из-за чрезмерной нагрузки, что приводит к стойкой систолической дисфункции, и ожидаемый результат операции (восстановление функции ЛЖ, повышение выживаемости) уже не может быть достигнуто. В большинстве исследований показано, что систолическая функция ЛЖ и конечный систолический размер являются самыми важными детерминантами выживаемости и послеоперационной функции ЛЖ у пациентов, подлежащих ПАК при хронической АР.

Эпидемиология:

По мнению многих специалистов, в мире не существует полноценных сведений о распространенности клапанных пороков сердца, в связи, с чем необходимо проведение глобального эпидемиологического исследования. Отдельные исследования дают представление о распространенности тех или иных пороков. В популяционном исследовании Cardiovascular Health Study, включавшем 5621 человека старше 65 лет, поражение аортального клапана (утолщение створок, кальцинаты) выявлено у 29%, в то же время с помощью доплерэхокардиографии аортальная недостаточность или стеноз (градиент давления >25 мм рт. ст.) – у 2% (Stewart B.F., 1997). В 2009 году в России было зарегистрировано 178 623 случая клапанной патологии у больных с хронической ревматической болезнью сердца. Несмотря на то, что ревматизм по-прежнему является одним из ведущих факторов формирования клапанных пороков в Российской Федерации, доля пациентов с так называемыми дегенеративными поражениями клапанов сердца, (миксоматоз, диспластические процессы, кальциноз) достигла в 2014г 46.6% от общего числа операций по поводу приобретенных пороков сердца.

*перешеек регургитации ** эффективная площадь отверстия регургитации

Диагностика:

Жалобы и анамнез

На этапе диагностики рекомендуется сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов с подозрением на АР. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: Клиническим проявлением острой АР является острая сердечная недостаточность и кардиогенный шок. При острой тяжелой АР, даже при интенсивной медикаментозной терапии, нередко наступает смерть из-за отека легких, желудочковых аритмий, электромеханической диссоциации или кардиогенного шока. Хроническая АР длительное время протекает бессимптомно. При расспросе пациента рекомендуется обратить внимание на наличие стенокардии, одышки при физической нагрузке и покое, приступов удушья. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: При декомпенсации порока появляется одышка при физической нагрузке, затем и в покое. Затем присоединяются приступы удушья (сердечная астма и/или отек легких). Боли в сердце (стенокардия) также могут возникать при аортальной недостаточности, но они не всегда связаны с провоцирующими факторами, как ангинозные боли при ИБС. Не менее чем у четверти больных прогрессирует систолическая дисфункция ЛЖ перед появлением симптомов вплоть до смертельного исхода. Поэтому клинический осмотр не является достаточным для оценки бессимптомных пациентов; обязательно проведение эхокардиографии для количественной оценки функции ЛЖ.

Физикальное обследование

Рекомендуется наружный осмотр и аускультация пациента. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: Диагноз хронической тяжелой АР обычно ставится на основании следующих признаков: • диастолический шум во II межреберье справа и от грудины и в III-IV у левого края грудины и проводится на верхушку сердца. По характеру это высокочастотный шум, чаще убывающий (*decrescendo*), связан с быстрым снижением объема или степени регургитации в течение диастолы. • смещения пульсации ЛЖ,. Увеличение пульсового давления, за счет выраженного снижения диастолического давления и умеренного повышения систолического давления. Периферические симптомы, отражающие большое пульсовое давление (пульсация сонных артерий, симптом де Мюссе). Шум Остина-Флинта – специфичный признак тяжелой АР, низкочастотный грохочущий диастолический шум часто выслушивается на верхушке, он может быть среднедиастолическим или пресистолическим.

Инструментальная диагностика

Эхокардиография является ключевым методом диагностики для подтверждения диагноза КПС, а также оценки тяжести и прогноза заболевания. Эхокардиография рекомендуется для диагностики и оценки причины хронической АР Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: При проведении исследования необходимо оценить морфологию клапана, корня аорты; степени гипертрофии, размеры, объемы и систолическую функцию ЛЖ. В дополнение к полуколичественной оценке тяжести АР (определение площади и ширины потока цветной доплеровской эхокардиографией) рекомендуется выполнить количественное измерение объема регургитации, фракции регургитации и регургитационной площади отверстия, степени снижения градиента регургитации. Рекомендуется сопоставлять размеры ЛЖ к площади поверхности тела, особенно у пациентов, у которых она не превышает 1,68м². Эхокардиография рекомендуется пациентам с расширением корня аорты или двухстворчатым аортальным клапаном для оценки регургитации и степени расширения аорты Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: Восходящая аорта должна быть измерена на 4 уровнях: фиброзного кольца, синусов Вальсальвы, сино-тубулярном уровне, и входящей аорты. Индексирование размеров восходящей аорты к площади поверхности тела должно быть выполнено, особенно у пациентов с маленькой площадью поверхности тела. Пациентам с диагностированным двухстворчатым аортальным клапаном рекомендуется проводить первичную эхокардиографию для оценки диаметра корня аорты и восходящей аорты. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Эхокардиография рекомендуется для динамического наблюдения за размером и функцией ЛЖ у бессимптомных пациентов с тяжелой АР Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: Бессимптомные пациенты с легкой АР с небольшой дилатацией ЛЖ или без нее и с нормальной систолической функцией ЛЖ должны осматриваться ежегодно, им даются рекомендации информировать врача о появлении симптомов. Бессимптомные пациенты с нормальной систолической функцией, тяжелой АР существенной дилатацией ЛЖ (конечный диастолический размер больше 60 мм) нуждаются в осмотре каждые 6 месяцев и эхокардиографии каждые 6–12 месяцев, в зависимости от выраженности дилатации и стабильности размеров ЛЖ. Если пациенты стабильны, нет необходимости проводить эхокардиографию чаще, чем раз в 12 месяцев. Магнитно-резонансная томография рекомендуется для начальной и последующей оценки объемов, функции ЛЖ, тяжести регургитации у пациентов с АР, если визуализация при эхокардиографии неудовлетворительная. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Мультиспиральная компьютерная томография–ангиография рекомендуется пациентам с

двухстворчатым аортальным клапаном для оценки корня аорты (синусы Вальсальвы, синотубулярное соединение, восходящая аорта) если визуализация при эхокардиографии неудовлетворительная. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Магнитно-резонансная томография – ангиография рекомендуется пациентам с двухстворчатым аортальным клапаном для оценки корня аорты (синусы Вальсальвы, синотубулярное соединение, восходящая аорта) если визуализация при эхокардиографии неудовлетворительная. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Пациентам с двухстворчатым аортальным клапаном и дилатацией корня или восходящей аорты (диаметр более 4,0 см) рекомендуется проводить динамическую оценку размеров корня аорты/восходящей аорты и их морфологии посредством эхокардиографии, мультиспиральной компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии. Периодичность обследования определяется скоростью дилатации аорты и семейным 14 анамнезом. При диаметре восходящей аорты более чем 4,5см., оценка должна проводиться ежегодно. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). Нагрузочные тесты при хронической АР рекомендуются для оценки функциональных возможностей и выявления симптомов у пациентов, имеющих атипичную картину болезни. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств II). Нагрузочные тесты у пациентов с хронической АР рекомендуются для оценки симптомов и функциональных возможностей перед участием в спортивных соревнованиях. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa) [52, 32–34, 37, 53-62]. • Рекомендуется проведение рентгенографии органов грудной клетки для оценки размеров сердца и восходящей аорты. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). Рекомендуется ЭКГ для выявления нарушений ритма, проводимости и гипертрофии ЛЖ. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa) Комментарии: В случае выявления патологических изменений на ЭКГ у пациента с сердечным шумом, таких как гипертрофия ЛЖ или нарушения ритма сердца и проводимости, должно проводиться более тщательное обследование, в том числе эхокардиография. Рекомендуется зондирование сердца с ангиографией корня аорты и с измерением давления в ЛЖ для оценки тяжести регургитации, функции ЛЖ или определения размера корня аорты, когда неинвазивные тесты являются неинформативными или противоречат клиническим данным у пациентов с АР. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Коронарная ангиография рекомендуется до протезирования аортального клапана (ПАК) у пациентов с признаками ИБС. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). Зондирование сердца с ангиографией корня аорты и с измерением давления в ЛЖ не рекомендуется

для оценки функции ЛЖ, определения размера корня аорты или тяжести регургитации перед ПАК, когда неинвазивные тесты являются адекватными, согласуются с клиническими данными и коронарная ангиография не обязательна. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств III). Зондирование сердца не рекомендуется пациентам с хронической АР, если нет сомнений в тяжести АР, противоречий между клиническими данными и результатами неинвазивных исследований, показаний к проведению коронарографии и протезированию аортального клапана. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств III). Комментарии: У пациентов, которым выполняется коронарография, дополнительно могут быть проведены ангиография корня аорты и гемодинамические измерения.

Лечение:

Медикаментозная терапия Профилактика обострения ревматической лихорадки. Рекомендуется антибактериальная терапия для профилактики обострения ревматической лихорадки у пациентов с ревматической АР. Уровень убедительности рекомендаций С. (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: рекомендуется профилактическое назначение антибиотиков пенициллинового ряда в течение 10 лет после последнего обострения ревматической лихорадки или до достижения 40 лет. Пожизненная профилактика показана пациентам с АР высокого риска (носительство стрептококка группы А). Профилактика инфекционного эндокардита См. профилактику инфекционного эндокардита в «Рекомендациях по лечению инфекционного эндокардита». Лечение артериальной гипертензии и сердечной недостаточности. Лечение артериальной гипертензии (систолическое АД > 140 мм рт.ст) рекомендуется пациентам с тяжелой АР, Препаратами выбора являются антагонисты кальция дигидропиридинового ряда, ингибиторы АПФ или ангиотензина II. 16 Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Лечение ингибиторами АПФ или ангиотензина II, бета-блокаторами может быть рекомендовано пациентам с тяжелой АР, имеющих симптомы и /или дисфункцию ЛЖ, которым ПАК противопоказана из-за выраженной сопутствующей патологии Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств IIa). Комментарии: Медикаментозное лечение рекомендуется как этап подготовки к оперативному лечению или для уменьшения симптомов сердечной недостаточности и облегчения состояния больных, имеющих противопоказания к операции (сопутствующие заболевания, злокачественные заболевания и т.д). Лечение вазодилататорами не рекомендуется для длительной терапии у бессимптомных пациентов с легкой и умеренной АР и нормальной систолической функцией ЛЖ. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств III). Лечение вазодилататорами не рекомендуется для длительной терапии у бессимптомных пациентов с систолической дисфункцией ЛЖ, которым

может быть выполнено ПАК. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). Лечение вазодилататорами не рекомендуется для длительной терапии у симптомных пациентов с нормальной функцией ЛЖ или умеренной систолической дисфункцией ЛЖ, которым может быть проведено ПАК. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств III). Комментарии: Согласно экспертному мнению отечественных специалистов, не следует переоценивать влияние вазодилататоров на прогноз заболевания. Ни нифедипин, ни эналаприл не уменьшали развитие симптомов или дисфункции ЛЖ, потребность в протезировании АК по сравнению с плацебо. При наличии показаний бета-адреноблокаторы могут быть назначены пациентам с двустворчатым клапаном и расширением корня аорты (диаметр более 4,0 см), которым не рекомендована хирургическая коррекция и у которых нет умеренной и тяжелой АР. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Хирургическое лечение Показания для протезирования аортального клапана А. Показания к хирургическому лечению у пациентов с аортальной регургитацией. ПАК рекомендуется симптомным пациентам с тяжелой АР независимо от систолической функции ЛЖ. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). ПАК рекомендуется бессимптомным пациентам с хронической тяжелой АР и систолической дисфункцией ЛЖ (фракция выброса не более 50%) в покое. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). ПАК рекомендуется пациентам с хронической тяжелой АР, подвергавшимся АКШ или операции на аорте или на других сердечных клапанах. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). ПАК может быть рекомендована бессимптомным пациентам с тяжелой АР при нормальной систолической функции (фракция выброса более 50%), но значительной дилатации ЛЖ (конечный диастолический размер более 75 мм или конечный систолический размер более 55 мм)*. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств IIa). Показания для вмешательства на восходящей аорте (при любой степени аортальной недостаточности). Операция рекомендуется пациентам, которые имеют расширение корня аорты с максимальным диаметром восходящей аорты >50 мм для пациентов с синдромом Марфана. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: Следует учитывать понижающие коэффициенты пациентам маленького роста. Операция рекомендуется пациентам с расширением корня аорты и максимальным диаметром: >45 мм у пациентов с синдромом Марфана и факторами риска* 18 >50 мм у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном и факторами риска >55 мм для других пациентов. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). Комментарии: факторы риска- семейный анамнез, увеличение размера аорты

2 мм/год, тяжелая АР, желание забеременеть. Следует учитывать понижающие коэффициенты пациентам маленького роста. Тактика лечения больных с АР представлена в приложении Б.

Реабилитация:

Рекомендуется проведение курса реабилитации после операции в санатории кардиологического профиля или реабилитационном центре. Период реабилитационного восстановления, с возможностью возобновления трудовой деятельности, составляет минимум 3 месяца. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa)

Профилактика и диспансерное наблюдение:

Диспансерное наблюдение

Оценка состояния пациентов после протезирования аортального клапана • После протезирования АК рекомендуется пожизненное наблюдение кардиолога. Первое обследование рекомендуется провести не позже чем через 6-12 недель после операции. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: Обследование включает: 1. Эхокардиография 2. Электрокардиограмма 3. Рентгенография 4. Клинический анализ крови 5. Биохимический анализ крови 6. Определение МНО. После первичного послеоперационного обследования пациент должен наблюдаться и обследоваться повторно через 6 и 12 месяцев и затем ежегодно при неосложненном клиническом течении. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I) При отсутствии изменений в клиническом статусе пациента рекомендуется обследование один раз в год. При изменении в клиническом статусе рекомендуется выполнить эхокардиографию. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств I)

Профилактика

Рекомендуется антибактериальная терапия для профилактики обострения ревматической лихорадки у пациентов с ревматическим АС . Уровень убедительности рекомендаций С. (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: рекомендуется профилактическое назначение антибиотиков пенициллинового ряда в течение 10 лет после последнего обострения ревматической лихорадки или до достижения 40 лет. Пожизненная профилактика показана пациентам с АР высокого риска (носительство стрептококка группы А). Пациентам, которым имплантирован механический клапан, рекомендуется прием варфарина** пожизненно под контролем международного нормализованного отношения (МНО) для профилактики тромбоэмболических осложнений. Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств I). Рекомендуется поддерживать МНО на уровне 2,5 у пациентов, не имеющих факторов риска тромбоэмболических осложнений и 3,0 при наличии одного и более фактора. Уровень

убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: тромбоэмболии в анамнезе, фибрилляция предсердий, гиперкоагуляция, венозный тромбоз, выраженная дисфункция ЛЖ (ФВ ЛЖ менее 35%). Рекомендуется прием варфарина** в течение 3 месяцев после протезирования АК биологическим протезом при отсутствии противопоказаний.. 20 Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIb). Комментарии: Противопоказания: фибрилляция предсердий, гиперкоагуляция, венозный тромбоз, выраженная дисфункция ЛЖ (ФВ ЛЖ менее 35%). Рекомендуется прием низких доз ацетилсалициловой кислоты ** (75-100мг) в течение 3 месяцев после протезирования АК биологическим протезом. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). Рекомендуется назначение низких доз ацетилсалициловой кислоты** (75-100мг) больным с механическим клапаном и сопутствующим атеросклерозом сосудов. Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств IIa). Пациентам после протезирования АК и дисфункцией ЛЖ рекомендуется проведение медикаментозной терапии сердечной недостаточности. Эта терапия должна продолжаться даже после улучшения функции ЛЖ. Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств I). Комментарии: Профилактику инфекционного эндокардита у пациентов с механическими и биологическими клапанами смотрите в «Лечении инфекционного эндокардита».

Список литературы

1. Пороки сердца. Клинико-инструментальная диагностика; ВМА им. С.М.Кирова - Москва, 1990.
2. Василенко В. Х., Фельдман С. В., Могилевский В. В. Пороки сердца; Медицина - Москва, 1983.
3. Куприянов П. А., Мишура В. И. Пороки сердца и их хирургическое лечение; Государственное издательство медицинской литературы - Москва, 1979.
4. Литтманн Имре , Фоно Рене Врожденные пороки сердца и крупных сосудов; Государственное издательство медицинской литературы - Москва, 1998.
5. Маколкин В. И. Приобретенные пороки сердца; ГЭОТАР-Медиа - Москва, 2008.
6. Маколкин, В.И. Приобретенные пороки сердца; М.: Гэотар Медицина; Издание 3-е - Москва, 2003.
7. Мравян С. Р., Петрухин В. А., Пронина В. П. Пороки сердца у беременных; ГЭОТАР-Медиа - Москва, 2010.
8. Мутафьян О. А. Пороки сердца у детей и подростков; ГЭОТАР-Медиа - Москва, 2009.
9. Романенко В. В., Романенко З. В. Пороки сердца. Этиология, патогенез, диагностика, лечение; ИВЦ Минфина - Москва, 2012.
10. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца; Бином - Москва, 2009.