

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Сибирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Ю.С. Попонина, Т.М. Попонина, В.В. Рябов

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ.
ОТДЕЛЬНЫЕ ФОРМЫ ПОРОКОВ СЕРДЦА**

Учебное пособие

Томск
Издательство СибГМУ
2023

УДК 616.12-007.21:612.171.7]-053.8(075.8)
ББК 54.101,50я73
П 584

Попонина Ю.С.

П 584

Врожденные пороки сердца у взрослых. Отдельные формы пороков сердца: учебное пособие / Ю.С. Попонина, Т.М. Попонина, В.В. Рябов. – Томск: Изд-во СибГМУ, 2023. – 113 с.

В учебном пособии представлены анатомические и клинические особенности врожденных пороков сердца (ВПС) у взрослых. Особое внимание уделено лечению нарушений ритма сердца и сердечной недостаточности при ВПС у взрослых. Пособие иллюстрировано рисунками и таблицами, что облегчает восприятие материала. Представлен список литературы, рекомендуемой по тематике пособия для изучения. В учебном пособии приведены тестовые задания и эталоны ответов на тестовые задания.

Учебное пособие составлено в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.36 – Кардиология, а также в соответствии со стандартами и клиническими рекомендациями, утвержденными Министерством здравоохранения России, по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями сердечно-сосудистой системы.

Пособие предназначено для системы послевузовского профессионального образования врачей, ординаторов и аспирантов по специальностям 31.08.36 – Кардиология, 31.08.49 – Терапия, 31.08.54 – Общая врачебная практика (семейные врачи), 31.08.54 – Анестезиология-реаниматология. Может использоваться для проведения практических занятий и самостоятельной подготовки студентов старших курсов медицинских университетов, ординаторов и аспирантов, а также врачей, повышающих квалификацию в Центрах дополнительного и непрерывного профессионального образования медицинских ВУЗов.

УДК 616.12-007.21:612.171.7]-053.8(075.8)
ББК 54.101,50я73

Рецензент:

А.Н. Репин – доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения общеклинической кардиологии и эпидемиологии сердечно-сосудистых заболеваний, НИИ кардиологии Томского НИМЦ.

Утверждено и рекомендовано к печати методической комиссией по программам дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России (протокол № 3 от 30.06.2022 г.).

© Издательство СибГМУ, 2023
© Попонина Ю.С., Попонина Т.М., Рябов В.В., 2023

ВВЕДЕНИЕ

В 2020 г. экспертами Европейского кардиологического общества были разработаны и опубликованы рекомендации по врожденным порокам сердца (ВПС) у взрослых. Разработка новой версии Рекомендаций была обусловлена тем, что предыдущая версия Рекомендаций по ведению взрослых с врожденными пороками сердца была опубликована в 2010 г., а за последние годы появились, прежде всего, новые высокотехнологичные методы лечения, касающиеся этой группы пациентов (чрескожные вмешательства), а также новые группы высокоэффективных и безопасных лекарственных средств.

В настоящее время возросло количество пациентов с ВПС пожилого возраста, включая преклонный, несмотря на то, что распространенность врожденных патологий сердца снижается во многих развитых странах благодаря возможностям фетального скрининга и прерывания беременности.

Благодаря внедрению в реальную клиническую практику высокотехнологичного лечения более 90 % пациентов, родившихся с ВПС, доживают до зрелого возраста. В настоящее время количество взрослых с ВПС значительно превышает количество детей с данной патологией.

В данном учебном пособии представлены отдельные формы ВПС у взрослых.

ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ И АНОМАЛЬНОЕ ВПАДЕНИЕ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) может оставаться недиагностированным в детстве.

Типы ДМПП включают:

- Вторичный ДМПП (80 % ДМПП, расположенных в районе овальной ямки и ее окрестностей).
- Первичный ДМПП (15 %; синоним: частичный дефект атрио-вентрикулярной перегородки, расположенный вблизи атрио-вентрикулярных клапанов, что приводит к различным степеням регургитации).
- Верхний дефект венозного синуса (5 %, расположенный рядом с входом верхней полой вены (ВПВ), связанный с частичным или полным соединением правых легочных вен с ВПВ/правым предсердием).
- Нижний дефект венозного синуса (1 %, расположенный вблизи входа нижней полой вены (НПВ)).
- Дефекты коронарного синуса (1 %; отделение от левого предсердия (ЛП) может частично или полностью отсутствовать).

Сопутствующие поражения включают аномальное соединение легочных вен, добавочную левую верхнюю полую вену, стеноз легочного клапана и пролапс митрального клапана. Межпредсердные дефекты – наиболее часто встречающиеся дефекты при аномалии Эбштейна.

Патогенез

Объем сброса крови зависит от податливости ПЖ/ЛЖ, размера дефекта и давления в ЛП/ПП.

Простой ДМПП приводит к возникновению шунта со сбросом крови слева-направо из-за более высокой податливости правого желудочка по сравнению с левым желудочком (размер дефекта ≥ 10 мм) и вызывает перегрузку объемом правого желудочка и избыточную циркуляцию крови в легких.

Снижение комплаентности ЛЖ или любое состояние с повышением давления в ЛП (гипертензия, ишемическая болезнь сердца, кардиомиопатия, болезнь аорты и митрального клапана) увеличивает сброс слева-направо. Как следствие, с возрастом гемодинамическое

значение ДМПП может возрасти. Снижение комплаентности ПЖ (стеноз легочной артерии, ЛАГ, другое заболевание ПЖ) или заболевание трикуспидального клапана может уменьшить шунт слева направо или, в конечном итоге, вызвать его реверсирование, что приведет к цианозу.

Клиника

- Пациенты часто остаются бессимптомными до зрелого возраста.
- У большинства развиваются симптомы после 40 лет:
 - снижение функциональной способности
 - одышка
 - сердцебиение (наджелудочковые тахикардии)
 - легочные инфекции (реже)
 - правожелудочковая недостаточность.
- Ожидаемая продолжительность жизни в целом сокращается.
- Давление в легочной артерии может быть нормальным, но в среднем увеличивается с возрастом. Тем не менее тяжелая форма сосудистой болезни легких встречается очень редко (< 5 %); ее развитие требует дополнительных факторов, а течение болезни аналогично идиопатической ЛАГ.
 - С возрастом и увеличением давления в ЛА тахикардии становятся более частыми (трепетание предсердий, ФП).
 - Системная эмболия может быть вызвана парадоксальной эмболией (редко) или ФП и трепетанием предсердий.

Диагностика

Аускультация: расщепление второго тона сердца и систолический шум на легочной артерии.

Эхокардиография – объемная перегрузка правого желудочка может быть первой неожиданной находкой у пациента с ранее не диагностированным ДМПП, лучше всего характеризует гемодинамическую значимость дефекта.

Дефекты венозного синуса в целом требуют проведения чреспищеводной эхокардиографии для точного диагноза (МРТ/КТ является альтернативой и имеет преимущество в случае дефектов нижнего венозного синуса).

Чреспищеводная ЭхоКГ требуется для точной оценки вторичных дефектов перед закрытием устройством:

- определение размеров
- исследование морфологии остаточной перегородки
- размер и качество края

- исключение дополнительных дефектов
- подтверждение нормального соединения легочных вен.

Трехмерная ЭхоКГ позволяет визуализировать морфологию ДМПП. Измеряют СДЛА и трикуспидальную регургитацию.

ЭКГ: неполная блокада правой ножки пучка Гиса и отклонение оси вправо (отклонение оси влево при частичном атриовентрикулярном канале).

Рентгенография органов грудной клетки: повышенная легочная васкуляризация.

МРТ: оценка перегрузки правого желудочка, выявления дефекта нижнего венозного синуса, количественной оценки соотношения легочного и системного кровотока ($Q_p:Q_s$) и оценки легочного венозного соединения (в качестве альтернативы для последнего можно использовать КТ).

Катетеризация сердца требуется в случае неинвазивных признаков повышения ДЛА (расчетное систолическое ДЛА > 40 мм рт. ст. или косвенные признаки, когда ДЛА не удастся измерить) для определения легочного сосудистого сопротивления. Пациентам с ЛАГ следует проводить тесты с физической нагрузкой, чтобы исключить снижение сатурации.

Рекомендации по оперативному лечению ДМПП

Хирургическое вмешательство имеет низкую смертность ($< 1\%$ у пациентов без значительной сопутствующей патологии) и хороший долгосрочный результат при выполнении в раннем возрасте (в детстве, подростковом возрасте) и при отсутствии ЛГ. Хотя хирургическое вмешательство может быть выполнено с очень низким риском, даже у пожилых людей, необходимо учитывать сопутствующие заболевания, которые могут влиять на операционный риск, а затем оценивать риск и потенциальную пользу.

Закрытие устройством стало первым выбором при закрытии вторичного дефекта, когда это возможно, в зависимости от морфологии (включая растянутый диаметр ≤ 38 мм и достаточный край 5 мм, кроме как по направлению к аорте). Так бывает у 80 % пациентов. В нескольких исследованиях сообщалось об отсутствии смертности. Серьезные осложнения наблюдались у $\leq 1\%$ пациентов (табл. 1, 2).

Таблица 1

Рекомендации по вмешательствам при ДМПП

Рекомендации	Класс	Уровень
У пациентов с признаками перегрузки ПЖ объемом и без ЛАГ (отсутствие неинвазивных признаков повышения СДЛА или инвазивного подтверждения ЛСС <3 ед. Вуда в случае таких признаков) или заболевания ЛЖ рекомендуется закрытие ДМПП независимо от симптомов	I	B
Закрытие устройством рекомендуется как метод выбора для вторичного закрытия ДМПП, когда это технически возможно	I	C
У пожилых пациентов, которые не подходят для закрытия устройством, рекомендуется тщательно взвесить хирургический риск и потенциальную пользу закрытия ДМПП	I	C
У пациентов с неинвазивными признаками повышения СДЛА обязательно инвазивное измерение ЛСС	I	C
Пациентам с заболеванием ЛЖ рекомендуется выполнить баллонное тестирование и тщательно взвесить преимущество устранения Л-П шунта против потенциального негативного воздействия закрытия ДМПП на исход из-за увеличения давления наполнения (рассмотреть закрытие, фенестрированное закрытие и отсутствие закрытия)	I	C

Таблица 2

Рекомендации по оперативному лечению ДМПП

Рекомендации	Класс	Уровень
У пациентов с подозрением на парадоксальную эмболию (исключение других причин) следует рассмотреть возможность закрытия ДМПП независимо от размера при отсутствии ЛАГ и поражения ЛЖ	IIa	C
У пациентов с ЛСС 3–5 ед. Вуда закрытие ДМПП следует рассматривать при наличии значительного Л-П шунта ($Q_p:Q_s > 1,5$)	IIa	C
У пациентов с ЛСС ≥ 5 ед. Вуда, фенестрированное закрытие ДМПП может рассматриваться, когда ЛСС снижается ниже 5 ед. Вуда после целенаправленного лечения ЛАГ и присутствует значительный Л-П шунт ($Q_p:Q_s > 1,5$)	IIb	C
Закрытие ДМПП не рекомендуется пациентам с физиологией Эйзенменгера, пациентам с ЛАГ и ЛСС ≥ 5 ед. Вуда, несмотря на целевое лечение ЛАГ или снижение сатурации при физической нагрузке (< 90 %)	III	C

Сокращения: ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ЛГ – легочная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, ПЖ – правый желудочек. Q_p/Q_s – соотношение объемов кровотока по малому и большому кругам кровообращения.

Осложнения после закрытия ДМПП

- Преходящие предсердные тахикардии на раннем этапе после вмешательства.
- Эрозия стенки предсердия, передней створки митрального клапана или аорты (редко).
- Тромбоэмболические осложнения (редко).

Требуется антиагрегантная терапия в течение как минимум 6 месяцев (минимум 75 мг аспирина в день).

- Возможны поздние аритмии.

При сравнении хирургического и катетерного вмешательств сообщалось об аналогичных показателях успеха и смертности, но заболеваемость была ниже и пребывание в больнице короче после катетерного вмешательства, в то время как частота повторного вмешательства была немного выше.

Алгоритм ведения пациентов с ДМПП представлен на рисунке 1.

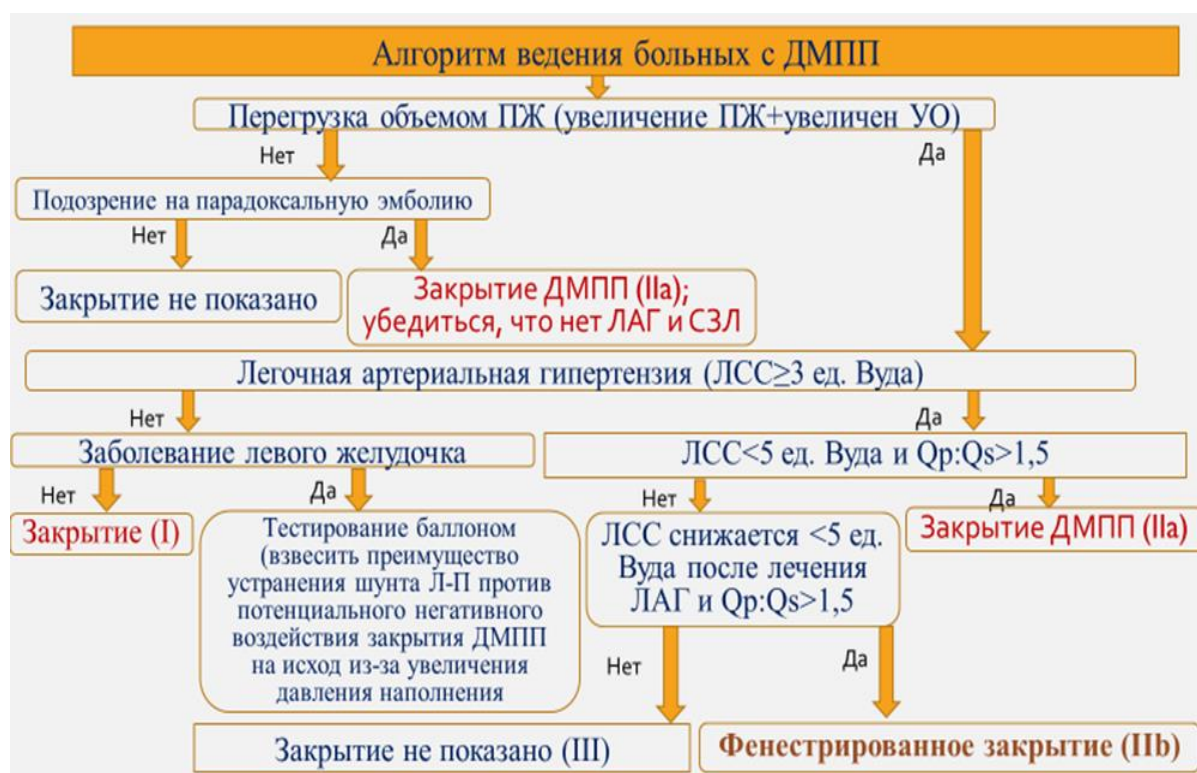


Рис. 1. Алгоритм ведения пациентов с ДМПП

Исходы после закрытия ДМПП

Лучше всего произвести закрытие в возрасте < 25 лет.

Закрытие ДМПП после 40 лет не влияет на частоту развития аритмии в период наблюдения. Но состояние пациента улучшается от закрытия в любом возрасте (физическая нагрузка, одышка, правожелудочковая недостаточность), особенно когда это можно сделать с помощью катетерного вмешательства.

У пациентов с нарушением функции ЛЖ (систолической и диастолической) закрытие ДМПП может усугубить сердечную недостаточность. Эти пациенты должны быть тщательно обследованы, и им может потребоваться предоперационное тестирование (окклюзия баллоном с оценкой гемодинамики), чтобы выбрать между полным, фенестрированным закрытием или отсутствием закрытия, учитывая, что повышение давления наполнения из-за закрытия ДМПП может ухудшить симптомы и исход.

Пациенты с ЛГ требуют особого внимания.

Расчет ЛСС является обязательным. Было показано, что у пациентов с ЛСС < 5 ед. Вуда закрытие ДМПП безопасно и связано с уменьшением ДЛА и улучшением симптомов. Однако даже в этой группе степень улучшения уменьшается с увеличением ДЛА.

Пациенты с ЛСС ≥ 5 ед. Вуда вряд ли получат улучшение и, вероятно, будут иметь более плохой результат при полном закрытии ДМПП.

Тест на вазореактивность не рекомендуется при принятии решения о закрытии ДМПП у пациентов с ЛСС ≥ 5 ед. Вуда. Представляется более безопасным лечить ЛАГ, повторно оценивать гемодинамику во время последующего наблюдения и рассматривать фенестрированное закрытие только тогда, когда ЛСС падает ниже 5 ед. Вуда при наличии значительного Л-П шунта. Если это не так, следует избегать закрытия ДМПП.

У пациентов с трепетанием предсердий/ФП во время операции следует рассмотреть возможность крио- или радиочастотной аблации (модифицированная процедура лабиринт (maze)).

Закрытие устройством может ограничить доступ к левому предсердию для последующего ЭФИ.

У пациентов пожилого возраста с ДМПП, которые не подходят для закрытия устройством, индивидуальный хирургический риск, связанный с сопутствующими заболеваниями, должен быть тщательно сопоставлен с потенциальными преимуществами закрытия ДМПП.

Специфические аспекты изолированного аномального дренажа легочных вен

Аномальные соединения легочных вен возникают не только в ассоциации с ДМПП (обычно при дефектах вен синуса), но также могут быть изолированы. Это приводит к объемной перегрузке правых отделов сердца с физиологическим эффектом, аналогичным таковому при ДМПП, но в изолированном состоянии отличается тем, что отсутствует потенциал для П-Л шунтирования, и величина Л-П шунта не усугубляется развитием заболевания левых отделов сердца.

Чаще всего встречается соединение правой верхней легочной вены с ВПВ. Другие аномальные соединения включают правую легочную вену (-ы) с НПВ (которая может быть связана с секвестрацией правой нижней доли), левую верхнюю легочную вену (-ы) с левой безымянной веной и правую верхнюю легочную вену, соединенную выше с ВПВ.

Долгосрочные последствия аномальных соединений легочных вен отражают влияние объемной перегрузки правых отделов сердца и аналогичны последствиям ДМПП.

Хирургическое лечение может быть сложной задачей, поскольку низкоскоростной венозный кровоток создает риск тромбоза хирургически прооперированной вены.

Показания к операции соответствуют принципам, рекомендованным для закрытия ДМПП, но техническая пригодность для восстановления и операционный риск должны быть сопоставлены с потенциальной пользой вмешательства.

Последующее наблюдение пациентов с ДМПП

Беременность: низкий риск у пациенток без ЛАГ, хотя может быть повышенный риск парадоксальной эмболии. Пациентам с прекапиллярной ЛАГ следует рекомендовать избегать беременности.

Профилактика ИЭ: рекомендуется в течение 6 месяцев после закрытия устройством.

Пациенты с остаточным шунтом, повышенным СДЛА или аритмией (до или после операции), а также пациенты, вылеченные во

взрослом возрасте (особенно > 40 лет), должны находиться под регулярным наблюдением, включая обследование в специализированных центрах (интервалы в зависимости от тяжести проблемы). После закрытия устройством целесообразно регулярное наблюдение в течение первых 2 лет, а затем в зависимости от результатов каждые 3–5 лет.

Поздние послеоперационные аритмии после хирургического вмешательства в возрасте < 40 лет чаще всего представляют собой внутрипредсердную реципрокную тахикардию или трепетание предсердий, которые можно успешно лечить с помощью РЧА или криоаблации.

Без операции или после операции у лиц старше 40 лет ФП становится более распространенным явлением. У пациентов, перенесших закрытие ДМПП, в возрасте > 40 лет распространенность предсердных аритмий составляет до 40–60 %.

Доступ к левому предсердию может быть ограничен после закрытия устройством.

Стеноз ВПВ может возникнуть после устранения дефекта венозного синуса, также как и стеноз перенаправленных легочных вен.

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Выделяют следующие виды дефектов МЖП:

- **Перимембранозный/ парамембранозный/ субаортальный/ конвентрикулярный** (встречается наиболее часто, 80 % ДМЖП; расположен в мембранозной перегородке с возможным распространением на входную, трабекулярную или выходную часть перегородки; прилегает к трикуспидальному и аортальному клапанам; так называемые аневризмы мембранозной перегородки (ткань из септальной створки трикуспидального клапана могут привести к частичному или полному закрытию).
- **Мышечный/трабекулярный** (до 15–20 %; полностью окружен мышцами; в разных местах; часто множественные дефекты МЖП; особенно часто возникает самопроизвольное закрытие).
- **Отточный** (со смещением выходной перегородки или без него)/ супракристалльный/ субартериальный/ сублегочный/ инфундибу-

лярный/ кональный/ юктаартериальный (5 %; расположен под полулунными клапанами в конической или выходной перегородке; может быть связан с прогрессирующей аортальной регургитацией из-за пролапса правой створки аорты и аневризмы синуса Вальсальвы).

- **Приточный/АВ-канал/АВ-септальный дефект** (входной канал межжелудочковой перегородки непосредственно ниже аппарата АВ-клапана; ассоциирован с обычным АВ-клапаном; может быть связан со смещением АВ-перегородки и ТК; обычно встречается при синдроме Дауна).

Варианты течения

- ДМЖП прооперирован в детстве, без остаточного ДМЖП и без ЛАГ.
- ДМЖП прооперирован в детстве с остаточным ДМЖП. Размер остаточного шунта определяет степень перегрузки объемом ЛЖ и развитие ЛАГ.
- Небольшой ДМЖП с незначительным Л-П шунтом, без перегрузки объемом ЛЖ или ЛАГ (рестриктивный ДМЖП), который не рассматривался для хирургического вмешательства в детстве.
- ДМЖП с Л-П шунтом, ЛАГ (разной степени) и разной степенью перегрузки ЛЖ (редко).
- ДМЖП с П-Л шунтом (синдром Эйзенменгера): большой, нерестриктивный ДМЖП с изначально большим Л-П шунтом и развитием тяжелого сосудистого заболевания легких, в конечном итоге приводящего к изменению направления шунта (цианоз).

Осложнения

- **Двухкамерный ПЖ** может развиваться обычно при перимембранозных дефектах и быть результатом повреждения эндотелия правого желудочка, вызванного высокоскоростной струей ДМЖП.

- В случае выходного (супракристалльного) ДМЖП (реже перимембранозного) существует риск пролапса правой коронарной (или некоронарной) створки аортального клапана, что приводит к **прогрессирующей аортальной регургитации и формированию аневризмы синуса Вальсальвы.**

- **Аритмии** могут возникать, но встречаются реже, чем при других формах ВПС.

- **Полная атриовентрикулярная блокада**, редкая в настоящее время, может произойти, особенно у пожилых пациентов. Этим пациентам обычно требуется пожизненная кардиостимуляция.
- **Поздняя дисфункция ЛЖ и сердечная недостаточность.**
- **Эндокардит.**

Диагностика

Пальпация: дрожь в области сердца.

Аускультация: голосистолический шум в III–IV межреберье слева.

Эхокардиография: расположение, количество и размер дефектов, серьезность перегрузки объемом ЛЖ и расчетное ДЛА. Аортальная регургитация из-за пролапса правой или некоронарной створки, особенно в случае выходного (супракристаллического) и высоких перимембранозных ДМЖП. Необходимо исключить двухкамерный ПЖ и аневризму синуса Вальсальвы

МРТ: оценка перегрузки объемом ЛЖ и количественного определения шунта.

Катетеризация сердца: требуется в случае неинвазивных признаков повышения ДЛА (расчетное систолическое ДЛА > 40 мм рт. ст. или косвенные признаки, когда ДЛА не удается оценить) для определения ЛСС.

Пациентам с ЛАГ следует проводить тесты с физической нагрузкой, чтобы исключить снижение сатурации.

Показания к инвазивному лечению ДМЖП представлены в таблице 3.

Таблица 3

Рекомендации по вмешательствам при ДМЖП

Рекомендации	Класс	Уровень
У пациентов с признаками перегрузки ЛЖ и без ЛАГ (отсутствие неинвазивных признаков повышения ДЛА или инвазивного подтверждения ЛСС < 3 ед. Вуда в случае таких признаков) рекомендуется закрытие ДМЖП вне зависимости от симптомов	I	C
У пациентов без значительного Л-П шунта, но с повторяющимися эпизодами ИЭ в анамнезе, следует рассмотреть возможность закрытия ДМЖП	IIa	C

Рекомендации	Класс	Уровень
У пациентов с ассоциированным с ДМЖП пролапсом створки аортального клапана, вызывающим прогрессирующую аортальную регургитацию, следует рассмотреть возможность хирургического вмешательства	Па	С
У пациентов с ЛАГ и ЛСС 3–5 ед. Вуда, закрытие ДМЖП следует рассмотреть, когда все еще имеется значительный Л-П шунт ($Q_p:Q_s > 1,5$)	Па	С
У пациентов с ЛАГ и ЛСС ≥ 5 ед. Вуда, закрытие ДМЖП может быть рассмотрено, когда имеется значительный Л-П шунт ($Q_p:Q_s > 1,5$), но требуется тщательное принятие решения в экспертных центрах	Пб	С
Закрытие ДМЖП не рекомендуется пациентам с синдромом Эйзенменгера и пациентам с тяжелой ЛАГ (ЛСС ≥ 5 ед. Вуда), у которых наблюдается снижение сатурации при физической нагрузке ($< 90\%$)	III	С

Сокращения: AP – аортальная регургитация, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ИЭ – инфекционный эндокардит, ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, $Q_p:Q_s$ – соотношение легочного и системного кровотока.

Алгоритм ведения больных с ДМЖП представлен на рисунке 2.

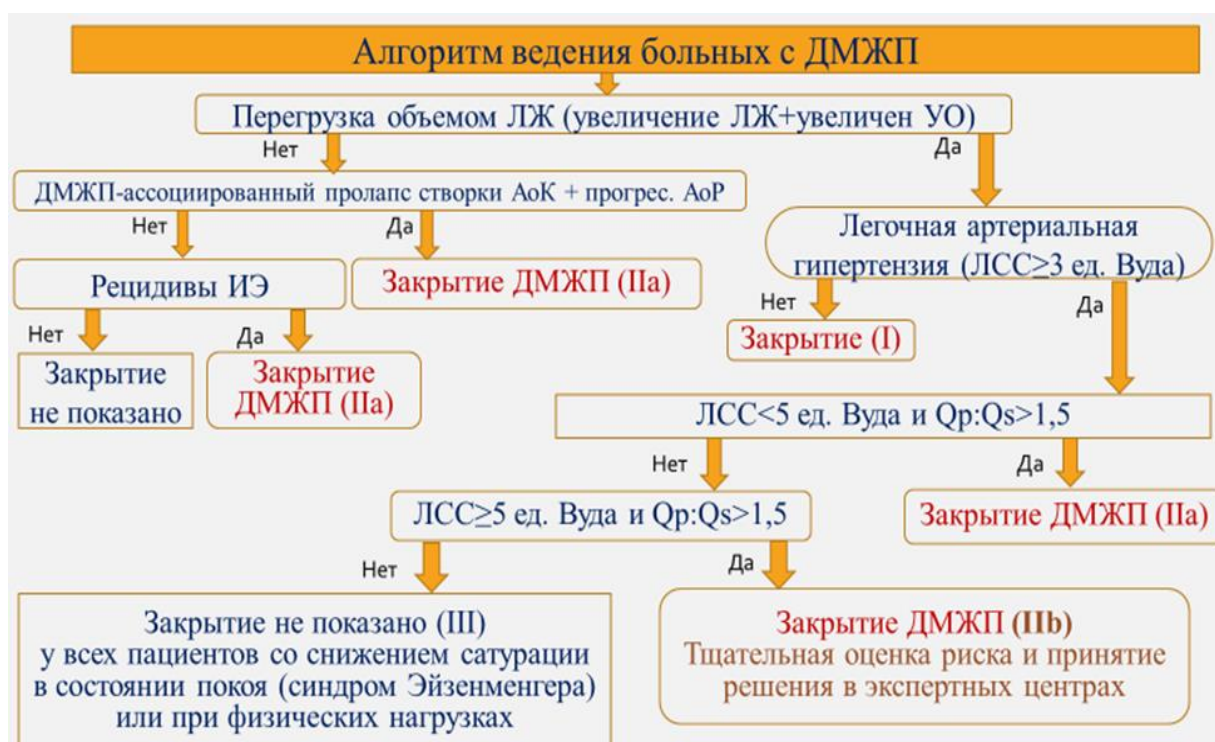


Рис. 2. Алгоритм ведения больных с ДМЖП

Последующее наблюдение пациентов с ДМЖП

Пациентам с ДМЖП рекомендовано проведение эхокардиографии с целью: исключить или оценить развитие АР или ТР, степень остаточного шунта, дисфункцию ЛЖ, повышение ДЛА или развитие двухкамерного ПЖ.

Пациенты, у которых развивается двухпучковая или временная трехпучковая блокада после закрытия ДМЖП в более поздние годы подвержены риску развития полной АВ-блокады.

Пациентов с небольшим остаточным ДМЖП, поражениями клапанов или гемодинамическими нарушениями (дисфункцией ЛЖ или ЛАГ) следует ежегодно осматривать, включая обследование в специализированных центрах.

У пациентов с маленьким ДМЖП (естественным или остаточным, нормальным ЛЖ, нормальным ДЛА, бессимптомным) и без других поражений осмотра проводить каждые 3–5 лет.

После закрытия окклюдером целесообразно регулярное наблюдение в течение первых 2 лет, а затем, в зависимости от результатов, каждые 2–5 лет.

После хирургического закрытия без остаточной аномалии осмотр каждые 5 лет.

Физические упражнения/спорт: никаких ограничений не требуется для пациентов после закрытия ДМЖП или с небольшим ДМЖП без ЛАГ, значительных аритмий или дисфункции ЛЖ.

Пациенты с ЛАГ должны ограничиваться малоинтенсивной активностью/ спортом.

Беременность: пациенты с прекапиллярной ЛАГ должны быть предупреждены о нежелательности беременности. Риск низок у бессимптомных пациентов с нормальной ЛЖ и без ЛАГ.

Профилактика ИЭ: рекомендуется только для пациентов из группы высокого риска.

ОТКРЫТЫЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ

Атриовентрикулярный канал (АВ-канал) характеризуется наличием общего АВ-перехода.

Частичный АВ-канал обычно имеет дефект только на уровне предсердий (первичный ДМПП) или, в редких случаях, только на уровне желудочков. Передние и задние мостовидные створки сливаются по центру, образуя отдельные левые и правые отверстия.

В полном АВ-канале центрального сращения нет и есть только одно отверстие.

Полный АВ-канал имеет дефект перегородки в сердце, распространяющийся как на межпредсердную, так и на межжелудочковую перегородку (нерестриктивный входной ДМЖП).

Полный АВ-канал, в основном, встречается при синдроме Дауна (> 75 %).

АВ узел расположен кзади и ниже коронарного синуса. Пучок Гиса и левая ножка пучка Гиса смещены кзади. Это объясняет аномальную последовательность активации желудочков (удлинение времени АВ-проводимости, отклонение оси влево) и важно распознать во время ЭФИ и катетерной аблации.

Варианты течения

Клиническая картина зависит от наличия и размера ДМПП и ДМЖП, а также компетентности левого АВ-клапана.

Симптомы не являются специфическими для АВ-канала и вызваны внутрисердечным шунтированием (Л-П, П-Л или двунаправленным), ЛАГ, АВ-регургитацией, дисфункцией желудочков или обструкцией выходного отдела ЛЖ. Может присутствовать непереносимость физических упражнений, одышка, аритмия и цианоз. Обструкция ВТЛЖ (подклапанная) может присутствовать или развиваться со временем. Полная АВ-блокада может развиваться поздно.

Течение неоперированного полного АВ-канала – это синдром Эйзенменгера, если только ДМЖП не является небольшим.

Некорригированные первичные ДМПП (частичный открытый АВ-канал) не редкость у взрослых. Клинические симптомы Л-П шунта на уровне предсердий и/или регургитации на левом АВ-клапане. Пациенты могут быть бессимптомными, но симптомы имеют тенденцию усиливаться с возрастом; у большинства взрослых симптомы появляются к 40 годам.

Диагностика

Эхокардиография – оценка каждого анатомического компонента АВ-канала, АВ-клапанов и их соединений, тяжести и точного субстрата регургитации АВ-клапана, величины и направления внутри-

сердечного шунтирования, функции ЛЖ и ПЖ, давления в ЛА, а также оценку наличия/отсутствия обструкции выходного отдела ЛЖ.

МРТ: дополнительная количественная оценка объемов и функции желудочков, регургитации на АВ-клапанах или внутрисердечного шунтирования.

Катетеризация сердца требуется в случае неинвазивных признаков повышения ДЛА (расчетное систолическое ДЛА > 40 мм рт. ст. или косвенные признаки, когда ДЛА не удается оценить) для определения ЛСС.

Пациентам с ЛАГ следует проводить тесты с физической нагрузкой, чтобы исключить снижение насыщения кислородом.

Рекомендации по проведению вмешательств при открытом АВК представлены в таблице 4.

Последующее наблюдение пациентов с открытым АВ-каналом

Частота амбулаторных посещений зависит от наличия и степени остаточных аномалий.

Пациента с хирургическим лечением АВ-канала без значительных остаточных аномалий следует осматривать не реже, чем каждые 2–3 года. В случае остаточных аномалий – чаще.

Показания к повторной операции при остаточных аномалиях сопоставимы с показаниями к первичному оперативному вмешательству. У прооперированных пациентов наиболее часто встречающаяся проблема – регургитация на левом АВ-клапане.

Следует подчеркнуть, что эти клапаны отличаются от митральных клапанов и их сложнее восстановить.

Стеноз левого АВ-клапана (чаще всего в результате предыдущей операции), вызывающий симптомы, должен быть прооперирован.

Таблица 4

Рекомендации по проведению вмешательств при открытом АВК

Рекомендации	Класс	Уровень
Полная форма АВК		
Хирургическая коррекция не рекомендована пациентам с синдромом Эйзенменгера и пациентам с ЛАГ (ЛСС \geq 5 ед. Вуда), у которых выявляется снижение сатурации на фоне физической нагрузки	III	C
Полная форма АВК – см. рекомендации по вмешательствам при ДМЖП		

Рекомендации	Класс	Уровень
Неполная форма АВК (первичный ДМПП)		
Хирургическое закрытие рекомендовано пациентам со значительной объемной перегрузкой ПЖ, вмешательство должно выполняться исключительно хирургом, специализирующемся на лечении ВПС	I	C
Для более подробной информации см. рекомендации по проведению вмешательств при ДМПП		
Регургитация на АВ клапане		
Хирургическое вмешательство, предпочтительно пластика АВ клапана, рекомендовано симптомным пациентам с умеренной и тяжелой степенью регургитации, вмешательство должно быть выполняться исключительно хирургом, специализирующемся на лечении ВПС	I	C
Бессимптомным пациентам с тяжелой регургитацией на левостороннем АВ клапане хирургическое вмешательство рекомендовано, когда КСД ЛЖ ≥ 45 мм ^d и/или ФВ ЛЖ ≤ 60 %, при условии отсутствия других причин дисфункции ЛЖ	I	C
Бессимптомным пациентам с тяжелой регургитацией на левостороннем АВ клапане и сохраненной функцией ЛЖ (КДД ЛЖ < 45 мм ^d и/или ФВ ЛЖ > 60 %), с высокой вероятностью успешной пластики клапана и низким хирургическим риском должна быть обсуждена возможность вмешательства при наличии фибрилляции предсердий или уровне систолического ЛАГ > 50 мм рт. ст.	IIa	C
Обструкция выносящего тракта ЛЖ		
См. рекомендации по проведению вмешательств при субаортальном стенозе		

Примечание: d – пороговые значения установлены для взрослых пациентов среднего роста и могут потребовать адаптации для пациентов с необычно маленьким или большим ростом.

Сокращения: АВ – атриовентрикулярный, АВК – атриовентрикулярный канал, ВПС – врожденные пороки сердца, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, КДД – конечный диастолический диаметр, КСД – конечный систолический диаметр, ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, ПЖ – правый желудочек, ФВ – фракция выброса.

Физические упражнения/спорт: для большинства пациентов с неосложненным восстановленным АВ-каналом физическая активность не ограничена. Пациентам с серьезными остаточными проблемами требуются индивидуальные рекомендации.

Беременность: хорошо переносится пациентами с полным восстановлением и без значительных остаточных повреждений. Неоперированный частичный АВ-канал увеличивает риск парадоксальной эмболии.

Пациентам с прекапиллярной ЛАГ следует рекомендовать избегать беременности.

Как правило, пациенты с остаточной регургитацией левого АВ-клапана, у которых нет показаний к хирургическому вмешательству, относительно хорошо переносят беременность, хотя могут возникать аритмии и ухудшение регургитации на АВ-клапане.

Профилактика ИЭ: рекомендуется только для пациентов из группы высокого риска.

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК

Открытый артериальный проток (ОАП) – это постоянное сообщение между проксимальным отделом левой ЛА и нисходящей аортой чуть дистальнее левой подключичной артерии. Он может быть ассоциирован с различными ВПС, однако у взрослых это обычно изолированная находка.

ОАП первоначально приводит к Л-П шунту и перегрузке ЛЖ и ЛП.

При среднем и большом ОАП ДЛА повышено. У пациентов, достигших зрелого возраста с умеренным ОАП, может преобладать либо перегрузка ЛЖ, либо ЛАГ.

У взрослых пациентов с большим ОАП в целом развивается синдром Эйзенменгера.

Выделяют следующие варианты течения ОАП:

- **Небольшой проток** без перегрузки объемом ЛЖ (нормальный ЛЖ) и нормальным давлением в ЛА (обычно бессимптомно).
- **Умеренный ОАП с преобладающей перегрузкой объемом ЛЖ:** большой ЛЖ с нормальной или пониженной функцией (может проявляться левожелудочковой недостаточностью).
- **Умеренный ОАП с преобладанием ЛАГ:** ЛЖ с перегрузкой давлением (может проявляться правожелудочковой недостаточностью).

- **Большой ОАП:** синдром Эйзенменгера с дифференциальной гипоксемией и дифференциальным цианозом (синюшность нижних конечностей, иногда и левой руки).
- **Образование аневризмы протока** – очень редкое осложнение.

Диагностика

Аускультация: непрерывный шум, который исчезает с развитием синдрома Эйзенменгера (сатурацию кислорода следует измерять на верхних и нижних конечностях).

Эхокардиография позволяет установить диагноз, степень объемной перегрузки ЛЖ, давление в ЛА, размер ЛА и изменения правых отделов сердца.

МРТ: дополнительная количественная оценка объемов ЛЖ и количественная оценка шунта ($Q_p: Q_s$).

МРТ/КТ: оценка анатомии.

Катетеризация сердца требуется в случае неинвазивных признаков повышения давления в ЛА (рассчитанное систолическое ДЛА > 40 мм рт.ст. или косвенные признаки, когда ДЛА невозможно оценить) для определения ЛСС. В этом случае измерение легочного кровотока является сложной задачей. Измерение сатурации кислорода как в левой, так и в правой ЛА является обязательным.

Пациентам с ЛАГ следует проводить тесты с физической нагрузкой, чтобы исключить снижение сатурации нижних конечностей.

Рекомендации по проведению вмешательств при ОАП представлены в таблице 5.

Таблица 5

Рекомендации по проведению вмешательств при ОАП

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам с признаками объемной перегрузки ЛЖ ^c и без ЛАГ (нет признаков ЛАГ по данным неинвазивных методов обследования или при наличии ее признаков, инвазивная оценка ЛСС < 3 ед. Вуда) рекомендуется закрытие ОАП вне зависимости от наличия симптомов	I	C
Чрескожное закрытие, при наличии технических возможностей, рекомендуется в качестве метода выбора	I	C
У пациентов, с ЛАГ и ЛСС 3–5 ед. Вуда, должна быть обсуждена возможность закрытия ОАП, если у них сохраняется значимый сброс крови слева-направо ($Q_p:Q_s > 1,5$)	IIa	C

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам, у которых развилась ЛАГ с ЛСС ≥ 5 ед. Вуда, закрытие ОАП может быть рассмотрено, если у них сохраняется значимый сброс крови слева-направо ($Q_p:Q_s > 1,5$), однако требуется индивидуализированный подход к принятию решения в экспертных центрах	IIb	C
Закрытие ОАП не рекомендуется пациентам с синдромом Эйзенменгера и больным со снижением сатурации в нижних конечностях при физической нагрузке ^d	III	C

Примечание: с – увеличение ЛЖ с повышением ударного объема; d – нет достаточного количества данных, устанавливающих точное пороговое значение, однако, согласно клиническому опыту, этот показатель составляет снижение сатурации кислорода артериальной крови $< 90\%$.

Сокращения: ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, ОАП – открытый артериальный проток, $Q_p:Q_s$ – соотношение легочного и системного кровотока.

Последующее наблюдение пациентов с ОАП

У взрослых кальциноз ОАП может вызвать проблемы с хирургическим закрытием. Закрытие устройством является методом выбора, даже если кардиологические операции показаны из-за других сопутствующих поражений сердца, и его можно успешно выполнить у подавляющего большинства взрослых с очень низким уровнем осложнений.

Операция предназначена для редких пациентов с протоком, слишком большим для закрытия устройства или с неподходящей анатомией, такой как образование аневризмы.

Эхокардиографическая оценка должна включать определение размера и функции ЛЖ, давления в ЛА, остаточный шунт и ассоциированные повреждения.

Пациенты без остаточного шунта, с нормальным ЛЖ и нормальным давлением в ЛА через 6 месяцев не нуждаются в регулярном наблюдении.

Пациенты с дисфункцией ЛЖ и пациенты с остаточной ЛАГ должны наблюдаться с интервалом 1–3 года, в зависимости от степени тяжести, включая оценку в специализированных центрах.

Физические упражнения/спорт: нет ограничений у бессимптомных пациентов до или после вмешательства без ЛАГ; ограничение занятием малоинтенсивными видами спорта у больных ЛАГ.

Беременность: нет значительного увеличения риска для пациентов без ЛАГ.

Пациентам с прекапиллярной ЛАГ следует рекомендовать избегать беременности.

Профилактика ИЭ: только для пациентов из группы высокого риска.

ОБСТРУКЦИЯ ВЫНОСЯЩЕГО ТРАКТА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Обструкция выносящего тракта левого желудочка представляет собой препятствие для оттока крови из левого желудочка на аортальном клапане или вблизи него, что вызывает систолический градиент давления более 10 мм рт. ст. Обструкции выносящего тракта левого желудочка составляют 7 % от всех ВПС.

К обструкциям выносящего тракта левого желудочка относятся четыре типа аортального стеноза:

- клапанный
- подклапанный
- надклапанный
- сочетанный (на нескольких уровнях)

Наиболее распространенным местом обструкции является клапанный аортальный стеноз, составляя 75 % из всех обструкций выносящего тракта левого желудочка.

ВРОЖДЕННЫЙ КЛАПАНЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ

Наиболее частой причиной врожденного клапанного стеноза аорты является двустворчатый аортальный клапан. Примерно у 80% пациентов с двустворчатым аортальным клапаном развивается дилатация восходящей аорты.

Распространенность врожденного клапанного стеноза аорты составляет 1–2 % у населения в целом.

Выделяют 2 варианта течения клапанного аортального стеноза: бессимптомный вариант и вариант, сопровождающийся прогрессирующим аортальным стенозом.

Бессимптомный вариант: пациенты часто остаются бессимптомными в течение многих лет.

Прогрессирование стеноза варьируется и зависит от исходной тяжести, степени кальцификации, возраста и факторов риска атеросклероза.

Прогноз благоприятный, и внезапная смерть у бессимптомных пациентов с хорошей переносимостью физических нагрузок встречается редко, даже если стеноз тяжелый.

При появлении симптомов (стенокардии, одышки или обморока) прогноз быстро ухудшается.

Сообщалось, что у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном сердечная смертность составляет 0,3 % на пациенто-год наблюдения, частота расслоения аорты 0,03 % и эндокардита 0,3 %.

Расширенные синусы аорты и/или восходящая аорта были обнаружены у 45 % пациентов после 9 лет наблюдения.

Классификация аортального стеноза представлена в таблице 6.

Таблица 6

Классификация аортального стеноза

	Легкий	Умеренный	Тяжелый
V_{max} (м/с) ^а	2,6–2,9	3,0–3,9	> 4,0
Средний градиент (мм рт.ст.) ^а	< 20	20–39	≥ 40
Площадь АК (AVA см ²)	> 1,5	1,0–1,5	< 1,0
Индекс площади АК (AVA _i см ² /м ² ППТ)	> 0,85	0,60–0,85	< 0,60
Скорость в ВТЛЖ/скорость на АК	> 0,50	0,25–0,50	< 0,25

Примечание: а – при нормальном кровотоке на клапане.

Сокращения: АК – аортальный клапан, АС – аортальный стеноз, ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка, ППТ – площадь поверхности тела, V_{max} – максимальная скорость кровотока.

Диагностика

Пальпация: систолическое дрожание

Аускультация: типичный систолический шум над аортальным клапаном, иррадиирующий в сонные артерии. Слышен щелчок выброса.

ЭКГ: гипертрофия ЛЖ. У пациентов с диагнозом 2створчатого АоК следует исключить коарктацию аорты.

Эхокардиография: диагностика АС, оценка степени кальцификации, функции ЛЖ, ГЛЖ и связанных поражений, включая дилатацию восходящей аорты.

С помощью доплеровской эхокардиографии определяется степень тяжести АС по трансклапанной пиковой скорости (V_{max}), средний градиент и площадь аортального клапана.

Чреспищеводная эхокардиография: анатомические детали в плане дисфункции клапана, площадь АоК в некальцифицированных клапанах.

У бессимптомных пациентов, особенно при умеренном и тяжелом АС, рекомендуется тестирование с физической нагрузкой, чтобы подтвердить бессимптомный статус и оценить переносимость физической нагрузки, реакцию артериального давления и аритмию для стратификации риска и выбора времени операции.

Стресс-эхокардиография с низкими дозами добутамина или с физической нагрузкой полезна при АС с уменьшенным ударным объемом и нарушенной функцией ЛЖ (классический АС с низким потоком и низким градиентом).

МРТ/ КТ: оценка дилатации восходящей аорты в случаях, когда измерение с помощью эхокардиографии недостоверно.

КТ: количественная оценка кальцификации клапана при оценке степени тяжести аортального стеноза при АС с низким градиентом, хотя стеноз АК у молодых пациентов не обязательно связан со значительной кальцификацией.

Катетеризация сердца: если неинвазивная оценка дает неопределенные результаты, для оценки коронарных артерий или, когда рассматривается возможность чрескожной баллонной ангиопластики.

Рекомендации по вмешательствам при клапанном АС представлены в таблице 7.

Таблица 7

Рекомендации по вмешательствам при клапанном АС

Рекомендации	Класс	Уровень
Симптомные пациенты с клапанном АС		
Симптомным пациентам с тяжелым АС с высоким градиентом (средний градиент ≥ 40 мм рт. ст.) рекомендуется оперативное вмешательство	I	B
Оперативное вмешательство показано симптомным пациентам с тяжелым низкотоковым низкоградиентным АС (средний градиент < 40 мм рт. ст.) при наличии сниженной ФВ с подтвержденным наличием сократительного резерва, за исключением псевдотяжелого АС	I	C

Рекомендации	Класс	Уровень
Бессимптомные пациенты с тяжелым клапанным АС		
Оперативное вмешательство показано бессимптомным пациентам с тяжелым АС и положительным результатом пробы с физической нагрузкой, демонстрирующей появление симптомов, явно связанных с АС	I	C
Оперативное вмешательство показано бессимптомным пациентам с тяжелым АС и систолической дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ < 50 %), не связанной с другими причинами	I	C
Должна быть обсуждена возможность оперативного вмешательства у бессимптомных пациентов с тяжелым АС, если на фоне пробы с физической нагрузкой у них регистрируется снижение АД ниже исходного уровня	IIa	C
Необходимость оперативного вмешательства должна быть обсуждена у бессимптомных пациентов с нормальной ФВ и отсутствием вышеперечисленных изменений на фоне пробы с физической нагрузкой, при условии низкого хирургического риска и наличии хотя бы одного из показателей: <ul style="list-style-type: none"> • Очень тяжелый АС, определяемый при $V_{max} > 5,5$ м/с. • Выраженная кальцификация клапана и прогрессирование $V_{max} \geq 0,3$ м/с/год. • Значительно повышенный уровень МНУП (> 3 раз по сравнению с верхней границей нормы для данного пола и возраста), подтвержденных повторными измерениями, при отсутствии других причин • Тяжелая ЛГ (систолическое ЛАД в покое > 60 мм рт. ст., подтвержденное инвазивными данными) при отсутствии других причин 	IIa	C
Сопутствующее оперативное вмешательство на АК при проведении других операций на сердце/восходящей аорте		
Хирургическое вмешательство рекомендуется пациентам с тяжелым АС, которым выполняется операция на восходящей аорте, другом клапане или АКШ	I	C
У пациентов с умеренным АС, которым выполняется АКШ или операция на восходящей аорте или другом клапане, должна быть обсуждена возможность одновременной замены АК	IIa	C

Сокращения: АД – артериальное давление, АК – аортальный клапан, АКШ – аортокоронарное шунтирование, АС – аортальный стеноз, ЛАД – легочное артериальное давление, ЛГ – легочная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, МНУП – мозговой натрийуретический пептид, ФВ – фракция выброса, V_{max} – максимальная скорость кровотока.

Рекомендации по вмешательствам при клапанном аортальном стенозе

У некоторых подростков и молодых людей с некальцинированными клапанами можно рассмотреть возможность баллонной вальвулопластики. Ее можно выполнить у гемодинамически нестабильных пациентов, как мост к операции, или отсрочить замену клапана у женщин с анатомически подходящими клапанами и желанием беременности.

У пациентов с кальцинированными клапанами лечением выбора является замена клапана. Механические клапаны более долговечны, чем биологические клапаны или гомотрансплантаты, но требуют пожизненной антикоагуляции.

Процедура Росса (двухклапанная операция) была предложена пациентам детородного возраста и тем, кто хочет избежать антикоагуляции.

Прогрессирующая дегенерация гомотрансплантата после процедуры Росса является наиболее частой причиной повторного вмешательства в период наблюдения.

Транскатетерная имплантация легочного клапана стала альтернативным методом хирургического лечения дегенерированного легочного клапана. Транскатетерной имплантации аортального клапана в настоящее время нет места в лечении врожденного АС, за исключением очень редких случаев с высоким хирургическим риском, когда это технически возможно.

Тактика ведения пациентов с выраженной обструкцией ВТЛЖ представлена на рисунке 3.

Последующее наблюдение пациентов с врожденным АС

Интервалы наблюдения зависят от степени тяжести стеноза и срока вмешательства.

Эхокардиография: визуализация аортального клапана и корня аорты для определения прогрессирования стеноза клапана и дилатации аорты является обязательной.

МРТ или КТ аорты рекомендуется пациентам с нативным двустворчатым АоК, пациентам с изолированным протезированием клапана, когда восходящая аорта плохо визуализируется на ТТЭхоКГ, а также пациентам с диаметром корня/восходящей аорты > 40 мм.



Рис. 3. Тактика ведения пациентов с выраженной обструкцией ВТЛЖ

Сокращения: АД – артериальное давление, АС – аортальный стеноз, ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка, ЛАД – легочное артериальное давление, ЛГ – легочная гипертензия, ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка, ФН – физическая нагрузка.

Физические упражнения/спорт: пациенты с тяжелым симптоматическим и бессимптомным АС, а также пациенты с умеренным стенозом из-за двустворчатого аортального клапана и расширения аорты должны избегать изометрических упражнений и занятий спортом высокой интенсивности. При легком и умеренном АС разрешены более интенсивные физические нагрузки. Рекомендуется предварительно пройти тест с физической нагрузкой.

Беременность: противопоказана при тяжелом симптоматическом АС. До зачатия следует провести либо баллонную вальвулопластику, либо хирургическое вмешательство. У бессимптомных пациентов с тяжелым АС и нормальным тестом с физической нагрузкой беременность может быть возможна у отдельных пациентов. Особого внимания требует аорта, так как расширение аорты, связанное с двустворчатым АоК, может возникнуть и прогрессировать во время и после беременности; существует риск расслоения.

Профилактика ИЭ: рекомендуется только для пациентов из группы высокого риска.

ВРОЖДЕННЫЙ НАДКЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ

Надклапанный аортальный стеноз может возникать, как *характерный признак синдрома Вильямса-Бёрена или быть изолированным/семейным*, что соответственно вызвано делецией гена эластина, расположенного на хромосоме 7q11.23, или мутацией в этом же гене. Эти генетические дефекты приводят к обструктивной артериопатии различной степени тяжести, которая наиболее выражена в синотубулярном соединении.

Надклапанный аортальный стеноз также может встречаться *при семейной гомозиготной гиперхолестеринемии*.

Надклапанный аортальный стеноз возникает в виде локализованной фиброзной диафрагмы чуть дистальнее устья коронарного русла или чаще всего в виде наружной деформации в виде песочных часов с соответствующим сужением просвета аорты или в виде диффузного стеноза восходящей аорты.

Это может быть связано с аномалиями аортального клапана, гипоплазией всей аорты, поражением устья коронарных артерий или стенозом основных ветвей аорты или легочной артерии.

Варианты течения

Большинство пациентов обращаются в детстве с симптомами обструкции оттока или ишемии миокарда.

Хотя прогрессирование надклапанного аортального стеноза во взрослом возрасте встречается редко, у взрослых сохраняется риск сердечных осложнений.

Внезапная смерть случается редко, но чаще встречается у пациентов с надклапанным аортальным стенозом с синдромом Вильямса-Бёрена, с диффузным периферическим стенозом легочных артерий или с ИБС, особенно при анестезиологических процедурах.

Диагностика

Аускультация: громкий систолический шум изгнания, который лучше всего слышен на левой нижней границе грудины без ассоциированного щелчка изгнания или диастолического шума аортальной регургитации.

Эхокардиография: диагностика надклапанного АС, когда позволяет акустическое окно.

Допплеровская эхокардиография дает градиенты давления, но они могут переоценивать или недооценивать фактическое падение давления через препятствие.

Чреспищеводная эхокардиография: визуализация устья коронарных артерий, 3Д чреспищеводная эхокардиография: детальная оценка стенотической области

Тест с физической нагрузкой: для оценки толерантности к нагрузке, реакции АД и наличия нарушений ритма для стратификации риска и определения времени хирургического вмешательства.

МРТ/КТ: детальная оценка надклапанной анатомии, в частности, при наличии многоуровневой обструкции ВТЛЖ или для (дооперационной) оценки анатомии коронарной артерии и других поражений аорты или ветви аорты (например, стеноз сонной и почечной артерии), а также легочной артерии и ее ветвей.

Катетеризация сердца: гемодинамическая оценка рекомендуется, когда неинвазивная количественная оценка остается неопределенной.

Генетическое исследование: для диагностики синдрома Уильяма-Бёрена.

Рекомендации по вмешательствам при надклапанном аортальном стенозе представлены в таблице 8.

Таблица 8

Рекомендации по проведению вмешательства при надклапанном АС

Рекомендации	Класс	Уровень
Хирургическое вмешательство рекомендовано у пациентов с симптомами (спонтанными или выявленных с помощью пробы с ФН) и среднем градиенте давления по данным доплеровского исследования ≥ 40 мм рт. ст.	I	C
При значениях среднего градиента давления по данным доплеровского исследования < 40 мм рт.ст. хирургическое вмешательство рекомендуется при наличии одного или нескольких из следующих признаков: <ul style="list-style-type: none">• Симптомы, обусловленные обструкцией (одышка при ФН, стенокардия, синкопе)• Систолическая дисфункция ЛЖ (ФВ $< 50\%$ в отсутствие других причин)• Необходимо проведение оперативного вмешательства по поводу ИБС или клапанного порока сердца	I	C

Рекомендации	Класс	Уровень
У пациентов со средним градиентом давления ≥ 40 мм рт. ст., у которых отсутствуют клинические проявления, систолическая дисфункция ЛЖ, ГЛЖ или изменения при проведении теста с ФН, может быть рассмотрена возможность оперативного лечения в случае низкого хирургического риска	IIb	C

Сокращения: ГЛЖ – гипертрофия левого желудочка, ИБС – ишемическая болезнь сердца, ЛЖ – левый желудочек, ФВ – фракция выброса, ФН – физическая нагрузка.

Последующее наблюдение пациентов с врожденным надклапаным аортальным стенозом

Требуется **постоянное и регулярное наблюдение**, включая эхокардиографию, для определения прогрессирования обструкции (редко), размера/функции ЛЖ и развития симптомов, а также после операции для выявления позднего рестеноза, развития аневризмы (МРТ/КТ) и возникновения или прогрессирования ИБС. Последующее наблюдение должно включать оценку в специализированных центрах.

Упражнения/спорт: см. клапанный аортальный стеноз.

Беременность: см. клапанный аортальный стеноз. У пациентов мужского и женского пола с синдромом Вильямса-Бёрена и мутациями гена эластина риск передачи составляет 50 % (рекомендуется семейный скрининг).

Профилактика ИЭ: рекомендуется только для пациентов из группы высокого риска.

ВРОЖДЕННЫЙ ПОДКЛАПАНЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ

Подклапанный аортальный стеноз возникает как изолированное поражение, но часто ассоциируется с заболеванием аортального клапана, ДМЖП, АВ-каналом или комплексом Шона (многоуровневая обструкция левых отделов сердца). Он также может развиваться после заживления этих повреждений. Это вызвано фиброзным гребнем/кольцом в ВТЛЖ проксимальнее аортального клапана или фиброзно-мышечным сужением.

Подклапанный аортальный стеноз следует дифференцировать от обструктивной гипертрофической кардиомиопатии.

Варианты течения

Наличие ассоциированного ВПС, особенно ДМЖП, связано с прогрессированием субаортального стеноза; возраст, по-видимому, не играет роли в болезни.

Аортальная регургитация встречается часто, но редко является гемодинамически значимой или прогрессирует.

У пациентов с подклапанным аортальным стенозом сообщалось о случаях внезапной смерти.

Диагностика

Аускультация: систолический шум у левого края грудины без щелчка систолического выброса. Диастолический шум относится к аортальной регургитации.

Эхокардиография: визуализация анатомии ВТЛЖ, аномалии аортального клапана, степень аортальной регургитации, функцию ЛЖ, ГЛЖ и сопутствующие поражения.

Допплеровская эхокардиография: тяжесть подклапанной обструкции, но градиенты, полученные с помощью доплеровского анализа, могут переоценивать обструкцию и могут потребовать подтверждения катетеризацией сердца.

Чреспищеводная эхокардиография: демонстрация мембраны или кольца. 3D-чреспищеводная эхокардиография: характеристика сложной анатомии ВТЛЖ и оценки площади обструкции с помощью планиметрии.

МРТ: оценка сложной анатомии обструкции ВОЛЖ, особенно у пациентов с плохим акустическим окном.

Рекомендации по вмешательствам при подклапанном АС

Хирургическое лечение является единственным эффективным вмешательством и включает полную резекцию фиброзного гребня/кольца и части мышечного основания по поверхности левой перегородки. Фиброзно-мышечный или тоннельный подклапанный аортальный стеноз требует более обширной резекции или процедуры Конно. Хирургические результаты хорошие, но возможен рестеноз.

У пациентов с низким хирургическим риском и морфологически хорошо подходящих для восстановления предел вмешательства ниже, чем при стенозе аортального клапана, поскольку имплантат клапана

не требуется. В случае умеренной или тяжелой АР клапан аорты необходимо восстановить или заменить во время операции.

Рекомендации по проведению вмешательства при субаортальном стенозе представлены в таблице 9.

Таблица 9

Рекомендации по проведению вмешательства при субаортальном стенозе

Рекомендации	Класс	Уровень
Хирургическое вмешательство рекомендовано симптомным пациентам (спонтанными или выявленными с помощью пробы с ФН) и среднем градиенте давления по данным доплеровского исследования ≥ 40 мм рт. ст. ^c	I	C
У бессимптомных пациентов следует рассмотреть возможность выполнения хирургического вмешательства при наличии одного или нескольких следующих признаков: <ul style="list-style-type: none"> • Средний градиент < 40 мм рт. ст., но ФВ ЛЖ < 50 %. • Имеется тяжелая АР и КСД ЛЖ > 50 мм (или 25 мм/м² ППТ) и/или ФВ < 50 %^d. • Средний градиент давления по данным доплеровского исследования ≥ 40 мм рт. ст.^c и имеется выраженная ГЛЖ. • Средний градиент давления по данным доплеровского исследования ≥ 40 мм рт. ст.^c и регистрируется снижение АД ниже исходного уровня на фоне пробы с ФН 	IIa	C
У бессимптомных пациентов следует рассмотреть возможность выполнения хирургического вмешательства при наличии одного или нескольких следующих признаков: <ul style="list-style-type: none"> • Средний градиент давления по данным доплеровского исследования ≥ 40 мм рт. ст., состояние ЛЖ нормальное (ФВ > 50 %, нет ГЛЖ), нормальные результаты пробы с ФН и хирургический риск является низким. • Имеется доказанное прогрессирование АР, при этом степень АР более чем легкая (с целью предупредить дальнейшее прогрессирование) 	IIb	C

Примечание: с – градиенты давления, измеренные с помощью доплеровского исследования, могут переоценивать степень обструкции и могут потребовать подтверждения с помощью катетеризации сердца; d – см. рекомендации ЕОК по ведению пациентов с клапанными пороками сердца 2017 г.

Сокращения: АД – артериальное давление, АР – аортальная регургитация, ГЛЖ – гипертрофия левого желудочка, КСД – конечно-систолический диаметр, ЛЖ – левый желудочек, ППТ – площадь поверхности тела, ФВ – фракция выброса, ФН – физическая нагрузка.

Последующее наблюдение пациентов с врожденным подклапаным аортальным стенозом

В неоперированном состоянии необходимо **регулярное наблюдение** в течение всей жизни, включая эхокардиографию, для определения прогрессирования обструкции, аортальной регургитации и гипертрофии, функции и размера ЛЖ.

Регулярное послеоперационное наблюдение также необходимо для выявления и наблюдения за поздним рестенозом, прогрессирующей аортальной регургитацией и такими осложнениями, как аритмия, блокада сердца и ятрогенный ДМЖП.

Последующее наблюдение должно проводиться в специализированных по ВПС центрах.

Упражнения/спорт: см. клапанный аортальный стеноз.

Беременность: противопоказана только при тяжелом симптомном подклапанном аортальном стенозе, когда хирургическое вмешательство должно быть выполнено до беременности (даже при бессимптомном тяжелом подклапанном аортальном стенозе, следует рассмотреть возможность хирургического вмешательства).

Профилактика ИЭ: рекомендуется только для пациентов из группы высокого риска.

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

Коарктация аорты (КоА) рассматривается, как часть генерализованной артериопатии, а не только как сужение аорты. Возникает дискретный стеноз или длинный гипопластический сегмент аорты (дуги).

Обычно КоА локализуется в области прикрепления артериального протока и только в редких случаях возникает эктопически (восходящая, нисходящая или брюшная аорта).

Сопутствующие поражения включают двухстворчатый АоК (до 85 %), аневризму восходящей аорты, подклапанный или надклапанный АС, стеноз МК, комплекс Шона или сложные ВПС. КоА может быть связана с синдромами Тернера и Вильямса-Бёрена.

Зарегистрированы экстракардиальные сосудистые аномалии, включая аномальное отхождение правой подключичной артерии (в

4–5 % случаев), коллатеральное артериальное кровообращение и внут-римозговые аневризмы (до 10 %).

Варианты течения

У пациентов с тяжелой КоА обычно проявляются симптомы в начале жизни, в то время как при легкой КоА симптомы могут не проявляться до зрелого возраста, когда КоА обнаруживается при обследовании на предмет артериальной гипертензии.

Ключевые симптомы могут включать головную боль, кровотечение из носа, головокружение, шум в ушах, одышку, абдоминальную стенокардию, хромоту и холодные ноги.

Пациенты с КоА, достигшие подросткового возраста, демонстрируют очень хорошую долгосрочную выживаемость до 60 лет. Однако распространены долгосрочные осложнения, в основном связанные с аортальными осложнениями и длительной гипертензией.

Осложнения: левосторонняя сердечная недостаточность, внутричерепное кровотечение (из-за аневризмы), ИЭ, разрыв/расслоение аорты, преждевременное заболевание коронарных и церебральных артерий и ассоциированные пороки сердца.

Диагностика

Офисное измерение АД на верхних и нижних конечностях. Градиент АД между верхними и нижними конечностями (систолическое ≥ 20 мм рт. ст.) указывает на значительную коарктацию. Слабый или отсутствующий пульс в нижних конечностях или задержка пульса на лучевой и бедренной артериях также указывает на значительную коарктацию.

СМАД (правая рука) для выявления/подтверждения артериальной гипертензии (24-часовое среднее САД > 130 мм рт. ст. и/или ДАД > 80 мм рт. ст.).

Пальпация: надгрудинная дрожь (проксимальная обструкция).

Аускультация: межлопаточный (систолический) шум или непрерывные шумы (из-за коллатеральных сосудов). В случае точечной КоА шумы могут полностью отсутствовать.

Рентгенограмма грудной клетки: насечка 3 и 4 (до 8) ребер из-за коллатералей.

Эхокардиография: место, структура и степень КоА, функция ЛЖ и ГЛЖ, ассоциированные ВПС, диаметр аортальных и надаортальных сосудов.

Доплеровские градиенты бесполезны для количественной оценки. После вмешательства может развиваться повышенная систолическая скорость потока даже при отсутствии значительного сужения из-за снижения/отсутствия податливости аорты и восстановления давления. Диастолический хвост в нисходящей Ао и диастолический прямой поток в брюшной аорте – признаки значительной (повторной) КоА.

МРТ и КТ, включая 3D-реконструкцию, являются предпочтительными неинвазивными методами для оценки всей аорты у подростков и взрослых. Оба отображают место, протяженность и степень сужения аорты, дугу аорты, сосуды головы и шеи, пре- и постстенотическую аорту и коллатерали. Оба метода выявляют такие осложнения, как аневризмы, ложные аневризмы, рестеноз или остаточный стеноз.

Визуализация внутримозговых сосудов показана в случае симптомов и/или клинических проявлений аневризмы/разрыва.

Катетеризация сердца с помощью манометрии (градиент от пика к пику ≥ 20 мм рт. ст.) указывает на гемодинамически значимую КоА при отсутствии хорошо развитых коллатералей и проводится в условиях интервенционного лечения. Следует отметить, что у пациентов, находящихся под общей анестезией, инвазивное измерение градиента может быть недооценено.

Рекомендации по вмешательствам при коарктации аорты

Рекомендации по вмешательствам при коарктации аорты представлены в таблице 10.

Таблица 10

Рекомендации по проведению оперативного вмешательства при коарктации аорты и ре-коарктации

Рекомендации	Класс	Уровень
Коррекция коарктации аорты или рецидива коарктации (хирургическая или эндоваскулярная) показана пациентам с АГ ^с с повышенным градиентом давления (по данным неинвазивных методов обследования) между верхними и нижними конечностями, подтвержденным результатами инвазивной оценки (разница пиковых градиентов давления ≥ 20 мм рт. ст.), предпочтение отдается эндоваскулярному вмешательству (стентированию) при наличии технической возможности	I	C

Рекомендации	Класс	Уровень
Катетерное лечение (стентирование) при наличии технической возможности должно обсуждаться у пациентов с АГ ^с , у которых имеется сужение аорты $\geq 50\%$ диаметра аорты на уровне диафрагмы, даже если разница пиковых градиентов по данным инвазивной оценки < 20 мм рт. ст.	IIa	C
Катетерное лечение (стентирование) при наличии технической возможности должно обсуждаться у пациентов без АГ ^с , с повышенным градиентом давления (по данным неинвазивных методов обследования) между верхними и нижними конечностями, подтвержденным результатами инвазивной оценки (разница пиковых градиентов давления ≥ 20 мм рт. ст.)	IIa	C
Катетерное лечение (стентирование) при наличии технической возможности, может обсуждаться у пациентов без АГ ^с , у которых имеется сужение аорты $\geq 50\%$ диаметра аорты на уровне диафрагмы, даже если разница пиковых градиентов давления по данным инвазивной оценки < 20 мм рт. ст.	IIb	C

Примечание: с – следует провести амбулаторное мониторирование АД на правой руке для диагностики АГ.

Сокращения: АГ – артериальная гипертензия, АД – артериальное давление.

При нативной КоА и рекоарктации с соответствующей анатомией стентирование стало методом выбора. Использование стентов с покрытием предпочтительнее из-за более низкой частоты осложнений. Биоразлагаемые стенты находятся в стадии разработки, применяются у детей, когда ожидается, что аорта еще разрастется.

Баллонная ангиопластика у взрослых показана только при повторной дилатации ранее стентированной аорты.

Вставка трансплантата и обходной трансплантат возможны у взрослых. Кондуиты могут быть предпочтительнее у взрослых со сложной анатомией.

Хирургический риск при простой КоА в настоящее время может составлять $< 1\%$, он значительно возрастает после 30–40 лет. Травмы спинного мозга стали крайне редкими.

Необходимо учитывать сопутствующие поражения и потребность вмешательства:

- Ассоциированный значительный стеноз аортального клапана или регургитация (двустворчатый АоК).
- Аневризма восходящей аорты диаметром > 50 мм или быстрое прогрессирование диаметра.

➤ Симптоматические или большие аневризмы Виллизиева круга.

Лечение следует проводить в центрах с большим опытом лечения ВПС.

Алгоритм ведения пациентов с коарктацией аорты представлен на рисунке 4.



Рис. 4. Тактика ведения пациентов с коарктацией аорты

Остаточные явления, последствия и осложнения:

• **Артериальная гипертензия** – лечение согласно рекомендациям.

Геометрия дуги (готическая, зубчатая, нормальная) и меньший размер аорты в стентированной области могут играть роль в развитии гипертонии. Рекомендовано проведение СМАД на правой руке.

• **Повышенный градиент давления** (систолический ≥ 20 мм рт. ст.) между верхними и нижними конечностями указывает на рекоарктацию и требует обследования и лечения. Рецидивирующая или остаточная КоА может вызвать или усугубить системную АГ и ее осложнения.

• **Аневризмы восходящей аорты или в месте вмешательства представляют риск разрыва и смерти.** Заплаты (например, с дакроном) подвергаются риску возникновения аневризм в месте наложения, в то время как промежуточные трансплантаты подвергаются риску ложных аневризм, и их следует регулярно визуализировать.

Необходимо обратить внимание на двустворчатый аортальный клапан, болезнь митрального клапана, преждевременную ИБС и аневризмы Виллизиева круга (рутинный скрининг бессимптомных пациентов не рекомендуется).

Наблюдение не реже одного раза в год.

Визуализация аорты (желательно с помощью МРТ) необходима для документирования анатомии и осложнений (рестеноз, аневризма, ложное образование аневризмы) после операции или после вмешательства. Рекомендуемые интервалы визуализации обычно составляют каждые 3–5 лет, но также зависят от исходной патологии.

Физические упражнения/спорт: пациенты без резидуальной обструкции, с нормальным АД в состоянии покоя и при выполнении упражнений, обычно могут вести нормальный активный образ жизни без ограничений. Пациентам с артериальной гипертензией, остаточной обструкцией или другими осложнениями следует избегать тяжелых изометрических упражнений пропорционально серьезности их проблем.

Беременность: после успешного лечения КоА многие женщины переносят беременность без серьезных проблем. У женщин с неизлеченной КоА, а также у женщин, перенесших лечение, с артериальной гипертензией, остаточной КоА или аневризмой аорты, повышен риск разрыва аорты и церебральной аневризмы во время беременности и родов. Увеличено количество выкидышей и гипертонических нарушений.

Профилактика ИЭ: рекомендуется только для пациентов из группы высокого риска.

АОРТОПАТИИ: СИНДРОМ МАРФАНА И СВЯЗАННЫЕ С НИМ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГРУДНОЙ АОРТЫ

Синдром Марфана является прототипом синдромных наследственных заболеваний грудной аорты (НЗГА), включающих клинически и генетически гетерогенную группу заболеваний с аневризмой или расслоением грудной аорты в качестве общего знаменателя.

Хотя заболевание грудной аорты или аневризмы, или расслоение являются основной характеристикой синдрома Марфана/НЗГА, внеаортальные особенности в системе скелетных/глазных органов могут быть ключом к диагностике у некоторых пациентов.

Прогноз при всех формах НЗГА определяется прогрессирующим расширением аорты, приводящим к расслоению или разрыву аорты. Средний возраст смерти у нелеченных пациентов с синдромом Марфана составляет < 40 лет, но может приближаться к возрасту населения в целом у пациентов, которые находятся под надлежащим лечением. Более редкие сердечно-сосудистые причины смерти включают сердечную недостаточность и внезапную сердечную смерть.

Варианты течения

При синдроме Марфана основной детерминантой расслоения аорты типа А является диаметр корня аорты > 50 мм с повышенным риском разрыва.

Другие факторы риска включают в себя семейный анамнез расслоения аорты малого диаметра, скорость роста корня аорты, беременность и гипертензию.

Другие части аорты или в некоторых случаях крупные ветви также могут расширяться или расслаиваться.

Наличие значительной аортальной, трикуспидальной или митральной регургитации, обычно связанной с пролапсом клапана, может привести к симптомам перегрузки объемом желудочков.

Однако заболевание левого желудочка (ЛЖ) также может возникать независимо от клапанной дисфункции, и это может быть связано с аритмией.

Пролапс митрального клапана у пациентов с синдромом Марфана проявляется рано и прогрессирует до тяжелой регургитации, что создает необходимость хирургического вмешательства

ИЭ возникает раньше, чем при идиопатическом пролапсе митрального клапана.

Диагностика

Диагноз синдрома Марфана основан на **критериях Гента** с аневризмой/расслоением корня аорты и эктопией хрусталика в качестве основных признаков.

Генетическая панель: имеет важное значение для подтверждения диагноза и определения тактики лечения. Скорость набора мута-

ций в синдромных формах выше ($> 90\%$), чем в несиндромальных формах (20–30%). После выявления патогенного варианта провести досимптомный генетический скрининг членов семьи.

Эхокардиография: измерения на уровне кольца, синуса, синотубулярного соединения, дистального восходящего и нисходящего уровней грудной аорты, дуги аорты.

У взрослых рекомендуется измерение в конце диастолы с использованием принципа переднего края. Необходимо оценить морфологию клапана (пролапс митрального клапана, двустворчатый АК) и функцию, а также наличие ОАП. Размеры и функции ЛЖ.

МРТ или КТ ангиография от головы до таза с целью визуализации всей аорты и ее ветвей. Информация об извитости аорты/позвоночной артерии важна для диагностических и прогностических целей.

Холтеровское мониторирование ЭКГ следует проводить у пациентов с симптомами, так как могут возникать желудочковые аритмии, нарушения проводимости и ВСС.

Лечение

Бета-блокаторы остаются основой лечения пациентов с Марфаном /НЗГА, снижая напряжение сдвига на стенки и скорость роста аорты.

Гипотензивное лечение, направленное на достижение суточного амбулаторного систолического артериального давления < 130 мм рт. ст. (110 мм рт. ст. у пациентов с расслоением аорты), хотя данных для точного установления пороговых значений артериального давления нет.

Блокаторы рецепторов ангиотензина II как альтернатива для пациентов с непереносимостью бета-блокаторов.

После операции следует продолжить лечение.

Оперативное лечение

Профилактическая хирургия корня аорты – единственное лечение для предотвращения расслоения аорты при синдроме Марфана и связанных с ним НЗГА.

У пациентов с анатомически нормальными аортальными клапанами и легкой регургитацией предпочтительным хирургическим вмешательством стало протезирование корня аорты дакроновым протезом и реимплантация коронарных артерий в протез (процедура

Дэвида), в том числе у больных с синдромом Марфана. Замена композитного трансплантата, обычно с механическим клапаном, является более надежной альтернативой, но требует пожизненной антикоагуляции.

Решение о том, какую технику использовать, должно приниматься индивидуально.

Синдром Марфана и родственные ему НЗГА связаны с риском повторного расслоения и рецидива аневризмы в дистальном отделе аорты, особенно у пациентов с предыдущим расслоением. С увеличением продолжительности жизни эти осложнения возникают чаще.

Открытая операция на аорте остается эталонным методом лечения дистального заболевания аорты, хотя в отдельных случаях можно рассмотреть гибридные процедуры с эндоваскулярным стентированием.

Рекомендации по хирургическим вмешательствам на аорте при аортопатиях представлены в таблице 11.

Последующее наблюдение пациентов с синдромом Марфана

Требуется пожизненное и регулярное многопрофильное наблюдение в экспертном центре. Эхокардиография и МРТ/КТ являются основными методами исследования.

Физические упражнения/спорт: пациентам следует избегать максимальных физических нагрузок, а также соревновательных, контактных и изометрических видов спорта. Оценка риска на основе размера аорты была предложена Budts.

Беременность: при генетически подтвержденном синдроме Марфана/НЗГА риск передачи составляет 50 % как для мужчин, так и для женщин. Необходимо правильное и своевременное генетическое консультирование. Женщинам с диаметром корня аорты > 45 мм настоятельно не рекомендуется беременность без предварительного вмешательства из-за повышенного риска расслоения. Диаметр корня аорты < 40 мм редко представляет проблему, хотя полностью безопасного диаметра не существует. При длине корня аорты 40–45 мм предыдущий рост аорты и семейный анамнез являются важными факторами при рассмотрении возможности вмешательства до беременности. После вмешательства на восходящей аорте у пациентов с синдромом Марфана сохраняется риск расслоения остаточной аорты.

Профилактика ИЭ: рекомендуется только для пациентов из группы высокого риска.

Таблица 11

Рекомендации по хирургическим вмешательствам на аорте при аортопатиях

Рекомендации	Класс	Уровень
Синдром Марфана и наследственные заболевания грудного отдела аорты		
Молодым пациентам с синдромом Марфана или ассоциированными наследственными заболеваниями грудного отдела аорты, имеющим расширение корня аорты и трехстворчатый АК, рекомендовано вмешательство на АК, включая имплантацию или пластику, при условии выполнения операции опытным хирургом	I	C
Хирургическое вмешательство рекомендовано пациентам с синдромом Марфана, имеющим поражение корня аорты, если максимальный диаметр аорты на уровне синусов ≥ 50 мм ^c	I	C
Целесообразность выполнения хирургического вмешательства должна быть обсуждена у пациентов с синдромом Марфана, имеющим поражение корня аорты, если максимальный диаметр аорты на уровне синусов ≥ 45 мм при наличии дополнительных факторов риска ^d .	IIa	C
Целесообразность выполнения хирургического вмешательства должна быть обсуждена у пациентов с мутациями TGFBR1 и TGFBR2 (включая синдром Лойса-Дитца), если максимальный диаметр аорты на уровне синусов ≥ 45 мм	IIa	C

Примечание: с – при крайних значениях ППТ пороговые значения могут потребовать коррекции; d – указание в семейном анамнезе на диссекцию аорты при меньшем диаметре (или указание в анамнезе пациента на спонтанную сосудистую диссекцию), прогрессирующая АР, планируемая беременность, неконтролируемая АГ и/или увеличение размера аорты >3 мм/год (по данным повторных измерений с использованием одной и той же визуализирующей методики на одном уровне аорты при непосредственном сравнении и подтверждением другим специалистом)

Сокращения: АГ – артериальная гипертензия, АК – аортальный клапан.

**АОРТОПАТИИ:
ЗАБОЛЕВАНИЯ АОРТЫ, АССОЦИИРОВАННЫЕ
С ДВУСТВОРЧАТЫМ АОРТАЛЬНЫМ КЛАПАНОМ**

У 20–84 % пациентов с двустворчатым (бicuspidальным) аортальным клапаном (ДАК) разовьется дилатация восходящей аорты,

что указывает на то, что ДАК следует рассматривать как часть спектра вальвулоаортопатии. Относительный вклад врожденных/ генетических аномалий стенки и измененной гемодинамики остается дискуссионным.

При отсутствии значимой клапанной дисфункции дилатация аорты при заболевании двустворчатой аорты обычно развивается бессимптомно. Однако с увеличением диаметра увеличивается риск острого расслоения аорты.

По сравнению с населением в целом, частота расслоения у пациентов с двустворчатым поражением аорты в 8 раз выше и намного ниже, чем при синдроме Марфана/НЗГА. Клинические исходы у пациентов с двустворчатым поражением аорты более похожи на таковые в общей популяции с аневризмами и представляют собой более доброкачественную аортопатию, чем синдром Марфана/НЗГА. Коарктация аорты ассоциируется с повышенным риском расслоения.

Диагностика: см. синдром Марфана.

Лечение

На сегодняшний день нет данных о медикаментозном лечении дилатации аорты на фоне заболевания аорты, ассоциированного с двустворчатым аортальным клапаном, но может быть разумным рассматривать бета-блокаторы или БРА в качестве лечения первой линии при артериальной гипертензии.

Семейная встречаемость двустворчатого АК была четко установлена с частотой 5–10 % у родственников первой степени родства в различных исследованиях. Генетическое тестирование может рассматриваться в семейных случаях.

Эхокардиографическое обследование у родственников первой степени родства пациентов с ДАК рекомендуется и может быть целесообразным, особенно у мальчиков, у спортсменов и при наличии АГ.

Нет данных о риске расслоения, связанного с беременностью, у женщин с расширенной аортой. Женщинам следует рекомендовать избегать беременности, когда диаметр аорты > 50 мм.

Рекомендации по вмешательствам на аорте при аортопатиях (заболеваниях аорты, ассоциированных с двустворчатым аортальным клапаном) представлены в таблице 12.

Рекомендации по вмешательствам на аорте при аортопатиях

Рекомендации	Класс	Уровень
Заболевания аорты, ассоциированные с двустворчатым аортальным клапаном		
<p>Целесообразность выполнения хирургического вмешательства, должна быть обсуждена если восходящий отдел аорты:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ≥ 50 мм при наличии двустворчатого клапана и дополнительных факторов риска или коарктации. <p>Факторы риска: наследственный анамнез диссекции при небольшом диаметре аорты, планирование беременности, системная АГ, и/или увеличение размера аорты > 3 мм/год (при повторных ЭКГ-синхронизированных измерениях с использованием одной и той же визуализирующей методики на одном уровне аорты при непосредственном сравнении и подтверждением другим специалистом).</p> <ul style="list-style-type: none"> • ≥ 55 мм для всех остальных пациентов 	IIa	C

Сокращения: АГ – артериальная гипертензия, ЭКГ – электрокардиограмма.

АОРТОПАТИИ: СИНДРОМ ТЕРНЕРА

Синдром Тернера вызывается частичной или полной моносомией X-хромосомы и встречается у 1 из 2500 живорожденных женщин.

Синдром Тернера ассоциируется с низким ростом, задержкой полового созревания, дисгенезией яичников, гипергонадотропным гипогонадизмом, бесплодием, врожденными пороками развития сердца, сахарным диабетом, остеопорозом и аутоиммунными нарушениями. ВПС, встречающаяся примерно у 50 % женщин с синдромом Тернера, включает высокую частоту ДАК, КоА, частичного аномального соединения легочных вен, левой ВПВ, удлиненной поперечной дуги аорты, дилатации брахиоцефальных артерий и дилатации аорты.

У людей с синдромом Тернера есть генерализованная артериопатия. Синдром Тернера является независимым фактором риска дилатации грудной аорты. Расслоение аорты (типа А и В) происходит примерно в 7 раз чаще, чем среди населения в целом.

Наличие дилатации аорты и ВПС увеличивает риск беременности. Женщины с синдромом Тернера также подвергаются повышенному риску гипертонических расстройств, включая преэклампсию.

Рекомендации по вмешательствам на аорте при аортопатиях (синдроме Тернера) представлены в таблице 13.

Таблица 13

Рекомендации по вмешательствам на аорте при аортопатиях

Рекомендации	Класс	Уровень
Синдром Тернера		
Целесообразность выполнения планового хирургического вмешательства по поводу аневризмы корня аорты и/или восходящего отдела должна быть обсуждена у женщин с синдромом Тернера > 16 лет, индексом размера аорты > 25 мм/м ² и дополнительными факторами риска диссекции аорты. Факторы риска – двустворчатый АК, удлинение дуги аорты, коарктация аорты и/или АГ	IIa	C
Плановое хирургическое вмешательство по поводу аневризмы корня аорты и/или восходящего отдела может быть выполнено женщинам с синдромом Тернера >16 лет, индексом размера аорты > 25 мм/м ² и не имеющим дополнительных факторов риска диссекции аорты	IIb	C

Сокращения: АГ – артериальная гипертензия, АК – аортальный клапан.

ОБСТРУКЦИЯ ВЫНОСЯЩЕГО ТРАКТА ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Обструкция выносящего тракта правого желудочка (ВТПЖ) может возникать на субинфундибулярном, инфундибулярном, клапанном или надклапанном уровнях.

Субинфундибулярный стеноз или двухкамерный правый желудочек обычно ассоциирован с ДМЖП. Это вызвано сужением между выступающими и гипертрофированными мышечными гребнями, которые отделяют гипертрофированные входные и апикальные части с высоким давлением от негипертрофированной и необструктивной инфундибулярной части правого желудочка с низким давлением.

Инфундибулярный стеноз обычно возникает в сочетании с другими поражениями, особенно с ДМЖП, тетрадой Фалло, и вторичен по отношению к стенозу клапана легочной артерии (реактивная

гипертрофия миокарда). На инфундибулярном уровне и в некоторой степени на субинфундибулярном уровне обструкция имеет тенденцию быть динамической, что означает, что отверстие сужается во время систолы.

Стеноз клапана легочной артерии представляет собой обычно изолированное поражение. В основном из-за внутренних аномалий стенок и независимо от гемодинамики может произойти расширение ЛА. Чаще всего это типичный куполообразный легочный клапан с узким центральным отверстием, но с сохранившимся подвижным основанием клапана. Диспластический легочный клапан с мало подвижными створками и миксоматозным утолщением встречается реже (15–20 %; даже меньше у нелеченных взрослых) и часто является частью синдрома Нунана. У взрослых стенозированный легочный клапан может кальцифицироваться в позднем возрасте.

Надклапанный легочный стеноз или стеноз легочной артерии вызывается сужением основного легочного ствола, бифуркации легочной артерии или легочных ветвей. Он редко встречается изолированно и может возникать при синдроме Вильямса-Бёрена, синдроме Нунана, синдроме врожденной краснухи или синдроме Алажилля. Стеноз может располагаться в основных ветвях или более периферически; он может быть дискретным или диффузным (гипопластическим), или может быть явная окклюзия, и это может быть единичный или множественный стеноз. Стеноз может быть вторичным по отношению к предыдущему наложению бандажа ЛА или предыдущему месту шунтирования. Сужение диаметра $\geq 50\%$ обычно считается значительным и, как ожидается, будет иметь градиент давления и привести к гипертензии в проксимальном отделе ЛА.

Варианты течения

Субинфундибулярный/инфундибулярный: у взрослых пациентов с двухкамерным ПЖ заболевание может протекать бессимптомно или у них могут быть одышка, дискомфорт в груди, головокружение или синкопальные состояния при физической нагрузке. Степень обструкции со временем прогрессирует.

Клапанный: от легкой до умеренной степени тяжести обычно протекает бессимптомно. Легкий стеноз клапана легочной артерии у неоперированных взрослых обычно не прогрессирует. Умеренный стеноз клапана легочной артерии может прогрессировать на клапанном уровне (кальцификация) или на подклапанном уровне из-за реактивной гипертрофии миокарда. Пациенты с тяжелым стенозом

могут испытывать одышку, сниженную способность к физической нагрузке и иметь худший прогноз.

Надклапанный: может протекать бессимптомно или у пациентов могут быть одышка и снижение переносимости физической нагрузки. Обычно они распознаются в контексте определенных синдромов или у пациентов, направляемых с подозрением на ЛГ. Периферический стеноз легочной артерии может прогрессировать по тяжести.

Диагностика

Аускультация: резкий систолический шум и расщепление второго тона сердца. При периферическом стенозе легочной артерии систолический шум обычно слышен над полями легких.

Эхокардиография: размер, форма, функция правого желудочка, точное положение/уровень правого желудочка, а также легочного клапана, основной легочный ствол и проксимальные ветви ЛА.

Допплеровская эхокардиография: измерение скорости потока через препятствие. Корреляция между скоростью потока и градиентами давления видна при изолированном стенозе клапана ЛА.

Легкая обструкция: пиковый градиент через обструкцию составляет < 36 мм рт. ст., умеренная – 36–64 мм рт. ст., тяжелая – >64 мм рт. ст.

Если сужение протяженное или присутствует более одного стеноза (например, подклапанный и клапанный), применение уравнения Бернулли приведет к завышению оценки градиента давления. Тогда доплеровская скорость потока ТР дает более надежную оценку давления в ПЖ и, следовательно, о степени тяжести ОВОПЖ, чем скорость потока через ВОПЖ. Градиенты отражают серьезность обструкции только при наличии хорошей систолической функции правого желудочка. В условиях низкого потока и низкого градиента очень сложно оценить тяжесть обструкции ВОПЖ.

МРТ и КТ: определяют уровень (уровни) обструкции, в том числе на субинфундибулярном (двухкамерный ПЖ), уровне кондуита или ветви легочной артерии, а также оценивают объемы правого желудочка, легочного кольца, размеры выносящего тракта и артерий, а также легочный кровоток. МРТ и КТ – это методы выбора для визуализации дилатации легочной артерии и периферического стеноза легочной артерии.

Катетеризация сердца может потребоваться для подтверждения степени, серьезности и уровня обструкции (например, двухкамерный ПЖ).

Оперативное лечение

Катетерная баллонная вальвулотомия рекомендуется пациентам с недиспластическим стенозом клапана легочной артерии и периферическим стенозом легочной артерии (часто с имплантацией стента).

Хирургическое вмешательство рекомендуется пациентам с субинфундибулярным или инфундибулярным легочным стенозом и гипоплазией легочного кольца, с диспластическими легочными клапанами, а также пациентам с сопутствующими поражениями, которые нуждаются в хирургическом подходе, например, тяжелой легочной регургитации или тяжелой трикуспидальной регургитации. Периферический стеноз легочной артерии редко можно лечить хирургическим путем.

Как хирургические, так и катетерные вмешательства следует проводить только в центрах, специализирующихся на ВПС.

У пациентов с подклапанным, клапанным и надклапанным легочным стенозом может присутствовать заметно расширенный легочный ствол. Разрыв этих высокоэластичных сосудов с низким давлением возникает крайне редко, и эти легочные аневризмы обычно не требуют вмешательства.

Рекомендации по вмешательствам при обструкции выносящего тракта правого желудочка представлены в таблице 14.

Таблица 14

Рекомендации по инвазивным вмешательствам при обструкции ВТПЖ

Рекомендации	Класс	Уровень
При клапанном стенозе ЛА баллонная вальвулопластика является методом выбора при условии технической возможности	I	C
При условии отсутствия показаний к замене клапана вмешательства по поводу обструкции ВТПЖ на любом уровне рекомендованы при тяжелом стенозе (максимальный градиент давления по результатам доплеровского исследования > 64 мм рт. ст. ^c) вне зависимости от наличия симптомов	I	C
Если хирургическая замена клапана является единственным возможным методом, она показана пациентам с тяжелым стенозом при наличии симптомов ^d	I	C

Рекомендации	Класс	Уровень
Если хирургическая замена клапана является единственным возможным методом лечения ^d у бессимптомных пациентов, она показана при наличии хотя бы одного из следующих признаков: <ul style="list-style-type: none"> • Объективное снижение переносимости физических нагрузок. • Снижение функции ПЖ и/или прогрессирование ТР, как минимум, до умеренной степени. • СДПЖ > 80 мм рт. ст. • Наличие шунтирования крови справа-налево при ДМПП или ДМЖП 	I	C
Выполнение вмешательства у пациентов с максимальным градиентом давления по результатам доплеровского исследования < 64 мм рт. ст. должно быть рассмотрено при наличии хотя бы одного из следующих признаков: <ul style="list-style-type: none"> • Клинические проявления, обусловленные стенозом ЛА. • Снижение функции ПЖ и/или прогрессирование ТР, как минимум, до умеренной степени. • Наличие шунтирования крови справа-налево при ДМПП или ДМЖП 	IIa	C
Возможность выполнения катетерного вмешательства при наличии периферического стеноза ЛА должна быть рассмотрена вне зависимости от наличия симптомов, если сужение > 50 % и СДПЖ > 50 мм рт. ст. и/или имеется связанное со стенозом снижение перфузии легких	IIa	C

Примечание: с – СДПЖ по данным оценки ТР должно свидетельствовать о тяжелом стенозе ЛА; d – порог показаний к вмешательству выше, когда требуется замена клапана, поскольку необходимо учитывать долгосрочные риски, такие как эндокардит и повторное вмешательство при дисфункции протеза клапана.

Сокращения: ВПЖ – выносящий тракт правого желудочка, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЛА – легочная артерия, ПЖ – правый желудочек, СДПЖ – систолическое давление в правом желудочке, ТР – трикуспидальная регургитация.

Алгоритм ведения пациентов с обструкцией выносящего тракта правого желудочка представлен на рисунке 5.



Рис. 5. Алгоритм ведения больных с обструкцией выносящего тракта правого желудочка

Сокращения: ВТПЖ – выносящий тракт правого желудочка, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЛА – легочная артерия, ПЖ – правый желудочек, СДПЖ – систолическое давление в правом желудочке, ТР – трикуспидальная регургитация, ФН – физическая нагрузка.

Последующее наблюдение

Пожизненное наблюдение с регулярной эхокардиографией. Частота наблюдения зависит от тяжести поражения, но большинству пациентов потребуется ежегодное посещение, включая обследование в специализированных центрах, за исключением пациентов с легким или хорошо восстановленным клапанным стенозом.

После хирургического вмешательства или катетерного вмешательства, остаточная регургитация на легочном клапане может потребовать повторного вмешательства в более позднем возрасте у пациентов, у которых появляются симптомы или, когда происходит прогрессирующая дилатация правого желудочка или дисфункция.

Пациенты с легким клапанным или легким резидуальным стенозом ЛА нуждаются в наблюдении только раз в 5 лет.

Физические упражнения/спорт: без ограничений для пациентов с легким (остаточным) легочным стенозом. Пациентам с умеренным легочным стенозом следует избегать высокоинтенсивных и статиче-

ских видов спорта. Пациентам с тяжелым легочным стенозом следует ограничиваться занятиями спортом низкой интенсивности.

Беременность: хорошо переносится, если только нет тяжелой обструкции ВОПЖ или выраженной дисфункции ПЖ. Транскатетерная баллонная вальвулотомия может выполняться во время беременности, но потребность в ней возникает редко.

Профилактика ИЭ: рекомендуется только для пациентов из группы высокого риска.

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

Аномалия Эбштейна характеризуется аномально сформированными и апикально смещенными створками трикуспидального клапана. Передняя створка обычно начинается на уровне кольца, но она увеличена и похожа на паруса, в то время как перегородочная и задняя створки смещены к верхушке ПЖ и часто связаны с эндокардом.

Апикальное смещение ТК означает, что правое сердце состоит из морфологического правого предсердия, предсердной части правого желудочка и оставшегося функционального правого желудочка; часто имеется регургитация на трикуспидальном клапане.

Наиболее часто ассоциированные аномалии включают шунт на уровне предсердий (вторичный ДМПП или открытое овальное окно) и (скрытые) дополнительные пути, включая пути типа Махейма.

Множественные дополнительные пути проведения в сочетании с предсердной тахикардией и фибрилляцией предсердий связаны с внезапной сердечной смертью.

Гемодинамические изменения зависят от тяжести дисфункции ТК, степени атриализации правого желудочка, сократимости оставшегося функционального правого желудочка и системного желудочка, типа и тяжести сопутствующих аномалий и аритмий.

Патофизиология характеризуется систолической регургитацией крови из функционального правого желудочка через ТК в предсердный желудочек или правое предсердие, которое имеет тенденцию к расширению. Межпредсердное соединение ведет к Л-П шунту и П-Л шунту особенно во время физической нагрузки. Аномалия Эбштейна

может привести к хронически низкому системному сердечному выбросу.

Варианты течения

Клиническая картина варьируется от легких симптомов до глубокого синего порока сердца. Пациенты с легкими формами могут жить бессимптомно в течение десятилетий, пока им не поставят диагноз.

Типичные осложнения включают

- тяжелая трикуспидальная регургитация
- дисфункция правого желудочка
- недостаточность правого желудочка
- цирроз печени
- церебральные абсцессы
- парадоксальная эмболия
- легочная эмболия
- тахиаритмии
- внезапная сердечная смерть
- инфекционный эндокардит

Ключевые симптомы: аритмия (наиболее распространена атрио-вентрикулярная реципрокная тахикардия), одышка, утомляемость, плохая переносимость упражнений, боль в груди и периферический и/или центральный цианоз.

Диагностика

Объективный осмотр: цианоз и гепатомегалия.

Аускультация: расщепленные первый и второй тон, последовательные щелчки, третий и четвертый тоны, систолический шум вследствие трикуспидальной регургитации.

ЭКГ: гипертрофия ПП, удлиненный интервал PR, блокада правой ножки пучка Гиса (часто с расщепленным комплексом QRS), глубокий Q во II, III, aVF и V1-V4, низкий вольтаж, множественные пути проведения (AB_реципрокная тахикардия), наджелудочковые и желудочковые аритмии.

Рентгенография органов грудной клетки: помогает оценить размеры сердца в динамике.

Эхокардиография: анатомия и функция ТК; апикальное дистальное смещение септальной или задней створки (у взрослых > 0,8 см/м² ППТ); размер передней створки; прикрепление септальной или задней створки ТК к перегородке или стенке желудочка; размер и

функция различных отделов сердца (ПП, предсердный желудочек, оставшийся функциональный ПЖ и ЛЖ); обструкцию ВОПЖ и другие поражения.

МРТ имеет значение с точки зрения прогноза, а также для оценки состояния до и после операции, количественной оценки расширенных правых отделов сердца, функции правого желудочка и функции трикуспидального клапана.

Лечение

Пациентам с парадоксальной эмболией или ФП рекомендуется пероральная антикоагулянтная терапия. При наличии повышенного риска тромбоемболии или П-Л шунта можно рассмотреть возможность пероральной антикоагуляции.

Симптоматические нарушения ритма можно лечить консервативно или, предпочтительно, с помощью электрофизиологического вмешательства.

Транскатетерный доступ к правосторонним дополнительным путям и АВ-узлу может быть затруднен операцией на ТК, поэтому разумно провести катетерную аблацию при необходимости перед операцией.

Вопрос о закрытии предсердного сообщения, необходимо тщательно обсудить, так как это может привести к дальнейшему повышению давления в правом отделе сердца и снижению системного сердечного выброса.

Оперативное лечение

Пластика ТК предпочтительнее протезирования ТК (с закрытием соответствующего ДМПП). Если правый желудочек слишком мал для восстановления или развилась дисфункция правого желудочка, у взрослых с сохраненной функцией ЛЖ может быть рассмотрен дополнительный двунаправленный кавопульмональный (Гленн) анастомоз, когда давление в ЛП и конечное диастолическое давление в ЛЖ не повышены.

У пациентов с неудачным вмешательством или тяжелой бивентрикулярной дисфункцией трансплантация сердца может быть единственным вариантом.

Ранее высокая операционная летальность (> 25 %) в специализированных центрах снизилась до < 6 %.

Более 90 % пациентов, оперированных опытным хирургом, выживают > 10 лет, многие относятся к I или II функциональному классу.

Поздние смертельные случаи, вероятно, связаны с аритмией.

В большом исследовании выживаемость без поздней повторной операции составила 86 %, 74 %, 62 % и 46 % через 5, 10, 15 и 20 лет соответственно.

Рекомендации по хирургическому лечению аномалии Эбштейна и катетерным вмешательствам представлены в таблицах 15, 16.

Таблица 15

Рекомендации по хирургическому лечению аномалии Эбштейна

Рекомендации	Класс	Уровень
Хирургическое лечение рекомендуется пациентам с тяжелой ТР и симптомами или объективным ухудшением переносимости физической нагрузки	I	C
Рекомендуется, чтобы хирургическое вмешательство проводилось кардиохирургом – специалистом по ВПС, имеющим определенный опыт в оперативном лечении аномалии Эбштейна	I	C
Если есть показания к хирургическому лечению ТК, то закрытие ДМПП/открытого овального окна рекомендуется во время восстановления клапана, если ожидается, что оно будет гемодинамически переносимым	I	C
У пациентов с прогрессирующей дилатацией правых отделов сердца или снижением систолической функции правого желудочка следует рассмотреть возможность хирургического вмешательства независимо от симптомов	IIa	C

Сокращения: ВПС – врожденный порок сердца, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ТК – трикуспидальный клапан.

Таблица 16

Рекомендации по катетерным вмешательствам при аномалии Эбштейна

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам с симптоматической аритмией или преждевременным возбуждением на ЭКГ рекомендуется электрофизиологическое исследование с последующей аблационной терапией, если это возможно, или хирургическое лечение аритмий в случае плановой операции на сердце	I	C
В случае документированной системной эмболии, вероятно, вызванной парадоксальной эмболией, следует рассмотреть возможность изолированного закрытия устройством ДМПП/открытого овального окна, но перед вмешательством требуется тщательная оценка, чтобы исключить индукцию повышения давления в ПП или снижения сердечного выброса	IIa	C

Рекомендации	Класс	Уровень
Если цианоз (насыщение кислородом в состоянии покоя < 90 %) является ведущей проблемой, можно рассмотреть изолированное закрытие устройством ДМПП/ООО, но требуется тщательная оценка перед вмешательством, чтобы исключить индукцию повышения давления в ПП или падения сердечного выброса	IIb	C

Сокращения: ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ООО – открытое овальное окно, ПП – правое предсердие, ЭКГ – электрокардиограмма.

Последующее наблюдение

Всем пациентам требуется регулярное наблюдение (не реже одного раза в год) в специализированных центрах.

Типичными послеоперационными остаточными аномалиями, на которые следует обратить внимание, являются персистирующая или новая трикуспидальная регургитация, обычные осложнения после замены клапана, ПЖ или ЛЖ недостаточность, остаточные шунты предсердий, аритмии и АВ-блокада более высокой степени.

Повторное вмешательство может потребоваться при рецидивирующей ТР и недостаточности протезов клапанов.

Физические упражнения/спорт: пациенты без остаточных аномалий обычно могут вести нормальный активный образ жизни без ограничений, за исключением интенсивных статических видов спорта. Пациентам с более чем легкой степенью ТР, желудочковой дисфункцией, шунтированием, аритмией или другими осложнениями следует избегать тяжелых изометрических упражнений.

Беременность: бессимптомные женщины с хорошей функцией желудочков могут хорошо переносить беременность. Существует определенный риск недостаточности ПЖ, аритмии и парадоксальной эмболии. Риск беременности будет выше при наличии значительного цианоза, серьезной аритмии и правожелудочковой недостаточности.

Профилактика ИЭ: рекомендуется только для пациентов из группы высокого риска.

ТЕТРАДА ФАЛЛО

Тетрада Фалло характеризуется следующими четырьмя дефектами:

- 1) нерестриктивный ДМЖП;
- 2) декстрапозиция аорты (но < 50 %);
- 3) инфундибулярная, клапанная, надклапанная обструкция ВТПЖ и/или стеноз ветви легочной артерии и, как следствие,
- 4) гипертрофия правого желудочка.

У 20 % пациентов есть какой-либо синдром (микроделеция 22q11, трисомия 21, Алажилля, Нунана, Вильямса, Клипепеля-Фейля).

Уровень смертности среди пациентов с оперированной тетрадой Фалло почти в два раза выше, чем среди пациентов с простыми дефектами (ДМПП и ДМЖП).

Варианты течения

Для уменьшения обструкции ВОПЖ обычно требуется инфундибулотомия, резекция обструктивных мышечных пучков и другие. Некоторым пациентам перед восстановлением проводится процедура паллиативного шунтирования для увеличения легочного кровотока.

Общие осложнения во взрослом возрасте:

- **Легочная регургитация:** значимая ЛР почти всегда встречается после трансаннулярного пластыря и обычно хорошо переносится. Тяжелая хроническая ЛР приводит к симптоматической дилатации и дисфункции правого желудочка.
- **Остаточная обструкция ВОПЖ** может возникать в инфундибуле, на уровне клапана легочной артерии и главного легочного ствола, а также в ветвях левой и правой ЛА. Повышенное давление ПЖ и гипертрофия ПЖ были описаны как независимые факторы риска плохого исхода и снижения физической активности, несмотря на меньшие объемы правого желудочка.
- **Остаточный ДМЖП** может быть вызван частичным расхождением пластыря или невозможностью полного закрытия во время операции; это может привести к перегрузке ЛЖ объемом.
- **Осложнения со стороны аорты:** прогрессирующая дилатация аорты и АР (редко расслоение аорты). Основной механизм не полностью изучен.

- **Дисфункция ПЖ и ЛЖ/сердечная недостаточность:** дилатация ПЖ обычно возникает из-за длительной ЛР ± обструкции ВОПЖ. Значительная ТР может возникать, как следствие дилатации правого желудочка, что приводит к еще большему расширению правого желудочка. Расширение ЛЖ может быть результатом длительного паллиативного артериального шунтирования, остаточных межжелудочковых перегрузок и/или АР. Дисфункция правого и левого желудочка может быть связана с длительным цианозом до операции и/или недостаточной защитой миокарда во время операции, электромеханической диссинхронией и аномалиями коронарных артерий. Частота сердечной недостаточности значительно увеличивается с возрастом. Основными механизмами также могут быть: повреждение миокарда, последствия хирургических вмешательств или нарушения электрической проводимости.
- **Эндокардит** может возникнуть как после хирургического вмешательства, так и после чрескожной замены клапана легочной артерии. Протезирование клапана является важным независимым фактором риска ИЭ в краткосрочной и долгосрочной перспективе после имплантации, тогда как протезирование без клапана является фактором риска только в течение первых 6 месяцев после имплантации.
- **Предсердные/желудочковые аритмии и внезапная смерть** являются важными поздними осложнениями. Предполагаемая распространенность предсердных аритмий в течение жизни составляет 20 %. Внутривентрикулярная реципрокная тахикардия, вовлекающая кавотрикуспидальный перешеек, и разрез ПП связаны с увеличением ПП, тогда как ФП способствует дилатации ЛП.
- **Желудочковые аритмии:** полиморфная ЖТ/ФЖ, обычно связанная с тяжелым нарушением функции ПЖ и ЛЖ, мономорфная устойчивая ЖТ.

Систолическая или диастолическая дисфункция ЛЖ, желудочковые и предсердные тахикардии являются прогностическими факторами смерти и устойчивой ЖТ у взрослых с оперированной тетрадой Фалло. Возможными факторами риска являются продолжительность $QRS \geq 180$ мс, систолическая или диастолическая дисфункция ЛЖ и индуцибельная ЖТ при ЭФИ.

Доминирующими субстратами для мономорфной желудочковой тахикардии являются анатомически определенные перешейки, окаймленные невозбудимой тканью. Размер перешейка и свойства

проводимости можно оценить с помощью катетерного картирования и, вероятно, определить предрасположенность к аритмиям, выполнение затем катетерной аблации является эффективным для контроля желудочковой тахикардии.

Диагностика

Аускультация: расщепление второго тона сердца. Низкий диастолический шум с ранним окончанием говорит о тяжелой ТР. Длинный громкий систолический шум изгнания указывает на обструкцию ВОПЖ, высокий диастолический шум указывает на АР, а пансистолический шум указывает на остаточный ДМЖП.

ЭКГ: часто полная блокада правой ножки пучка Гиса. На ширину QRS также может влиять степень расширения ПЖ.

Эхокардиография: оценка остаточной обструкции ВОПЖ и легочной регургитации, остаточного ДМЖП, размера и функции правого и левого желудочка, ТР, давления правого желудочка, размера корня аорты и АР. Измерения деформации помогают количественно оценить степень электромеханической диссинхронии.

МРТ: метод выбора для оценки объема и функции ПЖ; ЛР; размер, форма и расширение ЛА; инфундибулум; восходящая аорта; положение магистральных сосудов или кондуитов по отношению к груди (рестернотомия); и оценка остаточного шунта (Qr:Qs). Позднее повышение уровня гадолиния свидетельствует о фиброзе, степень которого связана с другими факторами риска ЖТ и ВСС. T1-картирование может иметь возрастающую роль.

КТ: информация о коронарных артериях, степени кальцификации кондуита (чрескожная фиксация клапана) и о наличии больших аорто-легочных коллатеральных артерий, количественные характеристики ПЖ.

Тест на толерантность к физической нагрузке помогает определить время для повторного вмешательства и прогноз.

Холтеровское мониторирование ЭКГ, регистратор событий и ЭФИ необходимы для отдельных пациентов (высокий риск, подозрение/наличие аритмии и/или перед повторной операцией на ВОЛЖ).

Индукцибельная устойчивая ЖТ имеет прогностическое значение для клинической ЖТ и ВСС.

Катетеризация сердца должна быть ограничена пациентами, которым выполняются катетерные вмешательства (например, устрание-

ние дистального стеноза ЛА, транскатетерная имплантация клапана), и в тех случаях, когда неинвазивная оценка не дает результатов.

Перед оперативным вмешательством может потребоваться коронароангиография для визуализации КА, что важно для оценки их пространственного взаимоотношения с ВТПЖ перед чрескожной имплантацией ПК.

Оперативное лечение

Замена легочного клапана и/или снижение обструкции ВОПЖ могут быть выполнены с низким риском смертности у пациентов без ХСН и/или выраженной желудочковой дисфункции. Легочная регургитация является частым показанием для операции.

Дистальный стеноз ЛА необходимо устранять либо во время операции (включая интраоперационное стентирование), либо с помощью чрескожного доступа. Биологический легочный клапан (ксенотрансплантат или гомотрансплантат) имеет средний срок службы 10–20 лет, в будущем замена может быть выполнена с помощью транскатетерных процедур «клапан в клапане».

Транскатетерная имплантация легочного клапана стали альтернативой операции на открытом сердце, в первую очередь, у пациентов со стенозом/регургитацией кондуита ВОПЖ и ВОПЖ, при этом результаты сравнимые с хирургической заменой легочного клапана, также продлевается срок службы кондуита.

Осложнения: перелом стента.

Необычные осложнения (2 %): разрыв кондуита и компрессия коронарной артерии, эндокардит.

Перед ТИЛК необходимо выполнить баллонный тест, чтобы исключить компрессию коронарной артерии, но есть риск разрыва кондуита. В случае серьезной кальцификации кондуита, ТИЛК следует выполнять, если КТ показывает достаточное расстояние между кондуитом и коронарными артериями. Решить вопрос о необходимости катетерной аблации до замены клапана легочной артерии. Рекомендации по вмешательствам у прооперированных пациентов с тетрадой Фалло представлены в таблице 17.

*Рекомендации по проведению инвазивных вмешательств
после коррекции тетрады Фалло*

Рекомендации	Класс	Уровень
Замена легочного клапана рекомендуется пациентам с симптомами тяжелой легочной регургитации (фракция регургитации по МРТ > 30–40 %) и/или как минимум умеренной обструкцией ВОПЖ (пиковая скорость > 3м/сек)	I	C
У пациентов без нативного ВОПЖ следует предпочесть катетерное вмешательство (ТИЛК), если это возможно с анатомической точки зрения	I	C
Замену легочного клапана следует рассматривать у бессимптомных пациентов с тяжелой ЛР и/или обструкцией ВОПЖ, когда присутствует один из следующих критериев: <ul style="list-style-type: none"> • Снижение толерантности к физической нагрузке. • Прогрессирующая дилатация правого желудочка с индексом КСО ПЖ ≥ 80 мл/м² и/или индексом КДО ПЖ ≥ 160 мл/м², и/или прогрессирование ТР, как минимум до умеренной. • Прогрессирующая систолическая дисфункция правого желудочка. • Обструкция ВОПЖ с СДПЖ > 80 мм рт. ст. 	IIa	C
Закрытие ДМЖП следует рассматривать у пациентов с остаточным ДМЖП и значительной перегрузкой объема ЛЖ или если пациенту проводится операция на клапане легочной артерии	IIa	C
У пациентов с устойчивой ЖТ, которым проводится хирургическая операция по замене ЛК или ЧИЛК, следует рассмотреть возможность предоперационного катетерного картирования и пересечения анатомических перешейков, связанных с ЖТ, до или во время вмешательства	IIa	C
ЭФИ, включая программированную электрическую стимуляцию, следует рассматривать для стратификации риска ВСС у пациентов с факторами риска (дисфункция ЛЖ/ПЖ; неустойчивая симптоматическая ЖТ; продолжительность QRS ≥ 180 мс, обширное рубцевание ПЖ на МРТ)	IIa	C
Имплантацию ИКД следует рассматривать пациентам с тетрадой Фалло с несколькими факторами риска ВСС, включая дисфункцию ЛЖ, неустойчивую симптоматическую ЖТ, продолжительность QRS ≥ 180 мс, обширное рубцевание ПЖ на МРТ или индуцируемую ЖТ при программируемой электростимуляции	IIa	C
Катетерная абляция или сопутствующая хирургическая абляция при симптоматической мономорфной устойчивой	IIb	C

ЖТ у пациентов с сохраненной бивентрикулярной функцией может рассматриваться как альтернатива ИКД, если выполняется в высококвалифицированных центрах и достигнуты установленные конечные точки аблации		
---	--	--

Сокращения: ВСС – внезапная сердечная смерть, ВТПЖ – выносящий тракт правого желудочка, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ЖТ – желудочковая тахикардия, ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, КДО – конечный диастолический объем, КСО – конечный систолический объем, ЛЖ – левый желудочек, МРТ – магнитно-резонансная томография, ПЖ – правый желудочек, ПК – пульмональный клапан, ПР – пульмональная регургитация, ПЭС – программируемая электрокардиостимуляция, ТР – трикуспидальная регургитация.

ЭФИ и имплантация АИКД

ИКД следует имплантировать для вторичной профилактики ВСС (пациенты с остановкой сердца или устойчивой ЖТ).

Имплантация ИКД для первичной профилактики остается спорным вопросом.

Пациентам с необъяснимыми обмороками и нарушением функции желудочков или другими факторами риска ВСС следует оценить гемодинамику и выполнить ЭФИ. При отсутствии обратимой причины следует рассмотреть возможность имплантации ИКД.

Дальнейшее наблюдение

Все пациенты с тетрадой Фалло должны проходить кардиологическое наблюдение в специализированном центре, большинство – ежегодно.

Все пациенты должны проходить МРТ через регулярные промежутки времени, в зависимости от обнаруженной патологии.

Физические упражнения/спорт: нет ограничений для бессимптомных оперированных пациентов с хорошей гемодинамикой. Пациентам с высоким риском клинической аритмии/внезапной сердечной смерти, пациентам с тяжелой бивентрикулярной дисфункцией и пациентам с выраженной восходящей аортопатией следует ограничиваться низкоинтенсивными видами деятельности/спортом и избегать изометрических упражнений.

Беременность: у неоперированных пациенток существует значительный риск осложнений и смерти для матери и плода. Риск беременности у оперированных пациенток зависит от их гемодинамиче-

ского статуса. У пациентов со значительными резидуальными поражениями существует риск аритмии и правожелудочковой недостаточности.

Профилактика ИЭ: рекомендуется только для пациентов из группы высокого риска.

АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Взрослые пациенты с атрезией легочной артерии с ДМЖП представляют собой неоднородную популяцию с точки зрения анатомии, физиологии и ранее проведенных вмешательств. Они разделяют внутрисердечную анатомию тетрады Фалло, но не имеют прямой связи между правым желудочком и ЛА. Микроделеция 22q11.2 является обычным явлением (лицевые аномалии, носовая речь и задержка развития).

Кровоснабжение через ЛА варьирует при атрезии легочной артерии + ДМЖП и определяет как клиническую картину, так и лечение (сложность сосудистого русла легких может сделать восстановление невозможным).

Существует три типа системы легочной артерии:

- тип А – имеются истинные легочные артерии, коллатеральные артерии отсутствуют, легочный кровоток осуществляется через ОАП;
- тип Б – наличие истинных легочных и коллатеральных артерий;
- тип В – истинные легочные артерии отсутствуют, легочный кровоток осуществляется по коллатеральным артериям.

Хирургическое лечение является предметом интенсивных дискуссий из-за отсутствия единого мнения по поводу оптимального лечения.

Варианты течения атрезии легочной артерии с ДМЖП

В зрелом возрасте клинические проявления у оперированных пациентов аналогичны таковым с тетрадой Фалло.

У неоперированных пациентов наблюдается одышка при физической нагрузке, утомляемость и прогрессирующий хронический цианоз из-за снижения легочного кровотока из-за коллатерального стено-

за, стеноза ЛА, увеличения ЛСС или повышения КДД желудочков. Цианоз в конечном итоге приведет к мультиорганному поражению.

Осложнения

- Кровохарканье может быть следствием разрыва мелких коллатеральных сосудов и/или небольшого тромбоза ЛА
- Хроническая сердечная недостаточность может быть связана с хроническим цианозом, ранним чрезмерным легочным кровотоком, повышенным легочным сосудистым сопротивлением, дисфункцией правого желудочка, АР и другими причинами
- Прогрессивная дилатация восходящей аорты с увеличением АР (редко расслоение аорты)
- Эндокардит
- Аритмия и ВСС
- Сегментарная ЛАГ

Диагностика

Объективно: цианоз у неоперированных пациентов может быть выраженным даже при минимальных физических усилиях.

Аускультация: непрерывный шум сзади (БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные сосуды).

ЭКГ: отклонение оси вправо, гипертрофия ПЖ.

Рентгенография органов грудной клетки: контур сердца в форме ботинка («пустой отсек ЛА») с аномальной сниженной легочной васкуляризацией (чередующейся с некоторыми участками повышенной васкуляризации через большие БАЛКА).

Эхокардиография (в т.ч.: 3D-эхокардиография) результаты у оперированных пациентов зависят от типа операции. У неоперированных пациентов может наблюдаться отсутствие прямого потока от правого желудочка к ЛА, с непрерывным потоком на нескольких участках на цветном доплеровском изображении от БАЛКА.

Чреспищеводная эхокардиография: оценка анатомии клапана, когда трансторакальная визуализация затруднена, или при подозрении на ИЭ.

МРТ, КТ и катетеризация сердца: определение источников легочного кровоснабжения и размера ЛА, оценки БАЛКА и гемодинамики.

Трехмерная ротационная ангиография и трехмерная визуализация, а также объединение рентгеновской и магнитно-резонансной томографии увеличивают точность.

Вмешательства при атрезии легочной артерии с ДМЖП

Пациенты с атрезией легочной артерии и ДМЖП, дожившие без лечения до взрослого возраста или с предыдущими паллиативными процедурами, могут действительно получить пользу от современных хирургических или интервенционных процедур. Пациентам с конфлюэнтными ЛА большого размера и пациентам с большими БАЛКА, анатомически подходящими для унифокализации, у которых не развилось тяжелое сосудистое заболевание легких из-за стеноза, следует рассмотреть возможность хирургического вмешательства.

Смысл операции унифокализации легочного кровотока заключается в соединении истинных легочных и коллатеральных артерий в одну систему при помощи сосудистых анастомозов для объединения максимального количества бронхолегочных сегментов в систему кровообращения легких.

Однако многие неоперированные пациенты могут не подходить для операции.

Важно понимать, что, хотя кардиохирургия может улучшить клинический статус или прогноз, она также является основной причиной смертности.

Катетерное вмешательство может включать баллонную дилатацию/стентирование коллатеральных сосудов для усиления легочного кровотока.

Выживаемость зависит от сложности порока и результатов хирургического вмешательства. Выживаемость у паллиативных пациентов значительно ниже и составила 60 % при 20-летнем наблюдении. Трансплантация комплекса сердце–легкие требуется в отдельных случаях.

Дальнейшее наблюдение

Периодическое наблюдение в специализированном центре (не реже одного раза в год).

Пациенты с сегментарной ЛАГ могут рассматриваться для терапии ЛАГ.

Особого внимания требуют такие симптомы, как одышка, нарастающий цианоз, изменение шума шунта, сердечная недостаточность или аритмия.

Физические упражнения/спорт: людей с хорошей гемодинамикой следует поощрять к регулярным тренировкам, избегая только экстремальных изометрических упражнений. Пациенты с менее оптимальной гемодинамикой будут более функционально ограничены. Следует избегать чрезмерных нагрузок, но следует поощрять регулярную физическую активность низкой интенсивности (ходьба, плавание, даже езда на велосипеде).

Беременность: риск беременности у оперированных пациенток с хорошей гемодинамикой и без аритмий в анамнезе низкий. Риск увеличивается при гипоксемии, ЛАГ, желудочковой дисфункции, симптомах сердечной недостаточности и аритмиях. Поскольку микроделеция 22q11 довольно часто встречается при этом дефекте, пациенток следует обследовать до беременности.

Профилактика ИЭ: рекомендуется только для пациентов из группы высокого риска (включая всех неоперированных пациентов).

ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) – группа врожденных пороков сердца, относящихся к аномалиям конотрункуса, общими признаками которых являются предсердно-желудочковая конкордантность, желудочково -артериальная дискордантность: аорта берет начало от ПЖ, а ЛА – от ЛЖ.

Транспозицию магистральных артерий называют простой при отсутствии сопутствующих врожденных аномалий; ТМА называют сложной при наличии сопутствующих аномалий: ДМЖП (45 %), обструкция ВТЛЖ (25 %) и КоА (5 %). Отдаленный исход сложной ТМА, независимо от типа хирургического вмешательства, хуже, чем у простой ТМА.

Этиология ТМА неизвестна, патогенез спорный.

Семейное происхождение существует, но очень редко. Мужской перевес 2:1.

Дожить до взрослой жизни без хирургического вмешательства является исключением.

Хирургические методы эволюционировали: переключение предсердий перешло в процедуру переключения артерий, а сложные ТМА часто оперируются с использованием пластики типа Растелли.

ОПЕРАЦИЯ ПЕРЕКЛЮЧЕНИЯ ПРЕДСЕРДИЙ

Клинические проявления после операции переключения предсердий

Пожилым людям с простой ТМА выполняют процедуру предсердного переключения по Mustard или Senning.

Наиболее частыми осложнениями являются:

- Системная дисфункция и правожелудочковая недостаточность.
- Вторичная прогрессирующая трикуспидальная регургитация (системный АВ-клапан).
- Брадикардия и хронотропная недостаточность из-за потери синусового ритма; АВ-проводимость обычно не нарушена.
- Наджелудочковая тахиаритмия, обычно трепетание предсердий, связанное с хирургическими разрезами/рубцами; ФП может возникнуть в более старшем возрасте. Высокая ЧСС часто гемодинамически плохо переносится из-за невозможности увеличить преднагрузку, что является следствием рестриктивных предсердных перегородок. Брадикардия из-за дисфункции синусового узла может способствовать развитию предсердной тахикардии.
- Желудочковые тахиаритмии: первичная полиморфная ЖТ или ФЖ из-за сниженной функции желудочков и сердечной недостаточности, или мономорфная ЖТ из-за механизма re-entry при оперированной ТМА, в связи с рубцом/разрезом/заплатой; вторичная ЖТ или ФЖ, которой предшествует суправентрикулярная тахикардия (СВТ) с быстрым проведением и последующей ишемией миокарда из-за очень низкого ударного объема, связанного с СВТ.
- Стеноз тоннеля, либо обструкция верхнего тоннеля перегородки (часто), либо обструкция нижнего тоннеля.

- Утечка через тоннель, при которой либо Л-П шунтирование приводит к переполнению легких, либо П-Л шунтирование при наличии обструкции дистального оттока способствует цианозу или парадоксальной эмболии.
- Легочные вены/венозная обструкция предсердий, чаще всего в том месте, где легочные вены соединяются с легочным венозным предсердием /ПП.
- Обструкция ВТЛЖ может развиваться из-за выпячивания МЖП в сторону ЛЖ с низким давлением, часто ассоциируется с систолическим движением передней створки МК.
- ЛГ может проявиться, иногда спустя десятилетия после процедуры переключения предсердий; обычно это посткапиллярная ЛГ, но может присутствовать и ЛАГ.
- Смерть от СН или внезапной смерти, вероятно, вызванной аритмией.

При наблюдении до 40 лет выживаемость составляет 60–75 %. Выживаемость без событий составляет 20 %. Способность к физической нагрузке обычно снижается из-за неадекватного увеличения СВ: хронотропной недостаточности, снижения преднагрузки в результате относительно суженных тоннелей и снижения функции ПЖ.

Диагностика

Клиника: объективно выявляются признаки венозного застоя. Отекшая голова и шея – признак обструкции верхнего тоннеля. При обструкции нижнего тоннеля наблюдаются отек ног, варикозное расширение вен, гепатомегалия и цирроз печени. Стеноз, даже полная непроходимость, может протекать бессимптомно из-за эффективного обходного кровообращения, обеспечиваемого непарной или полунепарной веной.

Аускультация: систолический шум изгнания предполагает обструкцию сублегочного оттока, а шум систолической регургитации предполагает регургитацию на ТК.

ЭКГ: гипертрофия ПЖ и нередко узкий ускользящий ритм QRS без видимых зубцов Р.

Эхокардиография: размер и систолическая функция субпульмонального и системного желудочков, обструкции субпульмонального оттока, ТР, утечка или обструкция тоннелей предсердий, легочный венозный возврат.

Признаки ЛГ: незначительное уменьшение уплощения МЖП в систолу и аномально широкая ЛА. Подозрение на ЛГ требует проведения диагностической катетеризации сердца для исключения/подтверждения ЛГ.

Контрастная эхокардиография может продемонстрировать утечку через тоннель в МПП, присутствующую до 50 % у неселективных и бессимптомных пациентов, или обструкцию тоннеля. При инъекция контраста в верхние конечности часто пропускается утечку через нижний системный венозный тоннель; это можно исключить только путем инъекции в одну из бедренных вен.

Чреспищеводная ЭхоКГ: оценка тоннелей.

МРТ: количественная оценка системной систолической функции правого желудочка, проходимости предсердных тоннелей, размер магистральных артерий. Аномально широкая ЛА и/или большой субплевмональный ЛЖ могут указывать на ЛГ. Шунт, связанный с утечкой через тоннель, может быть определен количественно ($Q_p:Q_s$). Небольшие утечки через тоннель, не ведущие к соответствующему шунту, трудно обнаружить с помощью МРТ (контрастная эхокардиография лучше).

Исключение стеноза верхнего тоннеля или утечки важно перед имплантацией ЭКС/ИКД или перед проведением новых/дополнительных проводов кардиостимулятора через верхний тоннель.

Альтернативой МРТ и КТ для оценки верхнего тоннеля является инъекция контрастного вещества в правую руку и рентгеноскопия.

Тест на ТФН важен при продолжительном наблюдении для серийной оценки переносимости физических упражнений и хронотропной некомпетентности. Он также может «демаскировать» утечку (десатурацию), которая протекает бессимптомно в состоянии покоя.

Холтеровское мониторирование ЭКГ, регистратор событий и ЭФИ показаны отдельным пациентам при подозрении на брадикардию и/или тахиаритмию.

Катетеризация сердца показана, когда неинвазивное обследование не дает результатов или когда требуется обследование при подозрении на ЛГ.

Медикаментозное лечение

Системная систолическая дисфункция правого желудочка: нет данных, что ингибиторы АПФ, БРА, бета-блокаторы или антагонисты альдостерона по отдельности или в комбинации улучшают исход.

Системная правожелудочковая недостаточность: диуретики облегчают симптомы. Симптоматические пациенты могут получить пользу от назначения «классических» лекарств от сердечной недостаточности.

Аритмия: препараты, снижающие частоту сердечных сокращений, следует использовать с осторожностью, поскольку после переключения предсердий пациенты склонны к брадикардии и дисфункции синусового узла.

Легочная гипертензия: необходимо выяснить точный механизм ЛГ, прежде чем рассматривать лечение. Посткапиллярная ЛГ позднее после операции переключения предсердий, по-видимому, является наиболее распространенным явлением, в результате чего специфическая терапия легочными вазодилататорами противопоказана, но прекапиллярная ЛГ также может присутствовать.

Хирургические/катетерные вмешательства:

- электрофизиологическое исследование
- абляция
- сердечная ресинхронизирующая терапия
- имплантация кардиовертера-дефибриллятора
- имплантация кардиостимулятора

Показания к хирургическому/катетерному вмешательствам при ТМА после операции переключения предсердий представлены в таблицах 18, 19.

Таблица 18

Показания к хирургическому вмешательству при ТМА после операции переключения предсердий

Рекомендации	Класс	Уровень
У симптомных пациентов с обструкцией легочного венозного предсердия рекомендуется хирургическое вмешательство (катетерное вмешательство возможно редко)	I	C
Пациентам с симптомами и стенозом тоннеля, не поддающимся катетерному вмешательству, рекомендуется хирургическое вмешательство	I	C

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам с симптомами, у которых утечка (подтекание) через тоннель не поддается закрытию с помощью катетера, рекомендуется хирургическое вмешательство	I	C
У пациентов с тяжелой системной (трикуспидальной) регургитацией на АВ-клапане без значительной желудочковой систолической дисфункции (ФВ > 40 %) следует рассмотреть вопрос о пластике или протезировании ТК, независимо от симптомов	IIa	C
Бандажирование легочной артерии у взрослых, как тренировка ЛЖ с последующей процедурой артериального переключения, не рекомендуется	III	C

Сокращения: АВ – атриовентрикулярный, ЛЖ – левый желудочек, ФВ – фракция выброса.

Таблица 19

*Показания к катетерному вмешательству при ТМА
после операции переключения предсердий*

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам с симптоматикой и стенозом тоннеля рекомендуется стентирование, если это технически возможно	I	C
У пациентов с симптомами, утечкой через тоннель и с цианозом в покое или во время упражнений, или с сильным подозрением на парадоксальную эмболию, рекомендуется стентирование (закрытие) или закрытие устройством, когда это технически возможно	I	C
У пациентов с утечками через тоннель и симптомами, вызванными Л-П шунтом, рекомендуется стентирование (закрытие) или закрытие устройством, когда это технически возможно	I	C
У бессимптомных пациентов с утечками через тоннель и значительной перегрузкой объемом ПЖ из-за Л-П шунта следует рассмотреть возможность стентирования (прикрытия) или закрытия устройством, когда это технически возможно	IIa	C
У пациентов с утечкой через тоннель, которым требуется ЭКС/ИКД, следует рассмотреть возможность закрытия утечки тоннеля с помощью стента с покрытием, когда это технически возможно, до введения трансвенозных электродов	IIa	C
У бессимптомных пациентов со стенозом тоннеля можно рассмотреть возможность стентирования, если это технически возможно	IIb	C

Сокращения: АВ – атриовентрикулярный, ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ПЖ – правый желудочек, ПЭКС – постоянная электрокардиостимуляция.

ОПЕРАЦИЯ АРТЕРИАЛЬНОГО ПЕРЕКЛЮЧЕНИЯ

Клинические проявления после артериального переключения

Взрослым пациентам молодого возраста с простой ТМА, наиболее вероятно, будет выполнена операция артериального переключения, в ходе которой аорта соединяется с левым желудочком, а легочная артерия – с правым. Кроме того, к аорте подшиваются коронарные артерии.

Наиболее частыми осложнениями являются:

- Расширение корня нео-аорты, приводящее к АР.
- Надклапанный легочный стеноз и стеноз легочной ветви (односторонний или двусторонний), вследствие расположения бифуркации ЛА впереди восходящей аорты по методике Lescompte и расширение корня нео-аорты.
- Дисфункция ЛЖ и желудочковые аритмии встречаются редко; могут быть связаны с проблемами коронарных артерий, которые были повторно имплантированы в нео-аорту.
- Острый угол дуги аорты, который может привести к функциональной обструкции и гипертензии.

Выживаемость до 30 лет > 90%, выживаемость без событий – 60–80 %.

Физическая нагрузка слегка снижена, но может быть и в норме.

Диагностика

Клиника: могут присутствовать клинические признаки АР или легочного стеноза.

Эхокардиография: функция ЛЖ (глобальная и региональная); стеноз в местах артериального анастомоза, чаще всего легочный стеноз; регургитация нео-аортального клапана; размер корня нео-аорты и проксимального отдела восходящей аорты; и острый угол дуги аорты. Можно оценить систолическую функцию ПЖ и, если возможно, измерить пиковое СДПЖ. Визуализация бифуркации и обеих ветвей возможна редко.

Стресс-эхокардиография: оценка вызванных стрессом аномалий движения стенок.

МРТ: количественную оценку объемов желудочков, ФВ, дилатации или регургитации нео-аорты. Визуализация легочного ствола и ветвей, а также их отношение к (расширенному) корню аорты. Распределение потока между левым и правым легким.

Стресс МРТ: оценка перфузии миокарда и возможного нарушения коронарной артерии.

КТ: визуализация коронарных артерий, включая устье, при подозрении на стеноз.

Катетеризация сердца, включая коронарную ангиографию, показана в случае дисфункции ЛЖ и подозрении на ишемию миокарда.

В случае тяжелого стеноза легочной ветви и безрезультатной неинвазивной оценки или подозрении на ЛАГ показана катетеризация сердца.

Рекомендации по инвазивным вмешательства при ТМА после операции артериального переключения представлены в таблице 20.

Таблица 20

*Рекомендации по инвазивным вмешательства при ТМА
после операции артериального переключения*

Рекомендации	Класс	Уровень
Стентирование или хирургическое вмешательство (в зависимости от субстрата) рекомендуется при стенозе коронарной артерии, вызывающем ишемию	I	C
Хирургическое вмешательство на корне аорты следует рассматривать, если размер корня нео-аорты превышает 55 мм, что соответствует среднему росту взрослого человека (для замены нео-аортального клапана при тяжелой нео-аортальной АР см. рекомендации по КБС)	IIa	C
Стентирование следует рассматривать при стенозе ветви ЛА, независимо от симптомов, если имеется сужение диаметра > 50 % и СДПЖ > 50 мм рт. ст. и/или связанное с ним снижение перфузии легких	IIa	C

Сокращения: АР – аортальная регургитация, КБС – клапанная болезнь сердца, ЛА – легочная артерия, СДПЖ – систолическое давление в правом желудочке.

ОПЕРАЦИЯ RASTELLI

Клинические проявления после операции Rastelli

У взрослых пациентов с ТМА, ДМЖП и ПС (сложная транспозиция) часто в анамнезе имеется перенесенная коррекция по типу операции Растелли. ДМЖП закрывается пластырем, который позволяет крови попадать из левого желудочка в аорту. Конduit с клапаном соединяет правый желудочек с легочной артерией. Вариантами техники Растелли, основанными на том же принципе, являются восстановление желудочков и операция Никайдо.

Частыми осложнениями являются:

- Стеноз или регургитация клапанного канала между ПЖ и ЛА
- Обструкция ВТЛЖ
- Остаточный ДМЖП
- Аортальная регургитация
- Дисфункция ЛЖ
- Аритмии, как желудочковые, так и наджелудочковые
- Эндокардит клапанного кондуита
- Смерть, включая ВСС (аритмии) и смерть от сердечной недостаточности.

Немногочисленные исследования долгосрочных результатов сообщают о 20-летней выживаемости < 60 % и 20-летней выживаемости без событий 20–30 %.

Замена кондуита между ПЖ и ЛА, уменьшение обструкции ВТЛЖ, закрытие остаточного ДМЖП являются наиболее частыми показаниями к повторной операции.

Способность к физическим нагрузкам снижается от умеренного до значительного.

Диагностика

Клиника: клинические данные могут свидетельствовать о стенозе кондуита, остаточном ДМЖП, трикуспидальной, митральной или аортальной регургитации.

Эхокардиография: необходимо оценить связь между расположенным сзади ЛЖ и расположенным впереди (из-за ТМА) аортальным клапаном, функцию аортального клапана и диаметры корня аорты.

Допплер-эхокардиография: анатомия и функция канала между правым желудочком и легочным стволом, давление в ПЖ, скорость струи ТР.

МРТ: обеспечивает более точную количественную оценку объемов желудочков, диаметра аорты и ФВ, дает возможность оценить и измерить кондуит между ПЖ и ЛА и оценить периферические ЛА, которые иногда трудно визуализировать с помощью ЭхоКГ. При наличии резидуального ДМЖП можно рассчитать Qp:Qs.

Катетеризация сердца: гемодинамическая оценка стеноза кондуита.

Ангиография: оценка степени стеноза кондуита и стеноза периферической ЛА.

Хирургические/катетерные вмешательства

Показания к лечению стеноза кондуита: см. далее. Если шунтирование слева направо через резидуальный ДМЖП приводит к появлению симптомов или существенной объемной перегрузке ЛЖ, следует выполнить хирургическое/чрескожное вмешательство (уровень рекомендаций IC).

Наблюдение

Все пациенты с ТМА, независимо от типа операции, должны не реже одного раза в год проходить осмотр в специализированном центре.

Физические упражнения/беременность/профилактика ИЭ: см. выше общие рекомендации.

КОРРИГИРОВАННАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Корригированная транспозиция магистральных артерий проявляется предсердно-желудочковой и желудочково-артериальной дискордантностью, однако кровоток имеет физиологическое направление, то есть в легкие поступает венозная кровь, а в БКК – артериальная. Нормальное распределение потока крови определяется двойной дискордантностью.

Правое предсердие соединяется с морфологически ЛЖ, от которого отходит ЛА, а ЛП – с морфологически ПЖ, от которого отходит

аорта. Морфологически ПЖ функционирует как системный желудочек, ЛЖ нагнетает кровь в легочное русло.

Морфологически ПЖ расположен слева по отношению к морфологически ЛЖ, аорта находится спереди и слева от ЛА.

АВ-клапан, который открывается в системный желудочек, является морфологически трехстворчатым и обычно называется системным (артериальным) АВ клапаном. АВ-клапан, открывающийся в венозный желудочек, является морфологически двухстворчатым (митральным) и может называться венозным АВ-клапаном.

Декстрокардия (верхушка сердца направлена вправо), является обычным явлением (20 %).

Часто встречаются сопутствующие поражения (80–90 %): ДМЖП (70 %), легочный стеноз (40 %), диспластический системный ТК (например, аномалия Эбштейна).

Положение АВ-узла (иногда несколько АВ-узлов) и ход пучка Гиса часто являются ненормальными и приводят к нарушениям АВ-проводимости. Переднее и латеральное смещение пучка Гиса важно распознавать во время ЭФИ и катетерных вмешательств.

Варианты течения

Пациенты с сопутствующими поражениями, достигшие зрелого возраста, либо были прооперированы (закрытие ДМЖП, купирование ЛС или (редко) пластика или замена ТК), либо имеют сбалансированную физиологию.

У пациентов с изолированной корригированной ТМА редко развиваются осложнения до взрослого возраста.

Поздние осложнения:

- Системная дисфункция и недостаточность правого желудочка
- Прогрессирующая трикуспидальная регургитация (системный АВ-клапан)
- Обструкция ВТЛЖ
- Полная АВ-блокада (2 % потеря АВ-проводимости в год); чаще встречается после закрытия ДМЖП и/или замены ТК и может возникнуть во время беременности
- Желудочковая тахикардия (крайне редко)

Ожидаемая продолжительность жизни снижается: 50 % пациентов с ассоциированными поражениями были живы в возрасте 40 лет; без сопутствующих поражений 50 % пациентов были живы в возрасте 60 лет.

Причины смерти:

- застойная сердечная недостаточность
- внезапная смерть, предположительно вследствие ЖТ/ФЖ, независимо от наличия тяжелой сердечной недостаточности

Диагностика

Клиника: шумы при ТР, ДМЖП и/или ЛС.

ЭКГ: могут быть удлинённый интервал РR или полная АВ-блокада. Раннее возбуждение перегородки справа налево может вызывать появление глубоких зубцов Q в отведениях II, III, aVF и V₁-V₃; QR в V₁ и rS в V₆. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта присутствует у 2–4 % пациентов.

Рентгенография органов грудной клетки: аномально прямая граница левых отделов сердца из-за левого и переднего положения восходящей аорты, декстропозиция с вершиной вправо (20 %) или мезокардия (относительно часто).

Эхокардиография позволяет выявить двойное несоответствие и другие ВПС. Оценка систолической функции ПЖ и ЛЖ и тяжесть ТР.

МРТ: внутрисердечная анатомия и анатомия магистральных сосудов, количественная оценка объемов, массы и ФВ желудочков.

Холтеровское мониторирование ЭКГ, регистратор событий и ЭФИ: выявление аритмий, прогрессирующей АВ-блокады и для оценки риска внезапной сердечной смерти.

Катетеризация сердца показана, если результаты неинвазивного обследования не убедительны или требуется оценка ЛГ.

Лечение

Нет данных, подтверждающих гипотезу о том, что ингибиторы АПФ, БРА, бета-блокаторы или антагонисты альдостерона, по отдельности или в комбинации, улучшают исход. Регулярное назначение этих препаратов для предотвращения сердечной недостаточности/улучшения исхода не рекомендуется.

Диуретики могут облегчить симптомы при явной сердечной недостаточности.

Хотя нет доказанной пользы от медикаментозной терапии сердечной недостаточности, с точки зрения исхода у пациентов с системными ПЖ, «классические» препараты для лечения сердечной недостаточности или БРА могут принести некоторую пользу пациентам с более выраженными симптомами.

Морфология системного ПЖ не является противопоказанием для желудочкового вспомогательного устройства.

Грубая трабекуляризация верхушки правого желудочка может заслуживать особого внимания, так как она может блокировать приточную канюлю. Следует рассмотреть возможность селективной миомэктомии.

Рекомендации по вмешательствам при корригированной ТМА представлены в таблице 21.

Таблица 21

Рекомендации по вмешательствам при корригированной ТМА

Рекомендации	Класс	Уровень
При наличии симптомов пациентам с тяжелой ТР и нормальной или слегка сниженной систолической функцией системного ПЖ (ФВ > 40 %) показана замена ТК	I	C
У пациентов без симптомов с выраженной ТР и прогрессирующей дилатацией системного ПЖ и/или слегка сниженной систолической функцией системного ПЖ (ФВ > 40 %) может быть рассмотрена возможность замены ТК	IIa	C
Проведение бивентрикулярной электростимуляции может быть рассмотрено при развитии полной АВ блокады или при доле стимуляции желудочков > 40 %	IIa	C
У симптоматических пациентов с тяжелой ТР и более чем умеренно сниженной систолической функцией ПЖ (ФВ ≤ 40 %), может быть рассмотрена возможность замены ТК	IIb	C

Сокращения: АВ – атриовентрикулярный, ПЖ – правый желудочек, ТК – трикуспидальный клапан, ТР – трикуспидальная регургитация, ФВ – фракция выброса.

Предоперационная ФВ системного ПЖ ≤ 40 %, ДЛА >50 мм рт. ст., ФП и классы III–IV связаны с поздней смертностью.

Наблюдение

Пожизненное наблюдение в специализированном центре 1 раз в год, особенно из-за нарушений проводимости и дисфункции субаортального желудочкового и субаортального АВ-клапана.

Физические упражнения/спорт: пациенты с симптомами и сохраненной ФВ ПЖ должны избегать высокоинтенсивных видов спорта и предпочтительно не заниматься более чем умеренными статическими и умеренно интенсивными видами спорта. Пациентам со значительными сопутствующими поражениями и/или сниженной субаорталь-

ной функцией ПЖ следует ограничить занятия спортом до низких статической или низкоинтенсивной нагрузки.

Беременность: риск зависит от функционального статуса, функции желудочков, системной функции АВ-клапана, наличия аритмий (особенно АВ-блокады) и сопутствующих поражений.

КОНДУИТ ОТ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА К ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Кондуиты соединяют ПЖ и ЛА при сложных пороках, когда нативный тракт оттока не поддается реконструкции, включая атрезию легочной артерии, общий артериальный ствол, тетраду Фалло, синдром отсутствия легочного клапана, процедуру Растелли и операцию Росса.

Типы кондуитов включают клапанные (легочный или аортальный гомотрансплантат, биопротезные клапаны, кондуиты яремной вены крупного рогатого скота (Contegra)) и кондуиты без клапана. Идеального кондуита не существует.

Кондуит от правого желудочка к легочной артерии – варианты течения.

Ограниченная долговечность кондуита требует ранней повторной операции. Предикторами разрушения кондуита являются процесс стерилизации/консервации, меньший размер кондуита, тип кондуита, более молодой возраст имплантации, стеноз ЛА и диагноз транспозиции.

Отсутствие необходимости повторной операции в случае износа кондуита через 20 лет составила 32 % и 40 %.

Осложнения:

- прогрессирующая обструкция с регургитацией и без нее
- эндокардит
- аневризмы или псевдоаневризмы.

Клинические проявления:

- одышка при физической нагрузке
- учащенное сердцебиение
- обмороки
- внезапная сердечная смерть.

Диагностика

Объективно: дрожание в области сердца, набухание яремных вен, систолический шум.

Рентгенография органов грудной клетки: кальцификация кондуита.

Эхокардиография: размер, форма и функция обоих желудочков, ЛР, ТР и связанные с ними поражения. Для оценки стенозов кондуита следует использовать давление ПЖ, полученное исходя из скорости потока через ТК.

МРТ: количественная оценка стеноза кондуита и/или регургитации, объемов и массы ПЖ, оценка ЛА.

МРТ/КТ: анатомия коронарной артерии, близость правого желудочка/кондуита и других структур к задней части грудины.

Катетеризация с гемодинамической оценкой всегда требуется, если рассматривается возможность вмешательства.

Ангиография: уровень стеноза, периферические стенозы ЛА, коронарная анатомия (аномалии/аномальный поток).

Хирургические/катетерные вмешательства

Баллонная дилатация/имплантация стента безопасна и продлевает срок службы поврежденных кондуитов.

Чрескожная имплантация клапана легочной артерии теперь стала методом выбора при дисфункциональных клапанах, если это технически возможно.

Противопоказаниями для чрескожной имплантации клапана легочной артерии являются:

- закупорка системных вен
- активная инфекция
- неподходящая морфология выносящего тракта
- неблагоприятная анатомия коронарных артерий (сжатие расширенным имплантатом).

Хирургические вмешательства являются предпочтительнее в тех случаях, когда рассматриваются дополнительные вмешательства (трикуспидальная аннулопластика).

Повторные данные более важны для выбора времени повторного вмешательства, чем единичные измерения.

Рекомендации по вмешательствам при кондуите от правого желудочка к легочной артерии представлены в таблице 22.

Рекомендации по инвазивным вмешательствам при наличии кондуита между правым желудочком и легочной артерией

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам с симптомами с СДПЖ > 60 мм рт. ст. (возможно ниже в случае снижения кровотока) и/или тяжелой легочной регургитацией следует выполнить вмешательство с предпочтением катетерного вмешательства (чрескожная имплантация клапана легочной артерии), если это анатомически возможно	I	C
Бессимптомным пациентам с тяжелой обструкцией ВПЖ и/или выраженной легочной регургитацией должна быть рассмотрена возможность выполнения инвазивного вмешательства, предпочтительно катетерного (транскатетерная имплантация легочного клапана), если оно анатомически возможно, при условии наличия, по крайней мере, одного из следующих критериев: <ul style="list-style-type: none"> • Снижение переносимости физических нагрузок (тест на ТФН). • Прогрессирующая дилатация ПЖ, индекс КСО ПЖ ≥ 80 мл/м², и/или индекс КДО ПЖ ≥ 160 мл/м², и/или прогрессирование ТР, по крайней мере, до умеренной степени. • Прогрессирование систолической дисфункции ПЖ. • СДПЖ > 80 мм рт. ст. 	IIa	C

Сокращения: ВПЖ – выносящий тракт правого желудочка, КДО – конечный диастолический объем, КСО – конечный систолический объем, ПЖ – правый желудочек, СДПЖ – систолическое давление в правом желудочке, ТР – трикуспидальная регургитация, ТФН – толерантность к физической нагрузке.

Дальнейшее наблюдение

Рекомендуется регулярное наблюдение в специализированном центре не реже одного раза в год.

Особое внимание следует уделять переносимости физических нагрузок (проведение теста на ТФН), уровню систолического давления в ПЖ (градиент в кондуите), функции правого желудочка, наличию трикуспидальной регургитации и аритмиям.

Физические упражнения/спорт: у бессимптомных пациентов с легкой обструкцией ограничений не требуется. Пациенты из группы высокого риска с высоким давлением правого желудочка должны ограничивать себя низкоинтенсивной деятельностью/спортом и избе-

гать изометрических упражнений. Остальным пациентам следует ограничивать себя по симптомам.

Беременность: риски для матери и плода обусловлены лежащими в основе врожденным пороком сердца и тяжестью обструкции ВТПЖ, наличием аритмий и сердечной недостаточности.

Профилактика ИЭ: рекомендуется всем пациентам.

ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК СЕРДЦА

Единственный желудочек сердца – врожденный порок сердца, характеризующийся нарушением предсердно-желудочковой связи, когда полости предсердий через митральный и трехстворчатый клапаны соединяются лишь с одним, хорошо развитым доминирующим желудочком, при этом кровообращение в малом и большом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно, как в норме.

Единственный желудочек сердца включает в себя такие ВПС, как

- Атрезия трехстворчатого клапана.
- Варианты синдрома гипоплазии правых отделов сердца, например легочная атрезия с интактными вариантами межжелудочковой перегородки.
- Варианты синдрома гипоплазии левых отделов сердца, включая митральную атрезию.
- Двуприточный левый желудочек.
- Двуприточный правый желудочек.
- Крайние формы несбалансированных полных дефектов АВ-перегородки.
- Единственный желудочек с неопределенной морфологией.

Эти пороки всегда связаны с дополнительными внутрисердечными и/или экстракардиальными поражениями, такими как:

- ДМПП, ДМЖП, АВ-канал, ОАП.
- Аортальный стеноз (клапанный, подклапанный).
- Аномалии дуги аорты: гипоплазия, прерывание, коарктация.
- Легочный стеноз (клапанный, подклапанный), атрезия легкого.
- Аномалии ЛА: периферический стеноз, гипоплазия, одностороннее отсутствие.
- Транспозиция магистральных артерий.

- Стеноз АВ-клапана, регургитация и другие.

При обращении во взрослом возрасте подавляющее большинство пациентов с этими состояниями ранее проходили паллиативную терапию с каким-либо типом системного шунта на ЛА, кавопульмональное соединение (Glenn), или операцию Фонтена, или одну из ее модификаций.

Можно выделить две разные гемодинамические ситуации:

- Отсутствие анатомических ограничений легочного кровотока: если легочное кровообращение останется неизменным (т.е. без хирургического вмешательства), многие пациенты умрут в детстве из-за трудноизлечимой сердечной недостаточности. У тех, кто переживет этот период, разовьется тяжелое сосудистое заболевание легких. Это будет основным фактором, определяющим долгосрочный результат. Многим в раннем детстве применяли бандажирование ЛА для ограничения легочного кровотока, что снижало степень цианоза.
- Обструкция легочного кровотока (часто клапанный и/или подклапанный ЛС или атрезия): иногда обструкция такова, что легочное кровообращение является адекватным (не чрезмерным, что позволяет избежать развитие ЛГ и не слишком ограниченное, поэтому нет сильного цианоза). Это встречается редко.

Большинство пациентов имеют очень ограниченный легочный кровоток, что требует в детстве системной операции по шунтированию ЛА. Если системный шунт в ЛА велик, переполнение легких приведет к развитию сосудистого заболевания легких во взрослом возрасте. Если шунт слишком маленький, пациенты будут сильно синюшными.

Варианты течения

В зависимости от степени легочного кровотока, наличия или отсутствия сосудистого заболевания легких и функции желудочков пациенты могут иметь цианоз различной степени и застойную сердечную недостаточность.

Снижение ТФН.

Возможны полная АВ-блокада, аритмии (наджелудочковые, желудочковые, ВСС), инсульт, абсцесс головного мозга, тромбоэмболия, эндокардит.

Сатурация артериальной крови кислородом обычно колеблется от 75 до 85 %, но в исключительных случаях при идеально сбалансированном кровообращении может достигать значений > 90 %.

У пациентов может наблюдаться прогрессирующая обструкция аорты. Это приведет к гипертрофии желудочков и, в конечном итоге, к снижению сердечного выброса.

Прогрессирующая обструкция ЛА вызывает прогрессирующий цианоз. У пациентов после операции Glenn усиление цианоза также может быть связано с развитием легочных артериовенозных мальформаций или коллатералей между НПВ и ВПВ.

Хроническая перегрузка объемом приводит к высокой вероятности желудочковой недостаточности в относительно раннем возрасте.

Регургитация АВ-клапана может развиваться или прогрессировать.

Развивается явная сердечная недостаточность. В редких случаях при хорошо сбалансированной гемодинамической ситуации дисфункция желудочков не развивается, и сообщается о выживаемости до 40–60 лет.

Диагностика

Объективно: центральный цианоз, «барабанные палочки», сердечный горб, часто сколиоз. Аускультация зависит от ассоциированных ВПС.

ЭКГ: нарушения ритма или проводимости. Предсердная реципрокная тахикардия с блокадой 2: 1 и умеренная тахикардия могут быть легко пропущены.

Эхокардиография: анатомия и функции сердца:

- Положение предсердий.
- Положение сердца в груди и положение верхушки.
- Вено-предсердные, АВ и вентрикуло-артериальные связи.
- Морфологическая и гемодинамическая информация
- Обструкция аорты или легочного сосудистого русла.
- Функция АВ-клапана, регургитация.
- Функция желудочка/гипертрофия.
- Тип, размер, количество, расположение ДМПП /ДМЖП
- Восходящая аорта, дуга аорты и нисходящая аорта; обнаружить/исключить коарктацию.
- ЛА общий ствол, ветви и источники легочного кровоснабжения.
- Визуализация шунтов (Blalock Taussig, Waterston и др.).

Чреспищеводная ЭхоКГ – при отсутствии оптимальной визуализации.

МРТ:

- Предпочтительный метод визуализации для экстракардиальной анатомии, включая вено-предсердные и вентрикуло-артериальные соединения (альтернативой является КТ).
- Информация об анатомии сердца.
- Метод выбора для количественной оценки объемов желудочков, ФВ и относительного распределения кровотока в левом и правом легких.

Катетеризация сердца:

- Оценка гемодинамики при предполагаемом вмешательстве, в частности, ДЛА и транспульмональный градиент.
- Подготовка к операции Фонтена.
- Оценка системных шунтов на ЛА или шунтов Гленна и их последствий (стеноз легочных ветвей) и других сосудистых аномалий (артериовенозные коллатеральные сосуды, свищи и т.д.).

Рекомендации по вмешательствам при единственном желудочке сердца представлены в таблице 23.

Таблица 23

Рекомендации по вмешательствам при единственном желудочке сердца

Рекомендации	Класс	Уровень
Взрослым пациентам с неоперированными или оперированными паллиативно ЕЖС рекомендуется пройти тщательное обследование в специализированных центрах, включая мультимодальную визуализацию, а также инвазивное обследование, чтобы решить, могут ли они получить пользу от хирургических или интервенционных процедур	I	C
Только тщательно отобранные пациенты с симптомами цианоза после тщательной оценки (низкое сопротивление легочных сосудов, адекватная функция клапанов, сохранная функция желудочка) должны рассматриваться как кандидаты на циркуляцию по Фонтену	IIa	C
Пациентам с повышенным легочным кровотоком, маловероятно во взрослом возрасте, следует рассмотреть возможность бандажирования ЛА или усиления ранее наложенного бандажа	IIa	C
Пациентам с тяжелым цианозом и сниженным легочным кровотоком, но без повышенного легочного сосудистого сопротивления или давления в легочной артерии, следует рассмотреть возможность двунаправленного шунта Гленна	IIa	C

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациенты с тяжелым цианозом и сниженным легочным кровотоком, не подходящие для шунта Гленна, могут быть рассмотрены для наложения шунта от системного желудочка к ЛА	IIb	C
Трансплантация сердца и трансплантация сердце-легкие должны рассматриваться, когда для пациентов с плохим клиническим статусом нет подходящих традиционных хирургических методов	IIa	C

Сокращения: ЕЖС – единственный желудочек сердца, ЛА – легочная артерия.

Операция Фонтена может рассматриваться у очень хорошо отобранных пациентов. Для пациентов с тяжелым цианозом, со сниженным легочным кровотоком без повышенного ЛСС, возможен вариант двунаправленного шунта Гленна (ВПВ к ЛА).

Если системно-легочный шунт (например, артериовенозная аксиллярная фистула или легочный шунт системной артерии) является единственным вариантом (двунаправленного шунта Гленна недостаточно или давление в ЛА недостаточно низкое для этого шунта), преимущество увеличения легочного кровотока следует сопоставить с повышенной объемной нагрузкой на системный желудочек.

Дальнейшее наблюдение

Требуется регулярное обследование в специализированном центре не реже одного раза в год, с физическим осмотром, измерением сатурации кислорода, лабораторными исследованиями (гематологические индексы, уровень железа, функция печени, функция почек и т.д.), ЭКГ, рентген и эхокардиография, МРТ, тест с физической нагрузкой.

Физические упражнения/спорт: как правило, пациенты не имеют повышенного риска смерти во время упражнений, но у них значительно снижена способность к упражнениям. Рекреационные виды спорта можно рассматривать у пациентов в зависимости от симптомов.

Беременность: противопоказана пациентам с сильно сниженным легочным кровотоком или с тяжелым сосудистым заболеванием легких, или при сниженной функции желудочка.

Цианоз представляет значительный риск для плода, при этом рождение живого ребенка маловероятно (< 12 %), если сатурация кислорода < 85 %.

Для контрацепции следует избегать приема комбинированных оральных контрацептивов из-за риска тромбогенности и тромбоэмболии.

Таблетки, содержащие только прогестоген, и внутриматочные спирали или системы имплантации, выделяющие прогестоген, обеспечивают безопасную контрацепцию с меньшим риском сердечно-сосудистых заболеваний.

Профилактика ИЭ: показана всем пациентам.

ПАЦИЕНТЫ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА

Операция Фонтена заключается в разделении системного и легочный венозный возврат без желудочка. В исходную процедуру был внесен ряд изменений, направленных на оптимизацию системного венозного возврата в ЛА. В настоящее время полное cavoпультмональное соединение заменило предсердно-легочное соединение либо внутрисердечным, либо экстракардиальным каналом между НПВ и ЛА, вместе с анастомозом ВПВ-ЛА (двунаправленный Glenn). Это происходит обычно в два этапа.

Взрослые с гипоплазией левых отделов сердца остаются небольшой, но постоянно растущей группой пациентов, им присуща значительная распространенность серьезных неблагоприятных сердечно-сосудистых событий, эти пациенты более склонны к осложнениям, чем пациенты с обычным Фонтеном, что требует более тщательного наблюдения и оценки.

Естественное течение и исходы других видов паллиативной терапии для сердца с «единственным желудочком» плохие, поэтому операция Фонтена обычно проводится у всех пациентов с подходящей гемодинамикой.

Операционная летальность и последующий результат зависят от пригодности кровообращения и соблюдения определенных критериев.

Строгий отбор дает наилучшие ранние и поздние результаты с операционной летальностью < 5 % и включает низкое легочное сосудистое сопротивление и давление в легочной артерии (в среднем < 15 мм рт. ст.).

Некоторые центры проводили «фенестрацию» в отдельных или всех случаях, чтобы обеспечить шунтирование деоксигенированной крови в системный кровоток на уровне предсердий с целью улучшения сердечного выброса за счет цианоза.

Операция Фонтена, если ее рассматривать на поздних сроках у взрослых, не всегда является методом выбора из-за ограниченного долгосрочного результата.

Варианты течения

Отсутствие субпульмонального желудочка приводит к хронической системной венозной гипертензии, заметному изменению легочной гемодинамики и хроническому «лишению преднагрузки» желудочка.

Гемодинамические проблемы:

- прогрессирующее снижение системной функции желудочка,
- регургитация АВ-клапана,
- повышение ЛСС, увеличение предсердий,
- обструкция легочных вен,
- прогрессирующая рестрикция субаортального межжелудочкового барьера
- последствия хронической системной венозной гипертензии, включая застой в печени

Дальнейшие осложнения:

- Образование тромбов предсердий и ЛА
- Развитие легочных артериовенозных мальформаций
- Соединение системной артерии с легочной веной или системной артерии с легочной артерией и коллатерали между системными и легочными венами.

После операции Фонтена большинство пациентов чувствует себя хорошо в детстве и подростковом возрасте, хотя переносимость физической нагрузки снижается.

Клинические осложнения: прогрессирующее снижение работоспособности, сердечная недостаточность, цианоз, хроническая венозная недостаточность, аритмии.

Через 10 лет после операции Фонтена у 20 % пациентов наблюдаются суправентрикулярные тахиаритмии (включая, как правило, ВАРТ и трепетание предсердий, а также ФП и фокальную предсердную тахикардию). Брадикардия, вызванная дисфункцией синусового узла, может способствовать возникновению ПТ.

Частота предсердной тахикардии после тотального cavoпультмонального соединения ниже, чем при атриопультмональном соединении, и ниже после экстракардиального кондуита, чем внутрисердечного кондуита. Предсердные тахиаритмии с быстрым проведением связаны с ВСС.

Заболевания печени: застой в печени, тяжелый фиброз с признаками портальной гипертензии и увеличивающимися узлами, а также гепатоцеллюлярная карцинома.

Энтеропатия с потерей белка – редкое, но важное осложнение, которое приводит к периферическим отекам, плевральным выпотам и асциту. Его можно диагностировать, документируя низкий уровень сывороточного альбумина и повышенный уровень $\alpha 1$ -антитрипсина в стуле (5-летняя выживаемость составляет 88 %).

Пластический бронхит и дисфункция лимфатической системы могут еще больше осложнить прогноз.

Диагностика

Объективно: набухание яремных вен. Значительное набухание яремных вен и гепатомегалия вызывают подозрение на обструкцию протеза или желудочковую недостаточность.

ЭКГ: часто узловой ритм или предсердные аритмии.

Рентгенография органов грудной клетки: плевральный выпот (подозрение на энтеропатию с потерей белка).

Эхокардиография – функция желудочков и клапанов.

Чреспищеводная эхокардиография: визуализация протеза.

Ежегодные анализы крови: ОАК, сывороточный альбумин, оценка функции печени и почек. При подозрении на энтеропатию с потерей белка – клиренс $\alpha 1$ -антитрипсина.

МРТ: оценки протеза Фонтена, коллатералей и легочных вен (например, обструкция правой легочной вены из-за увеличенного ПП), тромбов.

КТ: объем желудочков, проходимость протеза, регургитация АВ-клапана, субаортальная обструкция, фиброз миокарда, обнаружение тромба.

Исключить дисфункцию печени, цирроз печени и гепатоцеллюлярную карциному (УЗИ, компьютерная томография, магнитный резонанс и лабораторные исследования).

Катетеризация сердца: в случае необъяснимых отеков, ухудшения ТФН, аритмии, цианоза и кровохарканья. Функция желудочков и

клапанов, гемодинамика, включая ЛСС, обструкция протеза и аномальных сосудистых соединений.

Медикаментозное лечение

Антикоагулянтная терапия. Застой крови в ПП и нарушение коагуляции могут предрасполагать к тромбозу. Антикоагулянтная терапия показана при наличии или в анамнезе тромба предсердий, предсердных аритмий или тромбоэмболических событий. Хотя сообщалось, что новые оральные антикоагулянты (НОАК) безопасны для отдельных пациентов с Фонтеном, надежных данных о предполагаемой эффективности нет, и поэтому эти препараты в настоящее время не могут быть рекомендованы в качестве стандартной терапии.

Антиаритмическая терапия. Устойчивая предсердная аритмия с быстрой атриовентрикулярной проводимостью: электрокардиоверсия является основой лечения, поскольку лекарственная терапия часто оказывается неэффективной. Амиодарон может быть эффективным средством предотвращения рецидивов, но у него много долгосрочных побочных эффектов. Соталол может быть альтернативой. Возможно проведение радиочастотной аблации.

Предсердные ЭКС с функцией антитахикардии могут помочь. Если требуется атриовентрикулярная кардиостимуляция, потребуются эпикардальный доступ. Возникновение аритмий требует гемодинамической оценки, а также проведения ЭФИ и аблационной терапии (при необходимости), включая конверсию Фонтена с операцией по сопутствующей аритмии.

Некоторым пациентам может быть установлен ИКД.

Терапия энтеропатии с потерей белка: ограничение соли, диета с высоким содержанием белка, диуретики, ингибиторы АПФ (могут плохо переноситься), стероиды, инфузия альбумина, хронический подкожный гепарин, создание фенестрации (с помощью интервенционного катетера) и, в конечном итоге, рассмотрение возможности трансплантации.

Легочные вазодилататоры: антагонисты рецепторов эндотелина и ингибиторы фосфодиэстеразы-5 могут быть рассмотрены у отдельных пациентов с повышенным легочным давлением/сопротивлением при отсутствии повышенного желудочкового конечного диастолического давления.

Данные о рутинном применении этих препаратов у пациентов с Фонтеном в настоящее время ограничены. Рандомизированное испы-

тание бозентана (АРЭ) продемонстрировало значительное улучшение сердечно-легочной нагрузки у 75 взрослых с физиологией Фонтена.

Рекомендации по ведению пациентов после операции Фонтена представлены в таблице 24.

Таблица 24

Рекомендации по ведению пациентов после операции Фонтена

Рекомендации	Класс	Уровень
Устойчивая предсердная аритмия с быстрой атриовентрикулярной проводимостью требует неотложной медицинской помощи и требует немедленного лечения с помощью электрической кардиоверсии	I	C
Антикоагулянтная терапия показана при наличии или указании в анамнезе тромбов в предсердиях, предсердных аритмий или тромбоэмболических событий	I	C
Женщинам после операции Фонтена и любыми осложнениями рекомендуется не допускать беременности	I	C
Катетеризация сердца рекомендуется проводить без промедления в случаях наличия необъяснимых отеков, ухудшения переносимости физической нагрузки, впервые возникшей аритмии, цианоза или кровохарканья	I	C
У пациентов с аритмией следует рассмотреть возможность проведения ЭФИ и аблации (при необходимости)	IIa	C
Следует рассмотреть возможность регулярного обследования печени (ультразвуковое исследование, КТ, МРТ)	IIa	C
Антагонисты рецепторов эндотелина и ингибиторы фосфодиэстеразы-5 могут быть рассмотрены у отдельных пациентов с повышенным легочным давлением/сопротивлением при отсутствии повышенного конечно-диастолического давления в желудочке	IIb	C
У отдельных пациентов со значительным цианозом можно рассмотреть возможность закрытия фенестрации устройством, но перед вмешательством требуется тщательная оценка, чтобы исключить индукцию повышения системного венозного давления или падения сердечного выброса.	IIb	C

Сокращения: КТ — компьютерная томография, МРТ — магнитно-резонансная томография, ЭФИ — электрофизиологическое исследование.

Хирургические/интервенционные вмешательства

Пациенты с «неэффективным Фонтеном» (с сочетанием трудно-излечимой аритмии, дилатации правого предсердия, ухудшения регургитации АВ-клапана, ухудшения функции желудочков и/или тромба предсердий) должны быть рассмотрены для операции.

Пациентам с нарушением системной функции желудочков может быть проведена трансплантация сердца.

Пациентам с сохраненной системной функцией желудочков, предсердной аритмией и нарушенной динамикой кровотока по протезу Фонтена может быть выполнен переход на экстракардиальное общее кавопульмональное соединение и сопутствующую криоабляцию.

Может потребоваться имплантации кардиостимулятора в большинстве случаев.

У взрослых пациентов может быть рассмотрен вопрос о закрытии устройством фенестрации, если имеется значительный цианоз, но это также может ухудшить состояние пациента.

Катетерное вмешательство также может потребоваться в случае обструкции кровотока или аномальных сосудистых соединений.

Дальнейшее наблюдение

Наблюдение в специализированных центрах не реже одного раза в год, с ЭхоКГ, ЭКГ, анализами крови и тестами на ТФН. Интервалы для МРТ печени и/или КТ определяются индивидуально. УЗИ печени и измерение альфа-фетопротейна проводится ежегодно.

Исключить незначительные препятствия кавопульмональному кровотоку и легочному венозному оттоку, которые могут иметь серьезные гемодинамические последствия.

Физические упражнения/спорт: умеренные аэробные упражнения по самочувствию для улучшения мышечной силы и качества жизни.

Беременность: пациентам с операцией Фонтена и любыми осложнениями следует не рекомендовать беременность. Успешная беременность возможна у отдельных пациенток, хотя и со значительной материнской заболеваемостью, особенно сердечной недостаточностью и аритмией, а также с тромбоэмболическими осложнениями. Следует рассмотреть возможность применения терапевтических антикоагулянтов с учетом риска кровотечения, который также выше у этих пациентов. Обязателен интенсивный контроль, в том числе после родов. Существует высокий уровень выкидышей (27–55 %) и высокий уровень преждевременных родов и задержки внутриутробного развития.

Профилактика ИЭ: рекомендуется только пациентам с недавним повторным проведением операции Фонтена (< 6 месяцев), цианозом,

протезом клапана, остаточной утечкой через пластырь или предшествующим эндокардитом.

АНОМАЛИИ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ

Аномалии коронарных артерий (КА) включают аномальное отхождение КА от аорты, аномальное отхождение КА от ЛА и коронарные фистулы

Аномальное отхождение КА от легочной артерии

Аномальное отхождение КА от ЛА приводит к низкому уровню кислорода в коронарной артерии, синдрому «обкрадывания коронарных артерий» и ишемии миокарда. Может проявляться бессимптомным или симптомным инфарктом миокарда, дисфункцией ЛЖ, ЖТ или даже ВСС.

У пациентов также могут появиться признаки объемной перегрузки вследствие шунтирования слева направо, приводящего к появлению симптомов сердечной недостаточности. Однако аномальное отхождение правой КА от ЛА часто диагностируется случайно.

Рекомендуется восстановление двойной коронарной системы, включающее реимплантацию устья КА с промежуточным шунтом или без него.

Аортокоронарное шунтирование (АКШ) с закрытием аномальной артерии, отходящей от ЛА, следует применять в случаях, когда реимплантация устья КА невозможна.

Аномальное отхождение КА от аорты

Большинство пациентов умирают в молодом возрасте (< 35 лет) во время или вскоре после физических упражнений. Был продемонстрирован фиброз миокарда, что позволяет предположить, что ишемия миокарда может играть определенную роль. Левая коронарная артерия, возникающая из противоположного (правого) синуса, встречается реже, но более злокачественна, чем правая коронарная артерия из левого синуса. Высокое отверстие, стеноз устья, щелевидное отверстие/отверстие в форме рыбьего рта, остроугольный отрыв, интрамуральный ход и его длина или межартериальное течение и гипоплазия проксимальной коронарной артерии были связаны с ишемией миокарда.

Хирургическое вмешательство у бессимптомных пациентов среднего возраста может дать преимущество в выживаемости или изменяет риск ВСС.

Фистула (свищ) коронарной артерии

Фистула коронарной артерии, врожденная или приобретенная, представляет собой аномальное соединение между коронарной артерией и камерой или сосудом сердца.

Маленькие фистулы имеют хороший прогноз без лечения.

Средние или большие фистулы связаны с долгосрочными осложнениями (стенокардия, инфаркт миокарда, аритмии, сердечная недостаточность и эндокардит).

Наличие симптомов, осложнений и значительного шунта – основные показания к чрескожному или хирургическому закрытию.

Диагностика

КТ является предпочтительным методом для оценки анатомии высокого риска, включая такие особенности, как интрамуральный ход и аномалии отверстия (щелевидное отверстие, остроугольный отрыв, отверстие >1 см выше синотубулярного соединения).

Нефармакологическая функциональная визуализация (например, ядерное исследование, эхокардиография или МРТ с физической нагрузкой) рекомендуется пациентам с коронарными аномалиями для подтверждения/исключения ишемии миокарда (класс I, уровень C).

Хирургические вмешательства

Показания к хирургическому вмешательству представлены в таблице «Рекомендации по ведению пациентов с врожденными аномалиями коронарных артерий» (табл. 25).

Таблица 25

Рекомендации по вмешательствам при аномалии коронарных артерий

Рекомендации	Класс	Уровень
Аномальное отхождение КА от ЛА		
Хирургическое лечение рекомендовано пациентам с аномальным отхождением левой КА от ЛА	I	C
Хирургическое лечение рекомендовано пациентам с аномальным отхождением правой КА от ЛА при наличии симптомов, обусловленных аномалией КА	I	C

Рекомендации	Класс	Уровень
Необходимость хирургического лечения должна быть рассмотрена у асимптомных пациентов с аномальным отхождением правой КА от ЛА при наличии дисфункции желудочков или ишемии миокарда, связанной с аномалией КА	IIa	C
Аномальное отхождение КА от аорты		
Хирургическое лечение рекомендовано пациентам с аномальным отхождением КА от аорты при типичных симптомах стенокардии, у которых доказано наличие стресс-индуцированной ишемии соответствующей зоны миокарда или присутствуют анатомические особенности высокого риска, включающие интрамуральное расположение и аномалии устья (щелевидное устье, отхождение под острым углом, расположение устья > 1 см выше синотубулярного соединения)	I	C
Хирургическое лечение следует рассмотреть у бессимптомных пациентов с аномальным отхождением КА (правой или левой) от аорты и с признаками ишемии миокарда	IIa	C
Выполнение хирургического лечения следует рассмотреть у бессимптомных пациентов с аномальным отхождением левой КА от аорты без признаков ишемии миокарда, но имеющих анатомические особенности высокого риска	IIa	C
Выполнение хирургическое лечения может быть рассмотрено для симптомных пациентов с аномальным отхождением КА от аорты, даже если у них не доказана ишемия миокарда или отсутствуют анатомические особенности высокого риска	IIb	C
Выполнение хирургическое лечения может быть рассмотрено для бессимптомных пациентов с аномальным отхождением левой КА от аорты без доказанной ишемии миокарда и без анатомических особенностей высокого риска, если заболевание выявлено в молодом возрасте (< 35 лет)	IIb	C
Хирургическое лечение не рекомендуется бессимптомным пациентам с аномальным отхождением правой КА от аорты без признаков ишемии миокарда и без анатомических особенностей высокого риска	III	C

Сокращения: КА – коронарная артерия, ЛА – легочная артерия.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Для оказания помощи взрослым пациентам с ВПС необходимы особые условия структуры и организации системы здравоохранения. Мультимодальная визуализация является ключевым фактором для адекватной оценки анатомического строения, состояния желудочков и клапанного аппарата, количественной оценки кровотока, включая распределение перфузии. Проведение теста с физической нагрузкой является важным инструментом для определения времени выполнения хирургического вмешательства, в т.ч. повторного. Катетеризация сердца остается ключевым методом оценки гемодинамики, в особенности давления в ЛА и сосудистого сопротивления.

История болезни пациента с ВПС, включающая подробную информацию о паллиативных или реконструктивных хирургических и катетерных вмешательствах, имеет важнейшее значение в обследовании взрослых с ВПС.

Появились новые данные, касающиеся лечения этой группы пациентов, прежде всего, чрескожных вмешательств и стратификации риска применительно ко времени выполнения хирургических и катетерных процедур, а также медикаментозного лечения, включая лечение таких осложнений, как сердечная недостаточность (СН), легочная гипертензия (ЛГ), а также применение антикоагулянтов.

Возможна стратификация пациентов на три уровня: (1) пациенты, нуждающиеся в наблюдении только в специализированных центрах, (2) пациенты, которые могут наблюдаться с участием соответствующим образом адаптированной службы оказания помощи взрослым и (3) пациенты, которые могут наблюдаться в неспециализированных клиниках (при условии возможности получения специализированной помощи при необходимости).

Ключевым методом лечения осложнений у пациентов с ВПС остается их профилактика путем оптимизации гемодинамики. Это требует регулярного наблюдения в специализированных центрах с целью своевременного проведения инвазивных вмешательств.

Благодаря внедрению в реальную клиническую практику высокотехнологичного лечения более 90 % пациентов, родившихся с ВПС, доживают до зрелого возраста.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один правильный ответ.

1. ПО ШКАЛЕ ШОКС ПАЦИЕНТ НАБРАЛ 8 БАЛЛОВ, ЧТО СООТВЕТСТВУЕТ
 - 1) ФК I (NYHA)
 - 2) ФК I (NYHA)
 - 3) ФК III (NYHA)
 - 4) ФК IV (NYHA)
2. ПО ШКАЛЕ ШОКС ПАЦИЕНТ НАБРАЛ 10 БАЛЛОВ, ЧТО СООТВЕТСТВУЕТ
 - 1) ФК I (NYHA)
 - 2) ФК I (NYHA)
 - 3) ФК III (NYHA)
 - 4) ФК IV (NYHA)
3. ПО ШКАЛЕ ШОКС ПАЦИЕНТ НАБРАЛ 2 БАЛЛА, ЧТО СООТВЕТСТВУЕТ
 - 1) ФК I (NYHA)
 - 2) ФК I (NYHA)
 - 3) ФК III (NYHA)
 - 4) ФК IV (NYHA)
4. ПРИ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У БОЛЬНЫХ БЕЗ ВИДИМЫХ ОТЕКОВ ЗАДЕРЖКА ЖИДКОСТИ МОЖЕТ СОСТАВЛЯТЬ
 - 1) 1 литр
 - 2) 10 литров
 - 3) 3 литра
 - 4) 5 литров
5. САМОЕ ЧАСТОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА – ЭТО
 - 1) аневризма сосудов
 - 2) инфаркт почки
 - 3) сердечная недостаточность
 - 4) спленомегалия

6. У БОЛЬНЫХ С ХРОНИЧЕСКОЙ АНЕВРИЗМОЙ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА ЧАСТО НАБЛЮДАЕТСЯ
- 1) перикардит
 - 2) сердечная недостаточность
 - 3) тромбоэмболия легочной артерии
 - 4) фибрилляция предсердий
7. ВО ВРЕМЯ ТЕСТА 6-МИНУТНОЙ ХОДЬБЫ ПАЦИЕНТ ПРОШЕЛ 100 МЕТРОВ, ЧТО СООТВЕТСТВУЕТ
- 1) ФК I (NYHA)
 - 2) ФК II (NYHA)
 - 3) ФК III (NYHA)
 - 4) ФК IV (NYHA)
8. ВО ВРЕМЯ ТЕСТА 6-МИНУТНОЙ ХОДЬБЫ ПАЦИЕНТ ПРОШЕЛ 320 МЕТРОВ, ЧТО СООТВЕТСТВУЕТ
- 1) ФК I (NYHA)
 - 2) ФК II (NYHA)
 - 3) ФК III (NYHA)
 - 4) ФК IV (NYHA)
9. ВОЗНИКНОВЕНИЕ ПРИСТУПОВ ОДЫШКИ ТОЛЬКО В ПОКОЕ (ПРИ ОТСУТСТВИИ ЗАМЕТНОЙ ОДЫШКИ ВО ВРЕМЯ НАГРУЗКИ) ХАРАКТЕРНО ДЛЯ
- 1) сердечной недостаточности
 - 2) заболеваний легких
 - 3) нейроциркуляторной дистонии
 - 4) сердечной недостаточности и заболеваний легких
10. ТЕРМИНОМ «СЕРДЕЧНАЯ АСТМА» ОБОЗНАЧАЮТ
- 1) возникновение одышки при нагрузке
 - 2) возникновение одышки во время стенокардии
 - 3) приступы пароксизмальной ночной одышки у больных с левожелудочковой недостаточностью
 - 4) возникновение одышки при нагрузке и в покое
11. ЖАЛОБЫ НА СЕРДЦЕБИЕНИЯ МОГУТ ПРЕДЪЯВЛЯТЬ БОЛЬНЫЕ С
- 1) синусовой тахикардией
 - 2) анемией
 - 3) пароксизмальной тахикардией
 - 4) синусовой тахикардией, анемией или пароксизмальной тахикардией

12. ПРЕОБЛАДАНИЕ ОТЕЧНОСТИ ЛИЦА НАД ВЫРАЖЕННОСТЬЮ ОТЕКОВ НОГ ОТМЕЧАЕТСЯ ПРИ
- 1) констриктивном перикардите
 - 2) обструкции верхней полой вены
 - 3) микседеме
 - 4) констриктивном перикардите, обструкции верхней полой вены
13. ОДНОСТОРОННИЕ ОТЕКИ НОГ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ БОЛЬНЫХ С
- 1) сердечной недостаточностью
 - 2) заболеваниями вен
 - 3) поражением лимфатических сосудов
 - 4) заболеваниями вен и поражением лимфатических сосудов
14. ДВУСТОРОННЯЯ ОТЕЧНОСТЬ ГОЛЕНЕЙ, НЕ ЗАХВАТЫВАЮЩАЯ СТОПЫ ХАРАКТЕРНА ДЛЯ
- 1) сердечной недостаточности
 - 2) болезней вен
 - 3) ожирения
 - 4) заболеваний вен и поражения лимфатических сосудов
15. БОЛЕЗНЕННОСТЬ ПРИ ПАЛЬПАЦИИ ХАРАКТЕРНА ДЛЯ ОТЕКОВ ПРИ
- 1) тромбофлебите
 - 2) тромбозе глубоких вен
 - 3) сердечной недостаточности
 - 4) тромбофлебите и тромбозе глубоких вен
16. ПРИЧИНАМИ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЯВЛЯЮТСЯ
- 1) повреждение миокарда
 - 2) перегрузка сердца давлением или объемом
 - 3) нарушение диастолической функции
 - 4) диастолическая и систолическая дисфункция
17. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫМ МЕТОДОМ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ ИНФЕКЦИОННОМ ЭНДОКАРДИТЕ ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) трансторакальная эхокардиография
 - 2) магниторезонансная томография сердца
 - 3) рентгенологическое исследование
 - 4) чреспищеводная эхокардиография

18. НА ВЕЛИЧИНУ ПРЕДНАГРУЗКИ ВЛИЯЮТ
- 1) величина венозного притока к сердцу
 - 2) тонус артериол
 - 3) общее периферическое сопротивление
 - 4) частота сердечных сокращений
19. ПОСТНАГРУЗКА БОЛЬШЕ ВСЕГО ЗАВИСИТ ОТ
- 1) величины венозного возврата к сердцу
 - 2) эластичности миокарда
 - 3) общего периферического сопротивления сосудов
 - 4) частоты сердечных сокращений
20. ПОВЫШЕНИЮ СЕРДЕЧНОГО ВЫБРОСА СПОСОБСТВУЕТ
- 1) увеличение преднагрузки
 - 2) увеличение постнагрузки
 - 3) частота сердечных сокращений
 - 4) эластичность миокарда
21. ОСНОВНЫМ ПРИЗНАКОМ ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) слабость
 - 2) приступы сердечной астмы
 - 3) отеки ног
 - 4) венозный застой в большом круге кровообращения
22. ОСНОВНЫМ ПРИЗНАКОМ ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) слабость
 - 2) одышка
 - 3) приступы сердечной астмы
 - 4) венозный застой в большом круге кровообращения
23. ОСЛОЖНЕНИЕМ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) ДВС-синдром
 - 2) легочная гипертензия
 - 3) синдром Дресслера
 - 4) гипертрофия левого желудочка
24. ПОЯВЛЕНИЕ ПРИСТУПОВ СЕРДЕЧНОЙ АСТМЫ ЯВЛЯЕТСЯ ПРИЗНАКОМ НЕДОСТАТОЧНОСТИ КРОВООБРАЩЕНИЯ
- 1) I стадии
 - 2) II стадии
 - 3) III стадии

4) II стадии и III стадии

25. ПОЯВЛЕНИЕ ОРТОПНОЭ ЯВЛЯЕТСЯ ПРИЗНАКОМ НЕДОСТАТОЧНОСТИ КРОВООБРАЩЕНИЯ

1) I стадии

2) II стадии

3) III стадии.

4) II стадии и III стадии

26. СИМПТОМ ПЛЕША СЧИТАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ ПРИ

1) раздвоении 2-го тона на лёгочной артерии

2) увеличении набухания шейных вен при надавливании на печень

3) акценте 2-го тона на лёгочной артерии

4) положительном венном пульсе

27. ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ РАЗВИВАЕТСЯ __ ТИП КАРДИОРЕНАЛЬНОГО СИНДРОМА

1) 2

2) 3

3) 4

4) 1

28. ПРИ ВОЗНИКНОВЕНИИ КАШЛЯ У БОЛЬНОГО ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ НА ФОНЕ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ЭНАЛАПРИЛА СЛЕДУЕТ НАЗНАЧИТЬ

1) периндоприл

2) лизиноприл

3) рамиприл

4) кандесартан

29. МЕТОДОМ ДИАГНОСТИКИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ, КОТОРЫЙ ОБЪЕКТИВНО ВЫЯВЛЯЕТ ПРИЗНАКИ ДИСФУНКЦИИ СЕРДЦА НА ЕЁ РАННИХ СТАДИЯХ, ЯВЛЯЕТСЯ

1) определение уровня мозгового натрий-уретического пептида

2) рентгенография грудной клетки

3) определение уровня креатинина

4) ЭхоКГ

30. ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИМСЯ ПОБОЧНЫМ ЭФФЕКТОМ ИНГИБИТОРОВ АПФ ЯВЛЯЕТСЯ

1) сухой кашель

2) вазомоторный ринит

- 3) тахикардия
- 4) отек лодыжек

31. СЕРДЕЧНЫЕ ГЛИКОЗИДЫ НАЗНАЧАЮТ ПРИ

- 1) ХСН с любой ФВ ЛЖ при отсутствии эффекта от иАПФ и бета-адреноблокаторов
- 2) ХСН с любой ФВ ЛЖ при непереносимости бета-адреноблокаторов
- 3) синусовом ритме, низкой ФВ ЛЖ (< 30 %) и III-IV ФК в отсутствие эффекта от препаратов первой линии
- 4) кардиоторакальном индексе < 50 в отсутствие эффекта от препаратов первой линии

32. К ПРОТИВОПОКАЗАНИЯМ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ БЕТА-БЛОКАТОРОВ У БОЛЬНЫХ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ОТНОСЯТ

- 1) снижение фракции изгнания менее 40 %
- 2) снижение фракции изгнания менее 20 %
- 3) наличие атрио-вентрикулярной блокады I степени
- 4) тяжелое течение ХОБЛ, бронхиальной астмы

33. К ОСНОВНЫМ ПРИЗНАКАМ ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ОТНОСЯТ

- 1) венозный застой в большом круге кровообращения
- 2) отеки ног
- 3) приступы сердечной астмы
- 4) асцит

34. ОБЫЧНАЯ ФИЗИЧЕСКАЯ АКТИВНОСТЬ НЕ ВЫЗЫВАЕТ УСТАЛОСТИ, СЕРДЦЕБИЕНИЯ И ОДЫШКИ ПРИ _____ ФУНКЦИОНАЛЬНОМ КЛАССЕ ХСН

- 1) II
- 2) IV
- 3) I
- 4) III

35. ПРИ ВЫЯВЛЕНИИ ЧЕТКИХ КРИТЕРИЕВ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ I СТАДИИ, I ФУНКЦИОНАЛЬНОГО КЛАССА ВОЗМОЖНО ПРИМЕНЕНИЕ

- 1) сердечных гликозидов
- 2) диуретиков
- 3) ингибиторов АПФ
- 4) ингибитора ангиотензиновых рецепторов неприлизина (сакубитрил/валсартан)

36. ТИТРАЦИЮ БЕТА-АДРЕНОБЛОКАТОРОВ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ С НИЗКОЙ ФРАКЦИЕЙ ВЫБРОСА НЕОБХОДИМО НАЧИНАТЬ С НАЧАЛЬНОЙ СУТОЧНОЙ ДОЗЫ (В ДОЛЯХ ОТ СРЕДНЕТЕРАПЕВТИЧЕСКОЙ)
- 1) 1/2
 - 2) 1/5
 - 3) 1/3
 - 4) 1/8
37. ДИСТАНЦИЯ 6-МИНУТНОЙ ХОДЬБЫ, РАВНАЯ 301–425 М, СООТВЕТСТВУЕТ _____ ФУНКЦИОНАЛЬНОМУ КЛАССУ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ
- 1) I
 - 2) II
 - 3) III
 - 4) IV
38. УЛУЧШАЮТ ПРОГНОЗ У ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ
- 1) статины
 - 2) антагонисты кальциевых каналов
 - 3) ингибиторы АПФ
 - 4) сердечные гликозиды
39. У БОЛЬНЫХ С ВЫРАЖЕННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ КРОВООБРАЩЕНИЯ ОТМЕЧЕНО УВЕЛИЧЕНИЕ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ НА ФОНЕ ПРИЕМА
- 1) тиазидовых диуретиков
 - 2) статинов
 - 3) ингибиторы АПФ
 - 4) сердечных гликозидов
40. В ПЕРИОД ТИТРОВАНИЯ РЕКОМЕНДУЕТСЯ УДВАИВАТЬ ДОЗУ БЕТА-АДРЕНОБЛОКАТОРА ПРИ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ
- 1) 3 раза в неделю
 - 2) 2 раза в неделю
 - 3) 1 раз в 2 недели
 - 4) 1 раз в 4 недели

41. К БЕТА-АДРЕНОБЛОКАТОРАМ КОРОТКОГО ДЕЙСТВИЯ ОТНОСЯТ
- 1) бисопролол
 - 2) карведилол
 - 3) соталол
 - 4) эсмолол
42. ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ ИНГИБИТОРОВ АНГИОТЕНЗИНПРЕВРАЩАЮЩЕГО ФЕРМЕНТА ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) гипергликемия
 - 2) гипокалиемия
 - 3) обструктивное заболевание лёгких
 - 4) беременность
43. ПРИ ВЫБОРЕ ИНГИБИТОРА АНГИОТЕНЗИНПРЕВРАЩАЮЩЕГО ФЕРМЕНТА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНОГО ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ И НАРУШЕНИЕМ ФУНКЦИИ ПОЧЕК СЛЕДУЕТ ОТДАТЬ ПРЕДПОЧТЕНИЕ
- 1) лизиноприлу
 - 2) периндоприлу
 - 3) каптоприлу
 - 4) фозиноприлу
44. НАИБОЛЕЕ ПРОСТЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПОКАЗАТЕЛЕМ ЭФФЕКТИВНОСТИ ДИУРЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ У БОЛЬНЫХ ХСН ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) уменьшение размеров печени
 - 2) снижение массы тела
 - 3) уменьшение отеков
 - 4) уменьшение одышки
45. СИМПТОМЫ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ОТМЕЧАЮТСЯ В ПОКОЕ И РЕЗКО ВОЗРАСТАЮТ ПРИ МИНИМАЛЬНОЙ ФИЗИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ ПРИ ____ ФУНКЦИОНАЛЬНОМ КЛАССЕ ХСН
- 1) I
 - 2) II
 - 3) III
 - 4) IV

46. ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ ПАРОКСИЗМА ФИБРИЛЛЯЦИИ ПРЕДСЕРДИЙ НА ФОНЕ ХСН ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) метопролол
 - 2) лидокаин
 - 3) амиодарон
 - 4) пропafenон
47. ПРЕПАРАТАМИ ПЕРВОГО РЯДА В ЛЕЧЕНИИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЯВЛЯЮТСЯ
- 1) ингибиторы АПФ
 - 2) антагонисты кальциевых каналов
 - 3) бета-адреноблокаторы вместе с иАПФ (АРА) или АРНИ и АМКР
 - 4) сердечные гликозиды
48. ОБЫЧНАЯ ФИЗИЧЕСКАЯ АКТИВНОСТЬ ВЫЗЫВАЕТ УСТАЛОСТЬ, СЕРДЦЕБИЕНИЕ И ОДЫШКУ ПРИ _____ ФУНКЦИОНАЛЬНОМ КЛАССЕ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ
- 1) I
 - 2) II
 - 3) III
 - 4) IV
49. КЛИНИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ I СТАДИИ ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) наличие признаков застоя в малом и большом кругах кровообращения в покое
 - 2) наличие признаков застоя в малом круге кровообращения в покое
 - 3) наличие признаков застоя в большом круге кровообращения в покое
 - 4) скрытая недостаточность кровообращения, проявляющаяся только при физической нагрузке
50. БОЛЬНОМУ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ПОКАЗАН ПРИЁМ ДИГОКСИНА ПРИ НАЛИЧИИ
- 1) наджелудочковой тахикардии на фоне синдрома WPW
 - 2) фибрилляции предсердий
 - 3) желудочковой тахикардии
 - 4) экстрасистолии

51. ПОКАЗАНИЕМ ПРИ НАЗНАЧЕНИИ ИВАБРАДИНА ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) наджелудочковая тахикардия
 - 2) фибрилляции предсердий
 - 3) желудочковая тахикардия
 - 4) хроническая сердечная недостаточность
52. ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ РАЗВИВАЕТСЯ __ ТИП КАРДИОРЕНАЛЬНОГО СИНДРОМА
- 1) 3
 - 2) 1
 - 3) 2
 - 4) 4
53. ДИАГНОЗ «ХРОНИЧЕСКАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ» МОЖНО ИСКЛЮЧИТЬ ПРИ НОРМАЛЬНОМ УРОВНЕ В КРОВИ
- 1) альдостерона
 - 2) катехоламинов
 - 3) ренина
 - 4) натрийуретических пептидов
54. ДИСТАНЦИЯ 6-МИНУТНОЙ ХОДЬБЫ 151–300 М СООТВЕТСТВУЕТ _____ ФУНКЦИОНАЛЬНОМУ КЛАССУ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ
- 1) IV
 - 2) II
 - 3) III
 - 4) I
55. ЖАЛОБЫ ПАЦИЕНТА С ХСН НА ОДЫШКУ, СЕРДЦЕБИЕНИЕ И УТОМЛЯЕМОСТЬ ПРИ УСКОРЕННОЙ ХОДЬБЕ СООТВЕТСТВУЮТ _____ ФУНКЦИОНАЛЬНОМУ КЛАССУ ХСН (NYHA)
- 1) IV
 - 2) II
 - 3) III
 - 4) I
56. ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ПРИ СТЕНОКАРДИИ У БОЛЬНОГО С СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) верапамил
 - 2) бисопролол
 - 3) нитросорбид
 - 4) атенолол

57. ОСНОВНЫМ МЕТОДОМ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ, АССОЦИИРОВАННОЙ С МЕХАНИЧЕСКИМИ ПРИЧИНАМИ, ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) коронароангиография
 - 2) ЭКГ
 - 3) рентгенография лёгких
 - 4) эхокардиография
58. СОКРАТИТЕЛЬНУЮ СПОСОБНОСТЬ МИОКАРДА СНИЖАЕТ
- 1) амиодарон
 - 2) аймалин
 - 3) пропафенон
 - 4) анаприлин
59. ПРИ ВЫБОРЕ ИНГИБИТОРА АНГИОТЕНЗИН-ПРЕВРАЩАЮЩЕГО ФЕРМЕНТА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНОГО ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ И НАРУШЕНИЕМ ФУНКЦИИ ПОЧЕК СЛЕДУЕТ ОТДАТЬ ПРЕДПОЧТЕНИЕ
- 1) периндоприлу
 - 2) фозиноприлу
 - 3) эналаприлу
 - 4) каптоприлу
60. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ С СОХРАННОЙ ФВ ЛЖ ИСПОЛЬЗУЮТ
- 1) сердечные гликозиды
 - 2) статины
 - 3) дезагреганты
 - 4) ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
61. ПРИМЕНЕНИЕ НЕГЛИКОЗИДНЫХ СРЕДСТВ С ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ ИНОТРОПНЫМ ДЕЙСТВИЕМ ВЛИЯЕТ НА ЛЕТАЛЬНОСТЬ БОЛЬНЫХ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ
- 1) в зависимости от выраженности сердечной недостаточности может увеличивать, а может уменьшать
 - 2) в зависимости от этиологии сердечной недостаточности может увеличивать, а может уменьшать
 - 3) уменьшая её
 - 4) увеличивая её

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

№ задания	№ ответа	№ задания	№ ответа
1.	3	32.	4
2.	4	33.	3
3.	1	34.	3
4.	4	35.	3
5.	5	36.	4
6.	2	37.	2
7.	4	38.	3
8.	2	39.	3
9.	3	40.	3
10.	3	41.	4
11.	4	42.	4
12.	4	43.	4
13.	4	44.	2
14.	3	45.	4
15.	4	46.	3
16.	4	47.	3
17.	4	48.	2
18.	1	49.	4
19.	3	50.	2
20.	1	51.	4
21.	2	52.	3
22.	4	53.	4
23.	1	54.	3
24.	4	55.	2
25.	4	56.	2
26.	2	57.	4
27.	1	58.	4
28.	4	59.	2
29.	1	60.	4
30.	1	61.	4
31.	3		

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВРТ	— атриовентрикулярная реципрокная тахикардия
АВУРТ	— атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия
АВ	— атриовентрикулярный
АГ	— артериальная гипертензия
АД	— артериальное давление
АК	— аортальный клапан
АКШ	— аортокоронарное шунтирование
АР	— аортальная регургитация
АС	— аортальный стеноз
БРА	— блокаторы рецепторов ангиотензина II
БАЛКА	— аорто-легочные коллатеральные артерии
ВПВ	— верхняя полая вена
ВПС	— врожденный порок сердца
ВСС	— внезапная сердечная смерть
ВТЛЖ	— выносящий тракт левого желудочка
ВТПЖ	— выносящий тракт правого желудочка
ГЛЖ	— гипертрофия левого желудочка
ДМЖП	— дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	— дефект межпредсердной перегородки
ЕЖС	— единственный желудочек сердца
ЕОК, ESC	— Европейское общество кардиологов
ЖТ	— желудочковая тахикардия
иАПФ	— ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
ИБС	— ишемическая болезнь сердца
ИКД	— имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор
ИЭ	— инфекционный эндокардит
КА	— коронарная артерия
КПР	— Комитет по практическим рекомендациям
КРТ	— кардиореспираторный нагрузочный тест
КСД	— конечно-систолический диаметр
КТ	— компьютерная томография
ЛА	— легочная артерия
ЛАГ	— легочная артериальная гипертензия
ЛАД	— легочное артериальное давление
ЛГ	— легочная гипертензия
ЛЖ	— левый желудочек
ЛП	— левое предсердие

ЛСС	— легочное сосудистое сопротивление
МНО	— международное нормализованное отношение
МНУП	— мозговой натрийуретический пептид
МРТ	— магнитно-резонансная томография
МС	— митральный стеноз
НОАК	— новые оральные антикоагулянты
НПВ	— нижняя полая вена
ОАП	— открытый артериальный проток
ПЖ	— правый желудочек
ПК	— пульмональный клапан
ПП	— правое предсердие
ПР	— пульмональная регургитация
ПРТ	— предсердная re-entry тахикардия
ПС	— пульмональный стеноз
ПТ	— предсердная тахикардия
ПЭС	— программированная электрокардиостимуляция
СВТ	— суправентрикулярная тахикардия
СН	— сердечная недостаточность
ТК	— трикуспидальный клапан
ТМА	— транспозиция магистральных артерий
ТП	— трепетание предсердий
ТР	— трикуспидальная регургитация
ТФ	— тетрада Фалло
ТШХ	— тест с 6-ти минутной ходьбой
ФВ	— фракция выброса
ФЖ	— фибрилляция желудочков
ФП	— фибрилляция предсердий
ЭКГ	— электрокардиограмма
ЭКС	— электрокардиостимулятор
ЭФИ	— электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ	— эхокардиография
3D	— трехмерный

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Болезни сердца по Браунвальду [Электронный ресурс] : руководство по сердечно-сосудистой медицине : пер. с англ. : в 4-х т. Т. 2, часть 4 : Сердечная недостаточность, главы 21–30 ; часть 5 : Аритмии, обмороки и внезапная смерть, главы 31–37 / ред. П. Либби [и др.]. – Москва : Логосфера, 2012. – 596 с. – Режим доступа : <http://books-up.ru>
2. Интенсивная терапия [Электронный ресурс]: национальное руководство: краткое издание / ред. Б. Р. Гельфанд, И. Б. Заболотских. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 928 с.: Режим доступа : <http://www.rosmedlib.ru>
3. Сердечно-сосудистые заболевания в амбулаторной практике [Электронный ресурс]: руководство / ред. Д. В. Дупляков, Е. А. Медведева. – 2-е изд., стер. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 112 с. : Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru>
4. Щукин, Ю. В. Функциональная диагностика в кардиологии [Электронный ресурс] / Ю. В. Щукин. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 336 с.: Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru>
5. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC Authors/Task Force Members: Piotr Ponikowski, Adriaan A. Voors, Stefan D. Anker et al. European Heart Journal; Режим доступа: <http://www.escardio.org/guidelines>
6. Рекомендации ESC по диагностике и лечению острой и хронической сердечной недостаточности 2016 // Российский кардиологический журнал. – 2017, № 1 (141). – С. 7–81.
7. Клинические рекомендации ОССН – РКО – РНМОТ. Сердечная недостаточность: хроническая (ХСН) и острая декомпенсированная (ОДСН). Диагностика, профилактика и лечение. / В. Ю. Мареев, И. В. Фомин, Ф. Т. Агеев и др.// Кардиология. – 2018, № 58(S6). – С. 10–164.
8. Хроническая сердечная недостаточность. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2020; 25(11):4083. <https://doi:10.15829/1560-4071-2020-4083>
9. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al., ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the

- management of cardiovascular diseases during pregnancy. Eur Heart J. 2018 Sep 7;39(34):3165-3241. <https://doi:10.1093/eurheartj/ehy>
10. Pierpont ME, Brueckner M, Chung WK, et al., American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Genomic and Precision Medicine. Genetic basis for congenital heart disease: revisited: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation 2018;138(21):e653-e711. <https://doi:10.1161/CIR.0000000000000606>.
 11. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al., от имени рабочей группы ESC. Рекомендации ESC по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца 2020. Российский кардиологический журнал. 2021; 26(9):4702. <https://doi:10.15829/1560-4071-2021-4702>
 12. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al., ESC Scientific Document Group, 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). European Heart Journal. 2021;42(6):563-645. <https://doi:10.1093/eurheartj/ehaa554>
 13. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. European Heart Journal (2021) 00, 1-128. <https://doi:10.1093/eurheartj/ehab368>
 14. 2022 AHA/ACC/HFSA Guideline for the Management of Heart Failure. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association/Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. JACC (2022) 00, e1-e159. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.12.012>

СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	3
ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ И АНОМАЛЬНОЕ ВПАДЕНИЕ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН.....	4
ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ.....	11
ОТКРЫТЫЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ.....	15
ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК.....	19
ОБСТРУКЦИЯ ВЫНОСЯЩЕГО ТРАКТА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА	22
ВРОЖДЕННЫЙ КЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ	22
ВРОЖДЕННЫЙ НАДКЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ.....	28
ВРОЖДЕННЫЙ ПОДКЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ.....	30
КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ.....	33
АОРТОПАТИИ: СИНДРОМ МАРФАНА И СВЯЗАННЫЕ С НИМ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГРУДНОЙ АОРТЫ	38
АОРТОПАТИИ: ЗАБОЛЕВАНИЯ АОРТЫ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С ДВУСТВОРЧАТЫМ АОРТАЛЬНЫМ КЛАПАНОМ	42
АОРТОПАТИИ: СИНДРОМ ТЕРНЕРА.....	44
ОБСТРУКЦИЯ ВЫНОСЯЩЕГО ТРАКТА ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА.....	45
АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА.....	51
ТЕТРАДА ФАЛЛО	56
АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ.....	62
ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ	65
ОПЕРАЦИЯ ПЕРЕКЛЮЧЕНИЯ ПРЕДСЕРДИЙ.....	66
ОПЕРАЦИЯ АРТЕРИАЛЬНОГО ПЕРЕКЛЮЧЕНИЯ.....	71
ОПЕРАЦИЯ RASTELLI	73
КОРРИГИРОВАННАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ	74
КОНДУИТ ОТ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА К ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ.....	78
ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК СЕРДЦА.....	81
ПАЦИЕНТЫ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА.....	86
АНОМАЛИИ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ.....	92
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	95
ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ	96
ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ	107
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	108
РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА	110

Учебное издание

**Юлия Сергеевна Попонина
Татьяна Михайловна Попонина
Вячеслав Валерьевич Рябов**

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА
У ВЗРОСЛЫХ.
ОТДЕЛЬНЫЕ ФОРМЫ ПОРОКОВ СЕРДЦА**
УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

Редактор Харитонова Е.М.
Технический редактор Забоенкова И.Г.
Обложка Харитонова Е.М.

Издательство СибГМУ
634050, г. Томск, пр. Ленина, 107
тел. +7 (3822) 901–101, доб. 1760
E-mail: otd.redaktor@ssmu.ru

Подписано в печать 06.04.2023 г.
Формат 60x84 $\frac{1}{16}$. Бумага офсетная.
Печать цифровая. Гарнитура «Times». Печ. л. 7. Авт. л. 5
Тираж 100 экз. Заказ № 14

Отпечатано в Издательстве СибГМУ
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2
E-mail: lab.poligrafii@ssmu.ru