

Рекомендации ESC по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца 2020

Рабочая группа Европейского кардиологического общества (ESC) по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца

Одобрено: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)

Авторы/члены Рабочей группы: Helmut Baumgartner (Председатель) (Германия), Julie De Backer (Председатель) (Бельгия), Sonya V. Babu-Narayan (Великобритания), Werner Budts (Бельгия), Massimo Chessa (Италия), Gerhard-Paul Diller (Германия), Bernard Jung (Франция), Jolanda Kluin (Нидерланды), Irene M. Lang (Австрия), Folkert Meijboom (Нидерланды), Philip Moons (Бельгия), Barbara J. M. Mulder (Нидерланды), Erwin Oechslin (Канада), Jolien W. Roos-Hesselink (Нидерланды), Markus Schwerzmann (Швейцария), Lars Sondergaard (Дания), Katja Zeppenfeld (Нидерланды).

Рецензенты: Sabine Ernst (координатор рецензирования КПП) (Великобритания), Magalie Ladouceur (координатор рецензирования КПП) (Франция), Victor Aboyans (Франция), David Alexander (Великобритания), Roxandra Christodorescu (Румыния), Domenico Corrado (Италия), Michele D'Alto (Италия), Natasja de Groot (Нидерланды), Victoria Delgado (Нидерланды), Giovanni Di Salvo (Великобритания), Laura Dos Subira (Испания), Andreas Eicken (Германия), Donna Fitzsimons (Великобритания), Alexandra A. Frogoudaki (Греция), Michael Gatzoulis (Великобритания), Stephane Heumans (Нидерланды/Бельгия), Jürgen Hörer (Германия), Lucile Houyel (Франция), Guillaume Jondeau (Франция), Hugo A. Katus (Германия), Ulf Landmesser (Германия), Basil S. Lewis (Израиль), Alexander Lyon (Великобритания), Christian E. Mueller (Швейцария), Darren Mylotte (Ирландия), Steffen E. Petersen (Великобритания), Anna Sonia Petronio (Италия), Marco Roffi (Швейцария), Raphael Rosenhek (Австрия), Evgeny Shlyakhto (Россия), Iain A. Simpson (Великобритания), Miguel Sousa-Uva (Португалия), Christian Tobias Torp-Pedersen (Дания), Rhian M. Touyz (Великобритания), Alexander Van De Bruaene (Бельгия).

Формы раскрытия конфликта интересов авторов и рецензентов доступны на сайте ESC www.escardio.org/guidelines

Дополнительные данные Раздела 17 – Врожденные пороки сердца у детей и взрослых
<https://oxfordmedicine.com/view/10.1093/med/9780198784906.001.0001/med-9780198784906-part-24>

Адреса для переписки: Helmut Baumgartner, Department of Cardiology III: Adult Congenital and Valvular Heart Disease, University Hospital Muenster, Albert Schweitzer Campus 1, Building A1, D-48149, Muenster, Germany. Tel: +49 251 83 46110, Fax: +49 251 83 46109, E-mail: helmut.baumgartner@ukmuenster.de.

Julie De Backer, Department of Cardiology, Ghent University Hospital, C. Heymanslaan 10, 9000 Ghent. Tel: +32 9 332 56 27, E-mail: Julie.debacker@ugent.be.

ESC Комитет по Практическим Рекомендациям (КПП), список рецензентов от национальных кардиологических сообществ и члены Рабочей группы представлены в **Приложении**.

Представляет AEPCC.

В подготовке данных рекомендаций приняли участие следующие подразделения ESC:

Ассоциации: Association for Acute Cardiovascular Care (ACVC), Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions (ACNAP), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Preventive Cardiology (EAPC), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).

Советы: Council for Cardiology Practice, Council of Cardio-Oncology, Council on Valvular Heart Disease.

Рабочие группы ESC: Adult Congenital Heart Disease, Aorta and Peripheral Vascular Diseases, Cardiovascular Pharmacotherapy, Cardiovascular Surgery, Development Anatomy and Pathology, e-Cardiology, Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function.

Содержание данных Рекомендаций, подготовленных Европейским Обществом Кардиологов (European Society of Cardiology, ESC), опубликовано исключительно для использования в личных и образовательных целях. Не допускается коммерческое использование содержания рекомендаций. Рекомендации ESC не могут быть переведены на другие языки либо воспроизведены, полностью или частично, без письменного согласия ESC. Для получения данного согласия письменная заявка должна быть направлена в Oxford

University Press – организацию, издающую [European Heart Journal](#) и официально уполномоченную ESC рассматривать подобные заявки (journals.permissions@oup.com).

Отказ от ответственности. Рекомендации ESC отражают взгляды ESC и основаны на тщательном анализе научных данных, доступных во время подготовки данных рекомендаций. ESC не несет ответственности в случае противоречий, расхождений и/или неоднозначных моментов между ESC Рекомендациями и любыми другими официальными рекомендациями или руководствами, изданными действующими организациями здравоохранения, в особенности в отношении правильного использования стратегий медицинского обслуживания и лечения. Медицинским работникам следует придерживаться ESC Рекомендаций в процессе принятия клинических решений. В то же время, рекомендации не могут заменить личную ответственность медицинских работников при принятии клинических решений с учетом индивидуальных особенностей и предпочтений пациентов и, при необходимости, предпочтений их опекунов и попечителей. ESC Рекомендации не освобождают медицинских работников от ответственности за тщательное ознакомление с соответствующими официальными обновленными рекомендациями или руководящими принципами, подготовленными компетентными органами здравоохранения, для применения персонализированного подхода при лечении каждого пациента в свете научно принятых данных в соответствии с этическими и профессиональными обязательствами. Медицинские работники также несут ответственность в отношении дополнительной проверки всех надлежащих требований и правил перед назначением лекарственных средств и использованием медицинского оборудования.

©Европейское общество кардиологов 2020. Все права защищены. Заявки на перевод и воспроизведение содержания рекомендаций следует направлять по электронной почте: journals.permissions@oup.com.

Ключевые слова: руководства, пороки сердца (клапанная болезнь сердца), заболевание, взрослые, диагностика, визуализация, поздние осложнения, лечение, хирургическое вмешательство на клапанах сердца, катетеризация, ведение пациентов.

Оригинальная публикация: 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 (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *European Heart Journal*. 2021;42(6):563-645. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554

Адаптированный перевод на русский язык: Российское кардиологическое общество.

Для цитирования: 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):4738. doi:10.15829/1560-4071-2021-4738

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 (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)

Keywords: guidelines, congenital heart disease, disease, adult, diagnosis, imaging, late complications, medical treatment, congenital cardiac surgery, catheter intervention, patient follow-up, recommendations.

For citation: 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 (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). [Russian Journal of Cardiology](#). 2021;26(9):4738. (In Russ.) doi:10.15829/1560-4071-2021-4738

Оглавление

Список сокращений и условных обозначений

ABPT – атриовентрикулярная реципрокная тахикардия
ABVPT – атриовентрикулярная узловатая реципрокная тахикардия
AB – атриовентрикулярный
AG – 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 – артериальное давление в легочной артерии
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 – оральные антикоагулянты
НВП – нижняя полая вена
ОАП – открытый артериальный проток
ПЖ – правый желудочек
ПК – пульмональный клапан,
ПП – правое предсердие
ПР – пульмональная регургитация
ПРТ – предсердная ре-ентри 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

1. Преамбула

Рекомендации суммируют и оценивают существующие данные для того, чтобы помочь специалистам в области здравоохранения выбрать наилучшую стратегию лечения для каждого пациента с конкретным заболеванием. Рекомендации должны помогать врачам в принятии решения в их повседневной практике. Однако окончательное решение, касающееся конкретного пациента, должно быть принято лечащим врачом в процессе обсуждения его с больным.

В последние годы Европейским обществом кардиологов (ЕОК, ESC), а также рядом других обществ и организаций было опубликовано большое количество рекомендаций. Поскольку они оказывают влияние на клиническую практику, были разработаны критерии качества для разработки рекомендаций, чтобы сделать все решения понятными пользователям. Требования, предъявляемые к созданию и опубликованию рекомендаций ЕОК, представлены на Интернет-сайте ЕОК (<http://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Guidelines-development/Writing-ESC-Guidelines>). Рекомендации ЕОК представляют официальную позицию ЕОК по данной теме и регулярно обновляются.

Помимо издания Клинических рекомендаций, ЕОК реализует программу международных регистров EurObservational Research Programme по сердечно-сосудистым заболеваниям и вмешательствам, которые необходимы для того, чтобы оценить процессы диагностики и лечения, использования доступных ресурсов и приверженности к Рекомендациям. Цель регистров – обеспечить точную оценку состояния медицинской практики в Европе и во всем мире на основании качественного сбора данных в ходе рутинной клинической практики.

Кроме того, ЕОК разработало и использовало в данном документе ряд индикаторов качества (QI), которые служат показателем степени внедрения Рекомендаций и могут быть использованы ЕОК, стационарами и специалистами в области здравоохранения с целью оценки клинической практики, а также могут применяться в образовательных программах вместе с ключевыми положениями рекомендаций для повышения качества оказания помощи и улучшения прогноза.

Члены данной Рабочей группы были избраны ЕОК, в том числе, из соответствующих специализированных групп, чтобы представлять профессионалов, вовлеченных в процесс оказания медицинской помощи пациентам с конкретной патологией. Избранные эксперты осуществили всестороннюю оценку опубликованных данных, касающихся ведения пациентов с данной патологией в соответствии с политикой Комитета по

практическим рекомендациям (КПР) ЕОК. Проведена критическая оценка диагностических и терапевтических методов, в том числе, определено соотношение риск-польза. Уровень доказательности и сила рекомендаций для каждой опции были взвешены и классифицированы в соответствии с существующими шкалами, как указано ниже.

Группы экспертов, участвовавших в написании и рецензировании документа, предоставили данные о любых отношениях, которые могли бы быть восприняты в качестве реального или потенциального конфликта интересов. Эти формы были оценены в соответствии с правилами ЕОК, касающимися декларирования конфликта интересов, и их можно найти на Интернет-сайте ЕОК (<http://www.escardio.org/guidelines>). Этот процесс гарантирует прозрачность и предупреждает предвзятость в ходе написания или рецензирования. О любых изменениях в декларации о конфликте интересов, возникавших в процессе работы над документом, необходимо было сообщать в ЕОК. Рабочая группа получала финансовую поддержку исключительно от ЕОК без привлечения представителей бизнеса в здравоохранении.

КПР ЕОК осуществляет наблюдение и координацию процесса подготовки новых рекомендаций рабочими группами, экспертными группами или согласительными комиссиями. Комитет также несет ответственность за поддержку рекомендаций. Рекомендации ЕОК подвергаются всестороннему рецензированию со стороны Комитета и внешних экспертов. После соответствующего рецензирования Рекомендации должны быть одобрены всеми экспертами Рабочей группы. Окончательная редакция документа одобряется КПР и направляется для публикации в *European Heart Journal*. Рекомендации публикуются после тщательного анализа научных и медицинских данных и доказательной базы, доступных на момент создания документа.

Задача разработки Рекомендаций не только включает интеграцию самых свежих исследований, но и создание образовательных средств и программ внедрения рекомендаций. Чтобы внедрить их в практику, создаются сокращённые карманные версии, слайды, буклеты, карточки для неспециалистов, электронные версии (программы для смартфонов и др.). Эти версии сокращены и потому при необходимости нужно обращаться к полной версии, которая свободно доступна на сайтах ЕОК и *European Heart Journal*. Национальные общества, входящие в ЕОК, должны способствовать переводу, распространению и внедрению Рекомендаций ЕОК. Программы по внедрению необходимы, поскольку было показано, что исходы заболеваний могут в значительной мере улучшаться при тщательном следовании клиническим рекомендациям.

Медицинским работникам рекомендуется полностью учитывать Рекомендации ЕОК при вынесении клинических заключений, а также при планировании и реализации

профилактических, диагностических или терапевтических медицинских стратегий. Тем не менее, Рекомендации ЕОК никоим образом не отменяют индивидуальную ответственность медицинских работников за принятие соответствующих решений с учетом состояния здоровья каждого пациента и после консультации с этим пациентом или лицом, осуществляющим уход за ним, где это уместно и/или необходимо. Также медицинский работник обязан проверить соответствие лекарств и устройств на момент выписывания рецептов правилам, установленным законодательством своей страны.

Таблица 1

Классы рекомендаций

Класс рекомендаций	Определение	Предлагаемая формулировка
Класс I	Доказано и/или общепризнано, что данный метод лечения или вмешательство полезны, эффективны и имеют преимущества	Показано/рекомендовано
Класс II	Противоречивые данные и/или расхождение мнений о пользе/эффективности конкретного метода лечения или вмешательства	
Класс IIa	Большинство данных/мнений свидетельствует о пользе/эффективности	Должно быть обсуждено
Класс IIb	Данные/мнения о пользе/эффективности менее убедительны	Может быть обсуждено
Класс III	Доказано и/или общепризнано, что данный метод лечения или вмешательство не полезны/эффективны, а в ряде случаев могут быть опасны	Не рекомендовано

Таблица 2

Уровни доказательности

Уровень доказательности А	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов
Уровень доказательности В	Данные одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
Уровень доказательности С	Согласованное мнение экспертов и/или небольшие исследования, ретроспективные исследования, регистры

2. Введение

2.1. Зачем нужны новые Рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца?

Поскольку предыдущая версия Рекомендаций по ведению взрослых с врожденными пороками сердца (ВПС) была опубликована в 2010г, появились новые данные, касающиеся этой группы пациентов, особенно в отношении техники чрескожных вмешательств и стратификации риска применительно ко времени выполнения хирургических и катетерных процедур, а также медикаментозного лечения. Все это сделало необходимым пересмотр рекомендаций.

2.2. Содержание данных Рекомендаций

Принятие решения о ведении взрослых с ВПС включает точную диагностику, время хирургического вмешательства, оценку рисков и выбор наиболее адекватного варианта инвазивной процедуры. Кроме того, обсуждаются специфические аспекты медикаментозного лечения таких состояний как сердечная недостаточность (СН), легочная гипертензия (ЛГ) и применения антикоагулянтов.

Данные рекомендации сфокусированы на лечении взрослых пациентов с ВПС, для более детальной информации, касающейся инфекционного эндокардита, изолированных клапанных пороков и заболеваний аорты, следует обращаться к соответствующим рекомендациям, опубликованным ЕОК.

2.3. Новый формат Рекомендаций

Новые Рекомендации были адаптированы для облегчения их использования в клинической практике, а также с целью удовлетворения потребности читателя в сжатых и четких рекомендациях. А конце документа раздел 5 предлагает темы для дальнейшего изучения, а в разделе 6 суммированы ключевые положения. Для получения более широкой информации следует обратиться к Руководству ЕОК по сердечно-сосудистым заболеваниям [1].

2.4. Как пользоваться Рекомендациями

Члены Комитета подчеркивают, что на принятие окончательного решения относительно выбора адекватного лечения для конкретного пациента в определенном регионе оказывают влияние многие факторы. Эти факторы включают доступность диагностического оборудования, квалификацию кардиологов и хирургов, особенно в области хирургии врожденных заболеваний сердца и чрескожных вмешательств, и, что особенно важно, предпочтения хорошо информированных пациентов. Кроме того, из-за отсутствия доказательной базы в области ВПС у взрослых, большинство рекомендаций являются результатом мнения экспертов, основанного на данных ретроспективных и проспективных обсервационных исследований и регистров. Таким образом, отклонения от этих Рекомендаций может быть оправдано в некоторых клинических ситуациях.

2.5. Что нового в Рекомендациях 2020 года?

Пересмотренные рекомендации, новые рекомендации и новые концепции суммированы в **таблице 3**.

Таблица 3

Некоторые пересмотренные рекомендации (R), новые рекомендации (N) и новые концепции

Аритмии	
N	В издании 2010г не было формальных рекомендаций, касающихся нарушений ритма,

	<p>которые теперь включены в документ. Для детального ознакомления см. таблицы в разделах 3.4.2 и 4.10. Наиболее существенные позиции:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Подчеркивается важность понимания причины, механизма возникновения аритмии, а также анатомических особенностей ВПС - Подчеркивается важность мультидисциплинарного подхода к выбору оптимального метода лечения аритмии до или одновременно с чрескожным или хирургическим вмешательством - Целесообразность проведения ранней катетерной аблации в качестве альтернативы длительному медикаментозному лечению симптомной СВТ или ЖТ, при условии, что процедура выполняется опытными специалистами - У пациентов с тетрадой Фалло и устойчивой ЖТ целесообразно провести коррекцию анатомических субстратов ЖТ до выполнения чрескожного или хирургического вмешательства на ВТПЖ, поскольку такие вмешательства могут сделать недоступным субстрат ЖТ - Выявлена ассоциация между брадикардией и внутрисердечной тахикардией ре-энтри, а также возможная польза имплантации К. 	
Синдром Эйзенменгера/ЛАГ		
N	Пациенткам с ВПС и подтвержденной прекапиллярной ЛГ рекомендовать воздерживаться от беременности	
N	Всем больным с ЛАГ-ВПС рекомендовано проводить оценку риска	
N	Пациентам с низким и промежуточным риском после коррекции простых ВПС, имеющим прекапиллярную ЛГ, рекомендована пероральная комбинированная терапия, а пациентам с высоким риском следует начинать комбинированную терапию, включающую парентеральные простаноиды.	
R	Подчеркивается важность последовательной стратегической терапии ЛАГ при синдроме Эйзенменгера и использование ТШХ для принятия решения о начале лечения.	Пациентам с синдромом Эйзенменгера и сниженной толерантностью к физической нагрузке (ТШХ <450 м), следует начинать лечение с монотерапии антагонистом рецепторов к эндотелину с последующим назначением комбинированной терапии, если не достигнуто улучшение.
ВПС с шунтированием крови		
N	Пациентам с ВПС с шунтированием крови, имеющим признаки повышения давления в ЛА по данным неинвазивного обследования, необходимо провести инвазивную оценку ЛСС.	
N/R	Изменены рекомендации по закрытию шунтов (при Qp:Qs >1,5) в зависимости от расчетного ЛСС.	
	<3 ед. Вуда: класс I для ДМПП, ДМЖП и ОАП	
	3-5 ед. Вуда: класс IIa для ДМПП, ДМЖП и ОАП	
	≥5 ед. Вуда при условии снижения до <5 на фоне таргетной терапии ЛАГ: класс IIb для ДМПП (только фенестрированные заплаты)	
	≥5 ед. Вуда для ДМЖП и ОАП (принятие индивидуального решения для каждого пациента, в центрах экспертного класса); класс IIb	
	≥5 ед. Вуда, несмотря на проведение таргетной терапии ЛАГ: класс III для ДМПП	
N	Пациентам с ДМПП и дисфункцией ЛЖ рекомендуется проведение инвазивного обследования, а также следует тщательно взвесить вероятность благоприятного исхода при устранении шунта слева-направо, поскольку возможно негативное влияние закрытия ДМПП на прогноз за счет повышения давления наполнения (следует решить: полное закрытие дефекта, использование фенестрированной заплаты или отказ от вмешательства)	
N	Учитывается старший возраст пациентов при принятии решения о хирургической коррекции ДМПП	У пожилых пациентов, которым невозможно провести закрытие дефекта эндоваскулярно, следует тщательно проанализировать соотношение хирургического риска и потенциальной пользы от закрытия ДМПП
R	Транскатетерное закрытие ДМЖП стало альтернативой хирургической коррекции у некоторых больных, особенно при резидуальном ДМЖП	Транскатетерное закрытие ДМЖП стало альтернативой, особенно при резидуальном дефекте, при наличии технических сложностей хирургической коррекции, а также при мышечном типе дефекта, расположенном центрально в межжелудочковой перегородке
R	Определено требование к выполнению процедуры хирургом, специализирующимся в области	Хирургическое закрытие рекомендовано пациентам со значимой объемной перегрузкой ПЖ, вмешательство может быть выполнено

	лечения ВПС, при неполной форме АВК	только хирургом, специализирующимся в области лечения ВПС
R	Наличие ФП или ЛГ определено в качестве показания для пластики клапана при АВК	В отсутствие симптомов у пациентов с выраженной АВ клапанной регургитацией, сохранной функцией ЛЖ (КСД ЛЖ <45 мм и/или ФВ ЛЖ >60%), высокой вероятностью успешной пластики клапана и низким хирургическим риском, следует оценить целесообразность вмешательства при наличии ФП или уровня систолического давления в ЛА >50 мм рт.ст.
R	Определены возможности закрытия ДМПП с помощью фенестрированной заплаты	У пациентов с ЛСС ≥ 5 ед. Вуда можно использовать закрытие дефекта с помощью фенестрированной заплаты, если ЛСС снижается <5 ед. Вуда на фоне таргетной терапии ЛАГ и наличии значимого шунта слева-направо (Qp:Qs >1,5).
R	Наличие десатурации на фоне физической нагрузки включено в перечень противопоказаний к закрытию ДМПП, ДМЖП и ОАП.	Закрытие шунта не рекомендуется больным с тяжелой ЛАГ (ЛСС ≥ 5 ед. Вуда), проявляющейся десатурацией на фоне физической нагрузки.
Обструкция ВТЛЖ и аортопатии		
R	Повышение класса рекомендаций с IIa до I для инвазивного вмешательства при низкотоковом низкоградиентном АС.	Инвазивное вмешательство показано пациентам с тяжелым низкотоковым низкоградиентным АС (средний градиент <40 мм рт. ст.) со сниженной ФВ и наличием сократительного резерва, за исключением псевдотяжелого АС.
R	Снижен порог среднего градиента давления для выполнения вмешательства по поводу обструкции ВТЛЖ с 50 до 40 мм рт. ст.	При симптомном течении клапанного, подклапанного или надклапанного АС и среднем градиенте давления >40 мм рт.ст. показано хирургическое лечение.
R	Уровень МНУП и повышение давления в ЛА включены в перечень показаний для вмешательства при клапанном АС.	Необходимость вмешательства должна быть обсуждена у бессимптомных пациентов с нормальной ФВ и при отсутствии отклонений во время теста с физической нагрузкой (см. раздел 4.5.1), если хирургический риск низкий и имеется один из следующих признаков: - Существенное повышение уровня МНУП (более чем в три раза для соответствующего пола и возраста), подтвержденное при повторных определениях в отсутствие других причин. - Тяжелая ЛГ (систолическое давление в ЛА в покое >60 мм рт.ст., подтвержденное инвазивным измерением) в отсутствие других причин.
R	Подтверждение наличие градиентов давления с помощью инвазивных методов и предпочтительное использование стентирования при коарктации и рекоарктации при наличии технической возможности.	Пластика по поводу коарктации или рекоарктации (хирургическая или эндоваскулярная) показана пациентам с АГ и повышением градиента между верхними и нижними конечностями, измеренным неинвазивно и подтвержденным инвазивной оценкой (разница пиковых градиентов давления ≥ 20 мм рт.ст.), предпочтение следует отдавать эндоваскулярной процедуре (стентированию) при наличии технической возможности.
N	Следует проводить эндоваскулярную процедуру (стентирование) пациентам с нормальным уровнем АД при увеличении градиента между верхними и нижними конечностями, измеренным неинвазивно и подтвержденным инвазивной оценкой (разница пиковых градиентов давления ≥ 20 мм рт.ст.), если имеется техническая возможность.	
N	При аортопатии молодым пациентам с синдромом Марфана или другими наследственными заболеваниями грудной аорты, сопровождающимися расширением корня аорты, рекомендуется выполнять реимплантацию или аннулопластику, при условии их выполнения опытным хирургом.	
N	Хирургическое вмешательство должно быть рекомендовано пациентам с мутациями TGFBR1 и TGFBR2 (включая синдром Лоеса-Дитца) при наличии у них поражения корня	

	аорты с максимальным диаметром на уровне синусов ≥ 45 мм.	
N	При синдроме Тернера необходимость проведения хирургического вмешательства по поводу аневризмы корня аорты и/или восходящей аорты должна быть обсуждена у женщин старше 16 лет, если ИРА >25 мм/м ² и имеются факторы риска ассоциированные с диссекции аорты.	
N	При синдроме Тернера хирургическое вмешательство по поводу аневризмы корня аорты и/или восходящей аорты может быть выполнено женщинам старше 16 лет, если ИРА >25 мм/м ² при отсутствии факторов риска ассоциированных с диссекцией аорты.	
Обструкция ВТПЖ/ тетрада Фалло/ аномалия Эбштейна		
R	Изменение рекомендаций в отношении хирургического вмешательства при обструкции ВТПЖ в зависимости от симптомов.	<p>Если хирургическая замена клапана является единственно возможным методом лечения, она показана симптомным пациентам с тяжелым стенозом.</p> <p>Если хирургическая замена клапана является единственно возможным методом лечения у пациентов с тяжелым стенозом и наличием клинических проявлений, она показана в случаях:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Объективного снижения толерантности к физической нагрузке - Нарушения функции ПЖ и/или прогрессирующей ТР до, как минимум, умеренной степени - Уровень систолического давления в ПЖ >80 мм рт.ст. - Наличия шунтирования крови справа-налево через ДМПП или ДМЖП.
R	Включение положения о предпочтительном выполнении катетерного вмешательства для имплантации клапана ЛА при тетраде Фалло	При отсутствии естественного выносящего тракта следует отдавать предпочтение катетерной процедуре (транскатетерная имплантация клапана ЛА) при наличии технической возможности.
R	Определение дилатации ПЖ в условиях замены ПК при тетраде Фалло или при протезировании ВТПЖ.	Необходимость замены ПК следует рассмотреть у пациентов с бессимптомным течением при наличии тяжелой пульмональной регургитации и/или обструкции ВТПЖ на фоне прогрессирующей дилатации ПЖ с индексированным КСО ПЖ ≥ 80 мл/м ² и/или индексированным КДО ПЖ ≥ 160 мл/м ² и/или прогрессирования ТР до умеренной степени.
R	При наличии ДМПП у пациентов с аномалией Эбштейна необходимо учитывать риски возможного повышения давления в ПП и снижения сердечного выброса..	<p>В случае подтвержденных системных эмболий, обусловленных парадоксальной эмболизацией, следует провести изолированное закрытие ДМПП/ООО, что требует тщательного обследования перед вмешательством для исключения повышения давления в ПП и снижения сердечного выброса..</p> <p>Если цианоз (сатурация кислорода в покое $>90\%$) является основной проблемой, может быть обсуждена необходимость изолированного закрытия ДМПП/ООО, что требует тщательного обследования перед вмешательством для исключения повышения давления в ПП и снижения сердечного выброса.</p>
ТМА		
R	Изменен класс рекомендаций с I до IIa, касающихся пластики АВ клапана при ТМА/переключения предсердий у бессимптомных пациентов.	У пациентов с выраженной регургитацией на системном АВ ТК без значимой систолической дисфункции желудочка (ФВ $>40\%$) пластику или замену клапана следует обсуждать вне зависимости от наличия симптомов .
R	У пациентов с ТМА/переключением предсердий, которым требуется имплантация ЭКС/ИКД: необходимо учитывать наличие сброса крови в	У пациентов с сбросом крови в заплаты (дефекты), формирующий внутрисердечный тоннель, которым требуется имплантация ЭКС/ИКД, следует выполнить закрытие дефекта

	заплатах, формирующий внутрипредсердный тоннельзаплаты.	при наличии технической возможности до введения трансвенозных электродов.
N	При корригированных ТМА и при наличии полной АВ блокады или потребности в стимуляции желудочков >40%, должна быть обсуждена необходимость имплантации бивентрикулярного ЭКС	
R	Пересмотрены показания к замене ТК при корригированных ТМА в зависимости от клинических проявлений и функции системного желудочка (уровень рекомендаций, касающихся симптомных пациентов с корригированными ТМА, изменен с IIa на I).	<p>При наличии симптомов пациентам с тяжелой ТР и незначительно сниженной функцией системного ПЖ (ФВ>40%) показана замена ТК.</p> <p>У бессимптомных пациентов с тяжелой ТР и прогрессирующей дилатацией и/или незначительно сниженной функцией системного ПЖ (ФВ>40%) может быть рассмотрена замена ТК.</p> <p>При наличии симптомов у пациентов с тяжелой ТР и сниженной функцией системного ПЖ (ФВ ≤40%) может быть рассмотрена замена ТК.</p>
R	Удалено положение об анатомическом восстановлении (предсердное + артериальное переключение) при корригированных ТМА.	
ЕЖС		
N	Взрослым пациентам, которым не была выполнена операция по поводу ЕЖС, или было проведено паллиативное лечение, рекомендуется проходить тщательное обследование в специализированных центрах, включающее мультимодальную визуализацию и инвазивные исследования, с целью определения вероятности положительного эффекта хирургических вмешательств или интервенционных процедур.	
Кровообращение (циркуляция) Фонтена		
N	Устойчивая предсердная аритмия с высоким АВ проведением представляет собой неотложное состояние и требует быстрого проведения электрической кардиоверсии.	
N	Терапия антикоагулянтами показана при наличии или анамнестическом указании на тромбы в предсердиях, предсердные аритмии или эпизоды тромбоемболий.	
N	Женщинам с кровообращением Фонтена и при наличии любых осложнений не рекомендована беременность.	
N	Проведение катетеризации полостей сердца рекомендуется в случаях появления необъяснимых отеков, снижения толерантности к физической нагрузке, появлении новых нарушений ритма, цианоза или кровохарканья.	
N	У пациентов с аритмиями должна быть обсуждена необходимость электрофизиологического исследования и аблации (при наличии показаний).	
N	Следует проводить регулярную оценку состояния печени (ультразвуковое исследование, компьютерная томография, МРТ).	
N	Антагонисты рецепторов к эндотелину и ингибиторы фосфодиэстеразы-5 могут быть назначены некоторым пациентам с повышенным давлением в ЛА/ЛСС в отсутствие повышенного конечного диастолического давления в желудочке.	
N	Некоторым пациентам с выраженным цианозом может быть показано закрытие шунта с помощью катетерных устройств, однако это вмешательство требует тщательного предварительного обследования с целью исключения вероятности индукции повышения системного венозного давления или снижения сердечного выброса.	
Аномалии КА		
N	Пациентам с аномалиями КА рекомендовано выполнение нефармакологических функциональных тестов (например, радиоизотопное исследование, эхокардиография или МРТ сердца с физической нагрузкой) для исключения/подтверждения наличия ишемии миокарда.	
А) Аномальное отхождение КА от ЛА		
N	Пациентам с аномальным отхождением левой КА от ЛА рекомендовано хирургическое лечение.	
N	Хирургическое лечение рекомендовано пациентам с аномальным отхождением правой КА от ЛА при наличии симптомов, обусловленных аномалией КА.	
N	Необходимость хирургического лечения должна быть обсуждена у бессимптомных пациентов с аномальным отхождением правой КА от ЛА, при наличии дисфункции желудочков или ишемии миокарда, обусловленных аномалией КА.	
Б) Аномальное отхождение КА от аорты		
N	Хирургическое лечение рекомендовано при аномальном отхождении КА от аорты при	

	наличии у пациента типичной стенокардии, подтвержденной выявлением признаков ишемии миокарда в соответствующей зоне с помощью теста с физической нагрузкой или при наличии анатомических особенностей высокого риска.
N	Хирургическое лечение должно быть обсуждено у бессимптомных пациентов с аномальным отхождением КА (правой или левой) от аорты и подтвержденной ишемией миокарда.
N	Выполнение хирургического лечения должно быть обсуждено у бессимптомных пациентов с аномальным отхождением левой КА от аорты с не доказанной ишемией миокарда, но имеющих анатомические особенности высокого риска.
N	Выполнение хирургического лечения может обсуждаться у пациентов с аномальным отхождением КА от аорты при наличии симптомов, даже если у них не доказана ишемия миокарда или отсутствуют анатомические особенности высокого риска.
N	Выполнение хирургического лечения может обсуждаться у 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).
N	Хирургическое лечение не рекомендовано пациентам с аномальным отхождением КА от аорты при бессимптомном течении и отсутствии признаков ишемии миокарда или анатомических особенностей высокого риска.

Новые концепции

Наименование (ВПС у взрослых)

Классификация по сложности заболевания

Требования к сотрудникам специализированных на лечении ВПС экспертных центров

Повышение значения биомаркеров при наблюдении за взрослыми пациентами с ВПС

Детальные специфические рекомендации по лечению нарушений ритма

Более специфичные и откорректированные рекомендации по лечению ЛАГ

Рекомендации по назначению антикоагулянтов

Принятие во внимание пожилого возраста при планировании лечения

Категории высокого риска течения беременности в соответствии с рекомендациями по беременности

Раздел, посвященный синдрому Марфана, расширен, в нем представлены аортопатии (включающие наследственные заболевания грудной аорты, синдром Тернера и двухстворчатый аортальный клапан)

Повышение значения катетерных интервенций при ВПС у взрослых.

Сокращения: АВ – атриовентрикулярный, АВК – атриовентрикулярный канал, АГ – артериальная гипертензия, АД – артериальное давление, АС – аортальный стеноз, ВПС – врожденный порок сердца, ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка, ВТПЖ – выносящий тракт правого желудочка, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЕЖС – единственный желудочек сердца, ЖТ – желудочковая тахикардия, ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ИРА – индекс размера восходящей аорты, КА – коронарная артерия, КДО – конечно-диастолический объем, КСО – конечно-систолический объем, КСД – конечно-систолический диаметр, ЛА – легочная артерия, ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ЛГ – легочная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, МНУП – мозговой натрийуретический пептид, МРТ – магнитно-резонансная томография, ОАП – открытый артериальный проток, ООО – открытое овальное окно, ПЖ – правый желудочек, ПК – пульмональный клапан, ПП – правое предсердие, СВТ – суправентрикулярная тахикардия, ТМА – транспозиция магистральных артерий, ТК – трикуспидальный клапан, ТР – трикуспидальная регургитация, ТШХ – тест с 6-ти минутной ходьбой, ФВ – фракция выброса, ФП – фибрилляция предсердий, ЭКС – электрокардиостимулятор, TGFBR – рецептор к трансформирующему фактору роста бета.

3. Общие аспекты

3.1. Распространенность врожденных пороков сердца среди взрослых

В настоящее время распространенность ВПС в мире составляет **9** на 1000 новорожденных, при этом имеются значимые колебания в зависимости от региона [2, 3]. Хотя распространенность тяжелых врожденных патологий сердца снижается во многих Западных/развитых странах, благодаря возможностям фетального скрининга и прерывания беременности, общая частота в мире растет [4]. Благодаря прогрессу в области медикаментозного лечения, хирургии и технологии, достигнутому за последние

десятилетия, >90% пациентов, появившихся на свет с ВПС, доживают до зрелого возраста [5]. В результате распространенность ВПС в обществе увеличилась и в настоящее время число взрослых значительно превышает количество детей с ВПС [6]. ВПС могут быть классифицированы по степени тяжести на легкие, средней степени и тяжелые (табл. 4).

3.2. Организация медицинской помощи

Когда пациенты с ВПС достигают совершеннолетия, они должны быть переданы в систему оказания помощи взрослым. Такой передаче должен предшествовать подготовительный период, который будет продолжаться во взрослом периоде в соответствии с потребностями пациента. Необходима специальная организация медицинской помощи и обучающие программы для этой категории больных [7]. Важно, что оказание помощи взрослым пациентам с ВПС должно осуществляться пожизненно, что требует стратегического планирования (рис. 1). Рабочая группа ЕОК по ВПС у взрослых опубликовала меморандум по организации помощи и обучению взрослых пациентов с ВПС в Европейских странах [8]. Этот документ ссылается на предыдущие Рекомендации ЕОК [9] и стратифицирует 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). Требования к персоналу специализированных центров приведены в таблице 5. Сложность порока не должна быть единственным критерием, позволяющим отнести пациента к тому или иному уровню оказания помощи. Не смотря на то, пациенты со сложными пороками легко могут быть отнесены к уровню повышенного внимания, даже анатомически простые дефекты могут потребовать оказания специализированной помощи в некоторых случаях (например, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) в сочетании с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ)). В связи с этим, всем взрослым пациентам с ВПС рекомендуется однократная консультация в специализированном центре для того, чтобы специалисты по ВПС определили наиболее адекватный уровень оказания помощи и периодичность наблюдения для конкретного больного [8]. Необходимо определить сеть специализированных центров для оказания общей медицинской помощи взрослым пациентам для каждой территории. В действительности, на фоне увеличения количества взрослых пациентов с ВПС, все больше пациентов будут впервые обращаться к кардиологу в связи с развитием острых состояний, таких как нарушения ритма, СН или

эндокардит. В таких случаях кардиолог не может откладывать оказание помощи гемодинамически нестабильным пациентам, он должен поддерживать связь со специализированным центром по лечению ВПС у взрослых, чтобы иметь возможность немедленно обсудить соответствующую тактику ведения больного или перевести пациента в центр. Особого внимания требуют больных после операции Фонтена с возникшими нарушениями ритма, поскольку даже суправентрикулярные аритмии переносятся ими плохо. Детальное обсуждение вопросов оказания неотложной помощи взрослым пациентам с ВПС станет темой отдельных рекомендаций.

Перевод подростков в систему оказания медицинской помощи взрослых крайне важен, поскольку не должно возникнуть перерывов в медицинском наблюдении по достижении ими совершеннолетия, и этому должен предшествовать подготовительный процесс и дополнительная поддержка, отвечающие потребностям больного [10]. Такой перевод требует специальной организации медицинской службы [10, 11]. Рекомендуется, чтобы в центрах, специализирующихся на оказании помощи взрослым пациентам с ВПС, имелись команды, включающие медицинских сестер, психологов и социальных работников, поскольку хорошо известно, что у взрослых пациентов с ВПС нередко возникают тревога, депрессия, которые мешают им справляться с проблемами, обусловленными их заболеванием [12]. Эти специалисты также играют очень важную роль в процессе перехода между медицинскими системами, поскольку принимают участие в оказании помощи больным после перехода их из педиатрической системы. Команды специалистов должны принимать участие в решении проблем, связанных с психическим здоровьем, физическим благополучием и качеством жизни [12, 13]. В ходе всего периода наблюдения за взрослыми больными ВПС экспертная поддержка необходима также для планирования ведения пациентов в отдаленном будущем, а также стратегий, относящихся к их уходу из жизни.

Таблица 4

Классификация ВПС по их сложности

<p>ЛЕГКИЕ:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Изолированные врожденные пороки АК и бicuspidальный АК • Изолированные врожденные пороки митрального клапана (за исключением парашютного клапана, расщепления створки) • Легкий изолированный стеноз ЛА (инфундибулярный, клапанный, надклапанный) • Корригированные вторичный ДМПП, дефект венозного синуса, ДМЖП или ОАП без остаточных изменений, таких как расширение камер, дисфункция желудочков или повышение ЛАД
<p>УМЕРЕННЫЕ (корригированные и некорригированные, в алфавитном порядке):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Аневризма/фистула синуса Вальсальвы • Аномалия Эбштейна • Аномальное отхождение коронарной артерии от ЛА • Аномальное отхождение коронарной артерии от противоположного синуса

- Аномальный дренаж легочных вен (полный или частичный)
- Аортальный стеноз – подклапанный или надклапанный
- Двухкамерный правый желудочек
- Дефект венозного синуса
- ДМПП вторичный, умеренных размеров или большой, некорригированный (за исключением легочной васкуляриной болезни)
- ДМЖП с ассоциированными нарушениями (за исключением легочной васкуляриной болезни) и/или умеренным или более тяжелым шунтом
- Коарктация аорты
- ОАП, умеренный или большой, некорригированный (за исключением легочной васкуляриной болезни)
- Атриовентрикулярный канал (АВК) полная или неполная форма, включая первичный ДМПП (за исключением легочной васкуляриной болезни)
- Синдром Марфана и ассоциированные врожденные заболевания грудной аорты, синдром Тернера
- Стеноз ЛА (инфундибулярный, клапанный, надклапанный), умеренный или тяжелый
- Стеноз ЛА периферический
- Тетрада Фалло, корригированная
- Транспозиция магистральной сосудов после артериального переключения

ТЯЖЕЛЫЕ: (корригированные и некорригированные, в алфавитном порядке):

- Атрезия ЛА (все формы)
- ВПС любой (корригированный или некорригированный), ассоциированный с легочной васкуляриной болезнью (включая синдром Эйзенменгера)
- Единственный желудочек сердца (двуприоточный правый/левый желудочек, атрезия трикуспидального/митрального клапана, синдром гипоплазии левых отделов сердца, любые другие анатомические аномалии с функционально единым желудочком)
- Кровообращение Фонтена
- Общий артериальный ствол
- Перерыв дуги аорты
- Сложные аномалии предсердно-желудочкового и желудочково-артериального соединения (крисс-кросс сердце, синдром гетеротаксии, инверсия желудочков)
- Транспозиция магистральных артерий (за исключением пациентов после операции артериального переключения)
- Удвоение выхода из желудочка
- Цианотический ВПС любой (некорригированный или после паллиативной коррекции)

Сокращения: АК – аортальный клапан, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЛАД – легочное артериальное давление, ЛА – легочная артерия, ОАП – открытый артериальный проток.

3.3. Диагностический подход

Помимо тщательной клинической оценки, история болезни, включающая подробную информацию о паллиативных или реконструктивных хирургических и катетерных вмешательствах, имеет важнейшее значение в обследовании взрослых с ВПС. Целью анализа истории болезни является выявление и оценка симптомов, имевшихся раньше и появившихся в настоящее время, а также поиск сопутствующих событий и любых изменений в терапии. Наиболее часто пациенты с ВПС жалуются на ухудшение переносимости физических нагрузок и сердцебиения. Самооценка переносимости нагрузок плохо коррелирует с результатами объективного обследования [14]. В связи с этим возрастает необходимость проведения кардиореспираторного нагрузочного теста (КРТ) с целью объективизации степени снижения толерантности к физической нагрузке как у бессимптомных пациентов, так и у пациентов с симптомами. Помимо этого,

пациента необходимо расспросить относительно его/ее образа жизни, чтобы выявить наличие постепенных изменений повседневной активности с целью устранения субъективного подхода при анализе симптомов. При наличии симптомов необходимо помнить и при необходимости исключать альтернативные причины ухудшения, такие как анемия, депрессия, увеличение массы тела, физическую детренированность, помимо наличия собственно врожденной патологии и ее последствий или остаточных явлений.

Общеклиническое исследование играет важнейшую роль и включает оценку любых изменений аускультативных данных, уровня артериального давления (АД) или признаков развития СН. Как правило, в рутинной клинической практике параллельно с осмотром выполняют электрокардиографию (ЭКГ) и пульсоксиметрию. Рентгенография грудной клетки позволяет выявить изменения размеров и конфигурации сердца, а также состояние легочного кровотока. Неинвазивная визуализация обычно включает трансторакальную и чреспищеводную эхокардиографию (ЭхоКГ), магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца при наличии показаний. В связи с этим, пациентам с ВПС желательно имплантировать системы (электрокардиостимулятор (ЭКС)/ имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (ИКД)), совместимые с МРТ.

ЭхоКГ имеет преимущества перед МРТ в отношении оценки градиентов давления и давления в легочной артерии (ЛА), а также выявления мелких высокоподвижных образований, таких как вегетации. МРТ сердца идеально подходит для точной количественной оценки объемов желудочков, фракции выброса, клапанной регургитации [15], расчета легочного и системного кровотока, выявления фиброза миокарда. Сердечно-сосудистая компьютерная томография (КТ) с использованием современных сканеров с одним или двумя источниками может выполняться с протоколом экономии дозы может быть необходима при наличии специальных показаний – как указано в **таблице 6**. Важен мультидисциплинарный командный подход: экспертам в области визуализации может потребоваться информация от хирургов, специалистов в области инвазивной кардиологии или электрофизиологов с целью оптимизации процесса оценки изображений, им также придется взаимодействовать друг с другом для повышения качества мультимодальной визуализации. Сложную визуализацию лучше выполнять непосредственно в специализированных центрах, а не повторять исследование.

Для выполнения ЭхоКГ, МРТ и КТ требуется специалисты, имеющие опыт как в ВПС, так и в визуализации, специальную подготовку и соответствующее оборудование. В ЕОК это подтверждается сертификационным экзаменом Европейской Ассоциации по сердечно-сосудистой визуализации, отличным от стандартного экзамена по

трансторакальной и чреспищеводной ЭхоКГ или МРТ сердца, и являющимся специфичным для ВПС.

Таблица 5

Требования к персоналу центров, специализирующихся на ВПС

Область	Требуемое количество
Взрослый/детский кардиолог с сертификатом в области ВПС взрослых	≥2
Специалист в области визуализации ВПС у взрослых (сертификат в области трансторакальной/транспищеводной эхокардиографии, МРТ сердца, КТ сердца)	≥2
Специалист в области интервенционного лечения врожденных аномалий	≥2
Хирург, специализирующийся в области лечения ВПС	≥2
Анестезиолог, имеющий опыт в области ведения пациентов с ВПС	≥2
Медицинская сестра с соответствующей специальностью (если национальное законодательство предполагает специализацию)	≥2
Электрофизиолог, специализирующийся в области лечения взрослых пациентов с ВПС	≥1
Эксперт в области легочных васкулярных заболеваний	≥1
Клинический генетик	≥1
Психолог	≥1
Социальный работник	≥1
Команда, обеспечивающая паллиативную помощь	≥1

Сокращения: ВПС – врожденный порок сердца, КТ – компьютерная томография, МРТ – магнитно-резонансная томография.

Таблица 6

Показания к проведению МРТ сердца у взрослых пациентов с ВПС

<ul style="list-style-type: none"> • Количественная оценка объемов ПЖ, ФВ (включая подлегочный ПЖ, системный ПЖ и единственный желудочек) • Оценка обструкции ВТПЖ и кондуитов ПЖ-ЛА • Количественная оценка пульмональной регургитации • Оценка ЛА (стенозы, аневризмы) и аорты (аневризма, диссекция, коарктация (КТ может иметь преимущество)) • Оценка системных и легочных вен (аномальное впадение, обструкция, анатомия коронарных вен перед вмешательством и т.п.) • Коллатерали и артериовенозные мальформации (КТ может иметь преимущество) • Аномалии коронарных сосудов и ИБС (КТ имеет преимущество при интрамуральном ходе, щелевидном устье, отхождении под острым углом, наличии миокардиального «мостика» и для оценки состояния бляшки) • Выявление и количественная оценка ишемии миокарда с помощью МРТ нагрузочного теста с оценкой перфузии • Выявление внутри- и экстракардиальных образований • Количественная оценка массы миокарда (ЛЖ и ПЖ) • Выявление и количественная оценка фиброза миокарда/рубцовой ткани (позднее накопление гадолиния, T1 картирование), характеристика ткани (фиброз, жир, железо и т.п.) • Количественная оценка системного и легочного кровотока для расчета Qp:Qs • Количественная оценка перфузии правого/левого легкого • Измерение легочного кровотока у пациентов с множественными источниками кровообращения (например, при наличии больших аорто-легочных коллатеральных артерий)
--

Сокращения: ВТПЖ – выносящий тракт правого желудочка, ИБС – ишемическая болезнь сердца, КТ – компьютерная томография, ЛА – легочная артерия, ЛЖ – левый желудочек, МРТ – магнитно-резонансная томография, ПЖ – правый желудочек, ФВ – фракция выброса.

Врожденный порок сердца ■ Хроническое заболевание, продолжающееся всю жизнь

Левая часть рисунка, сверху вниз подряд:

Госпитализации

Наследственная передача ВПС

Осложнения беременности

Материнская смертность

Осложнения неонатального периода

Артериальная гипертензия

Нарушения ритма

Осложнения со стороны коронарных артерий

Синдром поражения аорты

Левая часть рисунка, сверху вниз подряд:

Потребность в повторных операциях и инвазивных вмешательствах

Экстренные госпитализации

Снижение толерантности к физическим нагрузкам

Депрессии

Ухудшение качества жизни

Инфекционный эндокардит

Медикаментозная терапия в течение всей жизни

Внезапная сердечная смерть

Инсульт

Неврологические осложнения

Уменьшение общей продолжительности жизни

Сокращение: ВПС – врожденный порок сердца.

Рис. 1. Ключевой рисунок. ВПС – хроническое заболевание, существующее на протяжении всей жизни.

3.3.1. ЭхоКГ

ЭхоКГ остается методом визуализации первой линии [16]. Используются М-режим, двухмерный и трехмерные режимы (3D), а тканевая доплерография и оценка деформации миокарда, особенно продольная деформация, и скорость деформации становятся неотъемлемой частью функциональной оценки [17].

ЭхоКГ предоставляет информацию об анатомии сердца, его положении (включая ориентацию и положение сердца), соединении предсердий и желудочков, клапанов сердца, и соединении желудочков с магистральными артериями. Для оценки морфологии и функции клапанов сердца транссторакальная ЭхоКГ и, при необходимости, чреспищеводная ЭхоКГ (часто сочетаемое с 3D ЭхоКГ) является предпочтительным методом визуализации. Это также справедливо для обследования при наличии шунтов,

таких как дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) или дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП): 3D ЭхоКГ позволяет реконструировать дефект в его «виде спереди», чтобы оценить размеры, форму и взаимоотношение с окружающими структурами сердца.

Размер, форма, объем и фракция выброса (ФВ) желудочков могут быть оценены и рассчитаны с помощью трансторакальной ЭхоКГ. Признаки перегрузки объемом при наличии шунта или клапанной регургитации, или перегрузки давлением в случаях увеличения постнагрузки, также выявляются при хорошем качестве трансторакального исследования. Даже более старые методики с использованием М-режима для оценки систолического движения трикуспидального (ТК) и митрального клапанов все еще могут использоваться, особенно при длительном наблюдении. 3D ЭхоКГ, доплеровское исследование и двухмерное исследование деформации миокарда продемонстрировали свою высокую информативность при оценке систолической функции левого желудочка (ЛЖ), и заслуживают того, чтобы интегрированными в клиническую практику. Даже с учетом наличия новых методов исследования, ЭхоКГ сохраняет свою ключевую роль для оценки систолической функции правого желудочка (ПЖ) или единственного желудочка сердца (ЕЖС), хотя для осуществления более точных измерений может потребоваться дополнительное проведение МРТ сердца.

3.3.2. МРТ сердца

МРТ стала важным подразделением в специализированном центре. Она позволяет выполнить 3D реконструкцию, на которую не оказывают влияние ни размеры тела, ни акустическое окно, а пространственное и временное разрешение метода быстро улучшается [18]. Для оптимальной визуализации МРТ сердца требует наличия правильного сердечного ритма, однако диагностические исследования нередко можно выполнить даже у пациентов с неправильным ритмом (с частой экстрасистолией или фибрилляцией предсердий (ФП)) и металлическими артефактами. МРТ сердца является «золотым стандартом» для количественной оценки объемов. Она может служить альтернативой ЭхоКГ при отсутствии возможности получения качественного изображения или использоваться в качестве второго метода, когда результаты измерений, сделанных при ЭхоКГ, имеют пограничные значения или сомнительны. Кроме того, низкий уровень лучевой нагрузки делает этот метод незаменимым в случае необходимости выполнения серийных исследований (например, для мониторинга размеров аорты). МРТ сердца позволяет произвести оценку системного и легочного кровотока у пациентов с несколькими источниками кровоснабжения, а в комбинации с инвазивной катетеризацией – легочного сосудистого сопротивления (ЛСС). Возможность выявления фиброза

миокарда – уникальное свойство МРТ. Позднее накопление гадолиния для выявления фиброза миокарда и T1 картирование для идентификации локального и интерстициального фиброза все чаще применяются у взрослых пациентов с ВПС из-за их потенциальной диагностической и прогностической ценности. Для того чтобы выяснить, влияют ли выявленные изменения на выживаемость, в настоящее время проводятся крупные клинические исследования у пациентов с различными формами ВПС.

Для снижения риска нефрогенного системного фиброза использование гадолиния следует избегать у пациентов с низкой скоростью клубочковой фильтрации (<30 мл/мин/1,72 м²). В связи с этим рекомендуется определять уровень креатинина перед выполнением МРТ сердца. Хотя клинические последствия пока не наблюдаются, возможность отложения гадолиния в головном мозге – вне зависимости от фиброза почек – вызывает опасения в отношении кумулятивных доз у пациентов с ВПС, которым МРТ-исследования выполняются многократно в течение жизни, начиная с молодого возраста. В связи с этим, предпочтительно использовать гадолиний в специализированных центрах в виде макроциклического, а не линейного хелатированного гадолиниевого контраста, что снижает риск при минимальной дозе для улучшения качества изображения [19].

Взрослым пациентам с ВПС и обычными ЭКС или ИКД можно выполнять МРТ в соответствии с рекомендациями, если имеется местная поддержка [20].

Данные 3D МРТ визуализации могут быть интегрированы в электрофизиологические системы при выполнении вмешательств. 3D реконструкции с помощью МРТ- и КТ-изображений также можно использовать для репетиции вмешательств в режиме виртуальной реальности или для планирования на основе 3D печати для конкретного пациента.

Показания к МРТ сердца суммированы в **таблице 6**.

3.3.3. КТ сердечно-сосудистой системы

КТ имеет высокое пространственное разрешение и короткое время выполнения; она особенно полезна для визуализации магистральных сосудов, коронарных артерий (КА) и коллатеральных артерий, а также при паренхиматозных заболеваниях легких (табл. 6). Во многих учреждениях КТ является предпочтительным методом визуализации при планировании транскатетерной имплантации клапанов. Метод позволяет произвести оценку размеров и функционального состояния желудочков, при этом временное разрешение уступает МРТ, также КТ ассоциирована с большей лучевой нагрузкой, в связи с чем серийно с этой целью обычно не используется. Быстрое развитие метода в последнее время привело к существенному снижению уровня лучевой нагрузки, при одновременном проведении КТ-ангиографии КА и ЛА и аорты ее уровень составляет <5

мЗв. Для взрослых пациентов с ВПС это сделало возможным проведение КТ по ряду показаний, таких как патология КА, а также для детальной оценки коллатералей [21].

КТ особенно ценна в условиях неотложных состояний, включая диссекцию, эмболию ЛА, параклапанный абсцесс при инфекционном эндокардите, где она имеет преимущества перед ЭхоКГ и МРТ, поскольку менее чувствительна к артефактам, обусловленным наличием искусственных клапанов.

У пациентов с имплантированными искусственными клапанами (>3 мес. назад) позитронно-эмиссионная томография/КТ с 18-фтордезоксиглюкозой может быть использована для раннего выявления признаков воспаления и инфекции в области клапана, а также для выявления вторичных очагов инфекции [22].

3.3.4. КРТ

Проведение нагрузочных тестов играет важную роль для пациентов с ВПС, у которых качество жизни и функциональные возможности являются ключевыми показателями, определяющими успех проведенного вмешательства. КРТ, включая объективную оценку работоспособности (пиковое потребление кислорода), эффективности вентиляции (отношение вентиляции к уровню выделяемого углекислого газа), реакции частоты сердечных сокращений и АД, а также выявление нарушений ритма и десатурации на фоне физической нагрузки, позволяет провести многостороннюю оценку функционального статуса и физической тренированности пациента, кроме того, результаты теста коррелируют с уровнем заболеваемости и смертности взрослых пациентов с ВПС [23]. В связи с этим повторные нагрузочные тесты должны стать частью протоколов длительного наблюдения за этими пациентами. Их результаты важны для определения времени инвазивных вмешательств и повторных операций. На основании результатов КРТ можно определить рекомендованный уровень интенсивности физических нагрузок для конкретных больных [24]. Еще одним простым методом количественной оценки функциональных возможностей является тест с 6-мин ходьбой (ТШХ); его результаты коррелируют с исходами у больных с ЛАГ.

3.3.5. Катетеризация полостей сердца

Катетеризацию полостей сердца выполняют, главным образом, с целью решения отдельных вопросов, касающихся анатомических или физиологических особенностей, или при планировании инвазивного вмешательства. Показания включают определения ЛСС, диастолической функции желудочков (включая констриктивный и рестриктивный типы), градиентов давления, количественную оценку с шунта, проведение коронароангиографии, а также оценку внесердечных сосудов, таких как, аорто-легочные

коллатеральные артерии (БАЛКА) в тех случаях, когда неинвазивные методы исследования не дают полной картины.

При ВПС с шунтированием, в случае наличия признаков ЛАГ по данным доплеровского ЭхоКГ, катетеризация (включая исследование вазореактивности) необходима для принятия решения о закрытии шунта. Для этой цели наиболее часто используют ингаляцию оксида азота. Определение ЛСС при ВПС с шунтом требует точной оценки легочного кровотока с использованием принципа Фика. Этот метод с измерением потребления кислорода позволяет осуществить наиболее точную оценку сердечного выброса.

Перед хирургическим вмешательством необходимо провести визуализацию КА (с помощью КТ-ангиографии или инвазивной коронарографии) у мужчин старше 40 лет, у женщин в постменопаузе и у пациентов с признаками ишемической болезни сердца (ИБС) или имеющих более одного фактора риска ИБС [25].

3.3.6. Биомаркеры

Существуют данные об ассоциации различных биомаркеров с развитием нежелательных явлений у пациентов с ВПС, включая нейрогомоны и маркеры повреждения миокарда (высокочувствительные тропонины) или воспаления (высокочувствительный С-реактивный белок). Среди нейрогомонов у пациентов с ВПС наиболее хорошо изучены натрийуретические пептиды (натрийуретический пептид В-типа и N-концевой пропептид В-типа). Они важны при определении прогноза, но менее информативны для диагностики СН среди у больных с ВПС вследствие неоднородности пороговых значений у пациентов с различными формами пороков и вариантами корригирующих операций [26]. Они более информативны при наличии двухжелудочковой модели кровообращения и менее пригодны у пациентов с циркуляцией Фонтена [27]. Определение уровней натрийуретических пептидов в динамике имеют значение для выявления пациентов с риском развития нежелательных событий. Важно, что уровни натрийуретических пептидов может быть повышены у больных с «синими» пороками за счет стимуляции продукции пептидов на фоне гипоксии [28].

3.4. Терапия

3.4.1. СН

Развитие СН является частой проблемой, возникающей у 20-50% взрослых пациентов с ВПС, СН также является ведущей причиной смерти [29]. Частота развития СН увеличивается и, возможно, она недооценена. Поскольку нередко развиваются латентные симптомы и признаки СН, пациенты с высоким риском ее возникновения

нуждаются в систематическом наблюдении и скрининговом обследовании [30]. Любые нарушения гемодинамики, включая аритмии, способные спровоцировать возникновение СН, которые можно контролировать с помощью инвазивных вмешательств, необходимо выявлять и, по возможности, лечить в первую очередь. В отсутствие отдельных рекомендаций специалисты в области лечения больных с ВПС следуют существующим рекомендациям по медикаментозному лечению СН и сопутствующей патологии, например, сахарного диабета, ФП, центрального сонного апноэ, дефицита железа и кахексии [31]. Однако, поскольку патофизиология кардиореспираторной дисфункции у больных с ВПС часто отличается от пациентов с приобретенными заболеваниями сердца, экстраполяция результатов исследований СН на пациентов с ВПС может быть некорректно, особенно у больных с системным ПЖ, нарушением функции поджелудочного желудочка и физиологией ЕЖС. Патофизиология СН при ВПС с развитием систолической дисфункции включает широкий спектр причин. Как системные, так и поджелудочные желудочки, морфологически левый или правый, включая единственные желудочки, могут быть хронически перегружены давлением и/или объемом, что приводит к прогрессирующей желудочковой дисфункции. Нарушение архитектоники миокарда (некомпактный) и взаимозависимость желудочков могут привести к снижению систолической функции. У пациентов с ВПС может развиваться повреждение миокарда (неадекватная защита миокарда во время искусственного кровообращения, после вентрикулотомии или после хронической гипоксии). Кроме того, ИБС – на фоне старения или врожденной аномалии КА – и персистирующие тахиаритмии могут быть причиной нарушения функции системного и поджелудочного желудочков [30]. Имеющиеся данные о лечении СН у взрослых пациентов с ВПС часто неубедительны и получены на небольших когортах. В результате, рекомендации для взрослых пациентов с ВПС основаны на клинических данных и мнении экспертов [30]. Пациенты с бивентрикулярной циркуляцией и с дисфункцией системного ЛЖ обычно получают традиционную терапию по поводу СН; аналогичные меры предпринимаются и у пациентов с симптомами при недостаточности системного ПЖ. Назначение диуретиков позволяет контролировать симптомы; влияет ли длительное применение блокаторов ренин-ангиотензин-альдостероновой системы или бета-блокаторов на клинический исход, неизвестно. Также не удалось продемонстрировать положительного влияния длительной стандартной терапии по поводу СН у пациентов с дисфункцией поджелудочного желудочка, хотя применение диуретиков способно уменьшить симптомы. Лечение больных с клиническими проявлениями СН на фоне функционально ЕЖС при кровообращении Фонтена или в случае длительно существующего шунта справа-налево должно начинаться крайне

осторожно, с учетом очень неустойчивого равновесия между желудочковой преднагрузкой и системной постнагрузкой. Существуют данные нескольких небольших исследований у взрослых пациентов с ВПС и СН, касающиеся применения нового препарата сакубитрила/валсартана, применение которого, как было установлено, снижает заболеваемость и смертность, и который был внесен в последние рекомендации ЕОК по хронической СН [31], однако в настоящее время мы не можем сделать заключение по этому поводу. Развитие СН с сохраненной ФВ также нередко встречается у взрослых больных с ВПС. Лечение должно соответствовать общим рекомендациям по СН. Помимо медикаментозного лечения возможность применения сердечной ресинхронизирующей терапии (СРТ) у взрослых пациентов с ВПС и застойной СН, вызывает все больший интерес, хотя в настоящее время существует лишь небольшое количество данных, касающихся показаний и результатов. Эффективность СРТ при ВПС может зависеть от соответствующих анатомических и функциональных особенностей системного желудочка (правый, левый или функционально единственный), наличия и степени регургитации на системном АВ-клапане, первичного поражения миокарда или наличия рубцов, а также типа задержки проведения [32].

Ожидается также рост частоты случаев развития острой СН у взрослых больных с ВПС за счет увеличения возраста и более сложных пороков. Знания о корректном назначении инотропных препаратов, доступность экстракорпоральной мембранной оксигенации и расширенных технологий «моста» к трансплантации, являются минимальными требованиями для адекватной поддержки пациентов с ВПС и острой СН; рекомендуется перевод пациентов в экспертные центры [33].

При терминальной СН терапевтической опцией может стать трансплантация сердца. Результаты операций по трансплантации продолжают улучшаться, особенно у пациентов с ВПС, однако периоперационная летальность все еще остается более высокой, чем при других заболеваниях. Это связано с ранее выполнявшимися кардиохирургическими операциями, сложной анатомией и патофизиологией, а также наличием сопутствующих заболеваний (многосистемность поражения). Более широкое применение желудочковых вспомогательных устройств может быть мостом к трансплантации, а у ряда пациентов – самостоятельным методом лечения. Некоторые больные могут иметь очень сложную анатомию или высокий уровень антител против лейкоцитарных антигенов, что делает трансплантацию невозможной.

Некоторым пациентам требуется мультиорганная трансплантация. Трансплантация сердца и легких выполняется у пациентов с ВПС и необратимой ЛГ, такой как синдром Эйзенменгера, однако недостаток донорских органов является главным ограничением.

Одновременная трансплантация сердца и печени выполняется редко при наличии печеночной недостаточности после операции Фонтена или у пациентов с длительной правожелудочковой недостаточностью (например, при недиагностированной аномалии Эбштейна ТК); опыт таких операций невелик.

Во всех случаях рекомендуется своевременная оценка специалистами по лечению СН у взрослых с ВПС, в центрах трансплантации с опытом лечения взрослых с ВПС. Также всем больным с прогрессирующей СН следует предлагать планирование медицинского наблюдения и ухода, включающее паллиативную помощь.

3.4.2. Нарушения ритма и внезапная сердечная смерть

3.4.2.1. Субстраты аритмии

У пациентов с ВПС можно встретить весь существующий спектр нарушений ритма. Однако некоторые субстраты аритмий при ВПС связаны непосредственно с пороком (табл. 7 и раздел 4). Увеличение продолжительности жизни (в сочетании с присоединением традиционных факторов риска аритмогенеза) способствует увеличению распространенности нарушений ритма, связанных со структурным ремоделированием, которые могут возникать в более младшем возрасте, чем в общей популяции, например, ФП.

Другие формы аритмий связаны с типом и временем выполнения реконструктивных операций по поводу ВПС. Послеоперационные рубцы на правом предсердии (ПП) в сочетании с процессом ремоделирования, обусловленным гемодинамической перегрузкой, способствуют высокой частоте предсердных тахикардий при различных формах ВПС. Наиболее часто встречаются поздние предсердные ре-ентри (ПРТ) тахикардии, в частности кавотрикуспидальный истмус-зависимое трепетание предсердий (ТП). Частота сокращений предсердий 150-250 в 1 минуту может привести к быстрому АВ проведению, нарушениям гемодинамики и внезапной сердечной смерти (ВСС). Возникновение мономорфной желудочковой тахикардии (ЖТ) также зависит от порока развития (табл. 7) и типа коррекции [34, 35], при этом критическая часть круга макро-ре-ентри, обычно расположена в анатомически четко определенных перешейках, ограниченных хирургическими рубцами и материалом заплат. Напротив, у пациентов с прогрессирующей недостаточностью системного или легочного желудочков могут возникнуть более сложные электрофизиологические изменения. Эти изменения включают ремоделирование ионных каналов, нарушение поступления кальция и ремоделирование внеклеточного матрикса, что ведет к различным типам аритмий, включая менее упорядоченную быструю полиморфную ЖТ и фибрилляцию желудочков (ФЖ) [36].

Таблица 7

Факторы риска развития нарушений ритма и эпизодов брадикардии у взрослых пациентов с ВПС

Тип ВПС	Суправентрикулярные аритмии			Желудочковые аритмии и ВСС		Брадикардии			
	ABPT	ПРТ/ЭПТ	ФП	Устойчивая ЖТ	ВСС	ДСУ		АВ блокада	
						Врожденная	Приобретенная	Врожденная	Приобретенная
Вторичный ДМПП		++	++			(+)	+		(+)
Верхний дефект венозного синуса		++	+				+		
АВК/ первичный ДМПП		++	++	(+)		(+)		(+)	++
ДМЖП		+	(+)	+	(+)				+
Аномалия Эбштейна	+++	++	+	(+)	++		++		
Тетрада Фалло		++	++	++	++		+		+
ТМА									
Предсердное переключение		+++	+	++	++		+++		+
Артериальное переключение		+		+	(+)		(+)		
КТМА	++	+	+	(+)	++			+	++
Операция Фонтена									
Атриопульмональное соединение		+++	++		+		++		
Внутрипредсердный латеральный тоннель		++	+		+		++		
Экстракардиальный кондуит		+	+		+		+		
Синдром Эйзенменгера		++	++		++				
Паллиативное лечение ВПС									

Примечание: ■ – с учетом высокой распространенности ДМЖП; общий риск у пациентов с ДМЖП невысок; ■ – ВСС может быть следствием суправентрикулярной аритмии с частым проведением на желудочки; ■ – более высокий риск ЖТ при сложной ТМА; ■ – не аритмогенная.

Сокращения: АВ – атриовентрикулярный, АВК – атриовентрикулярный канал, АВРТ – атриовентрикулярная реципрокная тахикардия, ВПС – врожденный порок сердца, ВСС – внезапная сердечная смерть, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ДСУ – дисфункция синусового узла, ЖТ – желудочковая тахикардия, КТМА – корригированная транспозиция магистральных артерий, ПРТ – предсердная ре-ентри тахикардия, ТМА – транспозиция магистральных артерий, ФП – фибрилляция предсердий. ЭПТ – эктопическая предсердная тахикардия.

3.4.2.2. Обследование пациентов с подозрением или с выявленными нарушениями ритма и лечение аритмий

У пациентов с симптомами в отсутствии документального подтверждения аритмии, характер обследования зависит от частоты (Холтеровское мониторирование, получение информации с имплантированных устройств (при наличии), имплантация регистраторов) и обстоятельств (проба с физической нагрузкой) появления симптомов.

Необходимость периодического обследования помимо регистрации ЭКГ в 12 отведениях (например, периодическое суточное мониторирование) при отсутствии симптомов аритмии не доказана. Известно, что бессимптомные нарушения ритма выявляются с большой частотой, что редко влияет на проводимое лечение [37].

Всех пациентов необходимо обследовать для выявления обратимых причин нарушений ритма (например, тиреотоксикоза, воспалительных процессов), а также новых или резидуальных гемодинамических нарушений. Аритмии, вызывающие нестабильность гемодинамики, требуют немедленного купирования вне зависимости от длительности/ проведения антикоагулянтной терапии в соответствии с действующими рекомендациями [32]. У пациентов с риском дисфункции синусового узла (табл. 7) после кардиоверсии может возникнуть остановка синусового узла/брадикардия, что требует доступности оборудования для кардиостимуляции. Если ПРТ/ФП хорошо переносятся и их длительность ≥ 48 ч, необходимо исключить наличие тромбов в полостях сердца (чреспищеводная ЭхоКГ) и/или провести адекватную антикоагулянтную терапию (>3 нед.), также требуется назначение фармакологической коррекции частоты ритма с помощью бета-блокаторов или блокаторов кальциевых каналов (у пациентов с нормальной функцией системного желудочка при отсутствии предвозбуждения желудочков) [32, 37, 38]. Поддержание синусового ритма – задача ведения всех пациентов с ВПС [32, 37]. Катетерная абляция является терапией первой линии в случае наличия подлежащего лечению ограниченного субстрата, поскольку антиаритмические препараты часто обладают отрицательным инотропным или дромотропным эффектом [32]. Некоторые антиаритмические препараты, например, препараты класса 1С, способны замедлять частоту ПРТ без блокирования АВ проведения, что может привести к проведению 1:1 с ухудшением гемодинамики [32]. Для предупреждения рецидивов ПТ/ФП у пациентов с ВПС при наличии дисфункции системного желудочка, гипертрофии системного желудочка или при наличии ИБС и неэффективности или невозможности проведения катетерной абляции, может рассматриваться назначение амиодарона. Назначение амиодарона часто сопровождается возникновением побочных эффектов, поэтому необходимо соблюдать осторожность у пациентов с цианотическими пороками, низкой массой тела, заболеваниями печени, щитовидной железы или легких, или удлинении интервала QT. Длительная терапия амиодароном не рекомендуется молодым пациентам с ВПС [32].

Для оптимального лечения хронических аритмий, рекомендуется обязательно направить пациента в специализированные центры с мультидисциплинарной командой и опытом лечения аритмий связанных с ВПС [32, 37]. Антикоагулянтная терапия описана в разделе 3.4.7.

3.4.2.3. Дисфункция синусового узла, АВ блокада и нарушение проведения по пучку Гиса

Целесообразно периодически проводить суточное мониторирование ЭКГ у бессимптомных пациентов с риском развития дисфункции синусового узла и АВ блокады. Хроническая дисфункция синусового узла/брадикардия с неэффективной предсердной гемодинамикой может способствовать ремоделированию предсердий и развитию ПРТ . Считается, что пациенты с послеоперационной АВ блокадой имеют повышенный риск ВСС. В связи с этим, предложены более широкие показания к имплантации ЭКС по сравнению с пациентами со структурно нормальным сердцем [20, 32].

У взрослых пациентов с ВПС при двухжелудочковом кровообращении и системном ЛЖ показания к СРТ соответствуют стандартным критериям. Следует отметить, что причиной дисфункции системного желудочка чаще является обычная стимуляция желудочков, а не блокада ножки пучка Гиса. Соответственно, СРТ рекомендуется пациентам с ВПС с системной ФВ $\leq 35\%$ и узким комплексе QRS, в случае предполагаемой значительной потребности в кардиостимуляции и при имплантации новых устройств. В качестве альтернативы может быть рассмотрена стимуляция пучка Гиса. Эффективность СРТ у взрослых пациентов с ВПС варьирует в зависимости от типа порока и может зависеть от индивидуальной анатомии и причины диссинхронии (например, системный ПЖ/ЕЖС, АВ клапанная регургитация, наличие рубцов). В общем, ширина комплекса QRS сама по себе не является значимым предиктором, а данные длительного наблюдения немногочисленны. Кроме того, нередко требуется выполнение торакотомии и гибридная имплантация электродов и данных о длительно проводимой СРТ недостаточно.

3.4.2.4. ВСС и стратификация риска

ВСС, связанная с желудочковыми нарушениями ритма, представляет серьезную проблему (7-26% всех случаев смерти среди взрослых) [29, 39, 40]. Хотя в целом, в популяции ВПС, ее частота относительно невелика ($<0,1\%$ в год), у пациентов с некоторыми пороками риск повышен при сочетании специфического для заболевания субстрата и факторов риска (табл. 7). Сложной задачей остается выявление пациентов с высоким риском ВСС.

Показания к имплантации ИКД с целью вторичной профилактики ВСС и для первичной профилактики у пациентов с двухжелудочковым кровообращением и системным ЛЖ соответствуют стандартным критериям [37, 41]. В дополнение к ИКД могут назначаться антиаритмические препараты с целью уменьшения числа желудочковых аритмий [32]. Положительный эффект ИКД для первичной профилактики при ЕЖС или системном ПЖ является менее изученным.

Соответственно, за исключением тетрады Фалло (ТФ), специальные рекомендации, касающиеся имплантации ИКД для первичной профилактики при ВПС остаются неясными [32, 37]. Используются трансвенозные ИКД системы, однако у пациентов с ограниченным венозным доступом к желудочкам или при наличии внутрисердечных шунтов, можно применять подкожные устройства. Однако, не все пациенты соответствуют критериям из-за риска неадекватного сенсинга и отсутствия антитахикардитической и антибрадикардитической стимуляции.

Польза программируемой электростимуляции (ПЭС) у бессимптомных пациентов с ВПС неясна. Она, по-видимому, обоснована у пациентов с послеоперационными рубцами на желудочках и/или наличием субстрата для возникновения кругов ре-энтри в желудочках, что характерно, (но не исключительно) для корригированной ТФ. Важно выявлять другие причины ВСС вследствие брадикардии/полной АВ блокады и желудочковые аритмии, индуцированные брадикардией, при наличии или в отсутствие удлинённого интервала QT, а также ПРТ/ФП с быстрым проведением на желудочки.

Рекомендации по лечению нарушений ритма у взрослых пациентов с ВПС

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентов с умеренными и тяжелыми формами ВПС (табл. 4), и документированными аритмиями, рекомендуется направить в центры с мультидисциплинарной командой, имеющей опыт работы со взрослыми с ВПС и связанными с ВПС аритмиями.	I	C
Пациентов с ВПС и документированными аритмиями или с высоким риском возникновения нарушений ритма после вмешательств (например, закрытие ДМПП в старшем возрасте), которым планируется чрескожное или хирургическое вмешательство (или повторное вмешательство), должны быть направлены в центры с мультидисциплинарной командой имеющий опыт таких вмешательств и инвазивного лечения аритмий.	I	C
При простых ВПС рекомендуется выполнение катетерной аблация, в связи с ее преимуществом перед длительной медикаментозной терапией по поводу симптомных рецидивирующих СВТ (АВУРТ, АВРТ, ТП, ПРТ) или если СВТ потенциально связана с риском ВСС (табл. 7).	I	C
При умеренных и тяжелых формах ВПС должно быть обсуждено выполнение катетерной аблации при симптомных, устойчивых, рецидивирующих СВТ (АВУРТ, АВРТ, ТП, ПРТ), или если СВТ потенциально связана с риском ВСС (табл. 7), при условии, что вмешательство проводится в экспертном центре.	IIa	C
Катетерная аблация показана в качестве дополнения к ИКД у пациентов с рецидивирующей мономорфной ЖТ, постоянно рецидивирующей/некупирующейся ЖТ или электрическим штормом, не поддающимися медикаментозной терапии или перепрограммированию ИКД.	I	C
Выполнение катетерной аблацию должно быть обсуждено при симптомной	IIa	C

мономорфной устойчивой ЖТ, у пациентов, которым проведение медикаментозной терапии нежелательно, при условии выполнения вмешательства в экспертном центре.		
ИКД		
Имплантация ИКД показана взрослым с ВПС, пережившим остановку сердца вследствие ФЖ или ЖТ с нестабильной гемодинамикой, после обследования с целью определения причины события и исключения обратимых причин.	I	C
Имплантация ИКД показана взрослым с ВПС и устойчивой ЖТ после оценки гемодинамики и коррекции, при наличии показаний. Проведение ЭФИ показано с целью выявления пациентов, у которых катетерная или хирургическая абляция могут быть полезны в качестве дополнительного метода лечения или у кого они могут стать адекватной альтернативой ИКД.	I	C
Имплантация ИКД должна быть обсуждена у взрослых с ВПС при наличии двухжелудочковой физиологии и системного ЛЖ, с симптомами СН (II/III функционального класса) и ФВ $\leq 35\%$ не смотря на проводимую ≥ 3 мес. оптимальную медикаментозную терапию, при условии ожидаемой продолжительности жизни >1 года с хорошим функциональным статусом.	IIa	C
Имплантация ИКД должна быть обсуждена у пациентов с ВПС с необъяснимыми синкопальными состояниями с подозрением на аритмогенные обмороки и либо с прогрессирующей желудочковой дисфункцией, либо с ЖТ/ФЖ, индуцируемой при проведении ПЭС.	IIa	C
Имплантация ИКД должна быть обсуждена у некоторых пациентов с тетрадой Фалло, имеющих множественные факторы риска ВСС, включая дисфункцию ЛЖ, неустойчивую симптомную ЖТ, продолжительность комплекса QRS ≥ 180 мс, обширные рубцы ПЖ на МРТ или индукцию ЖТ при ПЭС.	IIa	C
Имплантация ИКД может быть обсуждена у пациентов с прогрессирующей дисфункцией единственного или системного ПЖ (ФВ системного ПЖ $<35\%$) при наличии дополнительных факторов риска.	IIb	C
ЭКС		
Имплантация ЭКС должна быть обсуждена у взрослых пациентов с ВПС с синдромом брадикардии-тахикардии с целью предупреждения ПРТ, если абляция была не успешна или невозможна.	IIa	C
Имплантация ЭКС должна быть обсуждена у пациентов с тяжелыми ВПС, и синусовой или узловой брадикардией (ЧСС в дневное время <40 в минуту или паузы >3 с).	IIa	C
Имплантация ЭКС должна быть обсуждена у пациентов с ВПС с нарушениями гемодинамики вследствие синусовой брадикардии, или АВ диссинхронии.	IIa	C
Имплантация ЭКС может быть рассмотрена у пациентов с ВПС умеренной сложности при наличии синусовой или узловой брадикардии (ЧСС в дневное время <40 в минуту или паузы >3 с).	IIb	C

Примечание: I – класс рекомендаций; II – уровень доказательности; C – с учетом широкого спектра ВПС с поражением ЛЖ, которое может отличаться от приобретенных заболеваний, потенциально высоким риском осложнений, обусловленных ИКД при ВПС, а также небольшим количеством данных о пользе ИКД для первичной профилактики ВСС при ВПС, рекомендуется индивидуальный подход в каждом конкретном случае; II – данные немногочисленны, факторы риска могут быть разными для различных форм пороков, включая неустойчивую ЖТ, СН II/III функционального класса, выраженную АВ клапанную регургитацию и широкий комплекс QRS (≥ 140 мс) (ТКМА).

Сокращения: АВ – атриовентрикулярный, АВРТ – атриовентрикулярная реципрокная тахикардия, связанная с наличием дополнительных путей проведения, АВУРТ – атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия, ВПС – врожденный порок сердца, ВСС – внезапная сердечная смерть, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЖТ – желудочковая тахикардия, ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЛЖ – левый желудочек, МРТ – магнитно-резонансная томография, ПЖ – правый желудочек, ПРТ – предсердная ре-ентри тахикардия, ПЭС – программируемая электрокардиостимуляция, СВТ – суправентрикулярная тахикардия, СН – сердечная недостаточность, ТП – трепетание предсердий, ФВ – фракция выброса, ФЖ – фибрилляция желудочков, ЧСС – частота сердечных сокращений, ЭКС – электрокардиостимулятор, ЭФИ – электрофизиологическое исследование.

3.4.3. Легочная гипертензия

3.4.3.1. Введение и классификация

ЛГ является важным прогностическим фактором для пациентов с ВПС [42], который требует особого внимания при беременности [43], или при реконструктивных операциях

на сердце, а также у пациентов, направленных на любое большое хирургическое вмешательство. До недавнего времени ЛГ определяли, как повышение среднего ЛАГ, измеренного инвазивным методом, ≥ 25 мм рт.ст. в покое [44]. В настоящее время этот критерий снижен до >20 мм рт.ст. [45], что теперь классифицируется как прекапиллярная ЛГ (также называемая ЛАГ) и для диагностики требуется выявление дополнительно увеличения ЛСС ≥ 3 ед. Вуда (табл. 8) [45]. Такое повышение сосудистого сопротивления у данной категории больных связано с обструктивной легочной васкулопатией, обусловленной генетическим фоном, генами модификаторами, а также напряжением сдвига и внешними факторами [44]. Важно различать ЛАГ, ассоциированную с ВПС (ЛАГ-ВПС, в группе 1 классификации ЛГ [44]), и состояния, сопровождающиеся повышением давления наполнения ЛЖ >15 мм рт.ст. (посткапиллярная ЛГ вследствие пассивной передачи давления наполнения ЛЖ в группах 2 и 5 классификации ЛГ) [44], поскольку при посткапиллярной форме таргентная терапия ЛАГ неэффективна. Клинические варианты ЛАГ-ВПС включают ЛАГ при врожденных системно-легочных шунтах, синдром Эйзенменгера, корригированные дефекты и ЛАГ, представляющую собой случайное совпадение с ВПС, часто с небольшими дефектами. Кровообращение Фонтена представляет собой еще одно состояние, сопровождающееся легочной васкулярной болезнью и, иногда, повышением ЛСС. Повышение легочного АД у этих пациентов, однако, чаще является посткапиллярным (повышение давления наполнения желудочка и/или АВ клапанная регургитация). При сложных ВПС ЛАГ может выявляться лишь в нескольких сегментах легочного сосудистого русла (сегментарная ЛАГ) [46]. Это наиболее часто встречается при сложной атрезии ЛА с ДМЖП.

Хотя ЛАГ-ВПС может возникнуть как у мужчин, так и у женщин в любой возрастной группе, это заболевание более часто встречается у женщин, и ее частота возрастает по мере увеличения биологического возраста и возраста, в котором было произведено закрытие дефекта [47]. Половые различия возникновения ЛАГ-ВПС исчезают после коррекции дефекта [48]. Недавно результаты национального популяционного исследования у пациентов с ВПС продемонстрировали распространенность ЛАГ у 3,2% больных с ВПС, что составляет около 100 на 1 миллион среди всего взрослого населения в целом [47].

Таблица 8

Определение вариантов ЛГ и их выявление у взрослых пациентов с ВПС

ЛГ при ВПС у взрослых		
Определение	Гемодинамические характеристики	Клиническая ситуация

ЛГ	Среднее ЛАД >20 мм рт. ст.	все
Прекапиллярная ЛГ (ЛАГ)	Среднее ЛАД >20 мм рт.ст. ДЗЛА ≤15 мм рт.ст. ЛСС ≥3 ед. Вуда	Пороки с шунтом до и после коррекции (включая синдром Эйзенменгера) Сложные ВПС (включая ЕЖС, сегментарную ЛАГ)
Изолированная посткапиллярная ЛГ	Среднее ЛАД >20 мм рт.ст. ДЗЛА >15 мм рт.ст. ЛСС <3 ед. Вуда	Дисфункция системного желудочка Дисфункция системного АВ клапана Обструкция легочных вен Трехпредсердное сердце
Комбинированная пре- и посткапиллярная ЛГ	Среднее ЛАД >20 мм рт.ст. ДЗЛА >15 мм рт.ст. ЛСС ≥3 ед. Вуда	Ситуации, перечисленные в изолированной посткапиллярной ЛГ Ситуации, перечисленные в изолированной посткапиллярной ЛГ, в сочетании с пороками с шунтом/сложными ВПС

Примечание: ■ – согласно самому последнему определению ЛГ [45] пороговый уровень был снижен ЛАД с ≥25 мм рт.ст. [44] до >20 мм рт.ст., но при этом дополнительно требуется уровень ЛСС ≥3 ед. Вуда для прекапиллярной ЛГ.

Сокращения: АВ – атриовентрикулярный, ВПС – врожденный порок сердца, ДЗЛА – давление заклинивания легочной артерии, ЕЖС – единственный желудочек сердца, ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ЛАД – легочное артериальное давление, ЛГ – легочная гипертензия, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление.

3.4.3.2. Диагностика

В Рекомендациях по диагностике и лечению ЛГ 2015г представлен алгоритм диагностики ЛГ, в котором особое внимание уделяется значению катетеризации правых камер сердца с целью дифференциации пре- и посткапиллярного ЛГ [44]. Этого алгоритм недавно был модифицирован [45], и в таблице 8 приведены современные определения различных типов ЛГ, а также ситуации, в которых ЛГ возникает у взрослых пациентов с ВПС. Согласно этому определению прекапиллярная ЛГ диагностируется при значениях легочного АД (ЛАД) >20 (а не ≥25) мм рт.ст. при условии, что показатель ЛСС составляет ≥3 ед. Вуда [45].

3.4.3.2.1. Диагностический подход к ЛГ у взрослых пациентов с ВПС

Диагностический подход включает сбор анамнеза, физикальный осмотр, функциональные легочные пробы, оценку газового состава артериальной крови, применение визуализирующих методов (в первую очередь, ЭхоКГ), а также лабораторных методов исследования (в том числе, полный клинический анализ крови, уровень железа сыворотки, гематокрит, маркеры инфекционных заболеваний, определение мозгового натрийуретического пептида (МНУП)). Как правило, выполнение катетеризации правых камер сердца с оксиметрией, в большинстве случаев требуется для принятия решения о начале и последующем контроле терапии вазодилататорами, беременности или хирургическом вмешательстве. У пациентов с синдромом Эйзенменгера порог показаний к инвазивному обследованию более высокий. Как правило, не требуется выполнение инвазивного исследования гемодинамики для контроля проводимого лечения. Кроме

того, поскольку более высокий уровень гематокрита приводит к повышению ЛСС, это также следует учитывать [49].

3.4.3.2.2. Оценка риска

Результаты лечения пациентов с ВПС и ЛАГ улучшились с появлением новых возможностей терапии ЛАГ, прогресса в области хирургического лечения и послеоперационного лечения, а также применения командного мультидисциплинарного подхода [44, 50, 51].

По данным последних наблюдений, исходы у пациентов с ЛАГ-ВПС оказались лучше, чем у пациентов с идиопатической ЛАГ [49], однако это зависит от варианта ЛГ. Прогноз при ЛАГ, ассоциированной с небольшими дефектами, аналогичен неблагоприятным прогнозам при идиопатической ЛАГ, поскольку при обоих этих состояниях развиваются пролиферативные изменения в сосудах. При ЛАГ после коррекции дефектов прогноз еще хуже [48].

3.4.3.3. Терапевтическое ведение взрослых пациентов с ВПС и ЛГ

3.4.3.3.1. Экспертные центры

Успешное лечение взрослых пациентов с ВПС и ЛГ требует мультидисциплинарного командного подхода с участием экспертов в области визуализации, кардиологии, респираторной медицины, гематологии, инфекционных болезней, акушерства, анестезиологии, неонатологии, ЛГ, торакальной и сердечно-сосудистой хирургии, сестринского ухода и медицинской генетики.

3.4.3.3.2. Общие мероприятия

Главные общие мероприятия – это социальная и психологическая поддержка, вакцинация и избегание чрезмерных физических нагрузок. Контрольные визиты планируются индивидуально. Во всех случаях прекапиллярной ЛГ беременности следует избегать. Длительная кислородная поддержка показана при устойчивом снижении давления кислорода в артериальной крови <60 мм рт.ст. [44], за исключением пациентов с синдромом Эйзенменгера, которым она рекомендована только в тех случаях, когда она приводит к доказанному устойчивому и значимому повышению сатурации кислорода и клиническому улучшению.

3.4.3.3.3. Антикоагулянтная терапия

Антикоагулянтная терапия антагонистами витамина К в отсутствие предсердных нарушений ритма, механических клапанных протезов или сосудистых протезов обычно не рекомендуется пациентам с ЛАГ-ВПС, решение о ее назначении принимается индивидуально, например, при наличии больших аневризм ЛА с тромбом или в случае тромбоэмболий в анамнезе. Нет данных, касающихся применения других (не

антагонистами витамина К) оральных антикоагулянтов (НОАК). Также отсутствует достаточное количество данных относительно рутинного назначения антикоагулянтов при синдроме Эйзенменгера, однако следует оценить возможность назначения оральных антикоагулянтов у пациентов с предсердными аритмиями, и при наличии тромбоза ЛА или эмболий, при низком риске кровотечений. Поскольку риск кровотечений возрастает у пациентов с цианозом, необходимость применения НОАК и антиагрегантов следует тщательно оценивать в каждом конкретном случае.

3.4.3.3.4. Коррекция шунтов

Поскольку эндотелиальный сдвиг способствует развитию ЛГ [52], хирургическая/инвазивная коррекция условий повышенного кровотока концептуализируется для защиты легочного сосудистого русла. Пороговые значения ЛСС, позволяющие выполнить хирургическое закрытие шунта слева-направо при отсутствии правожелудочковой СН, отличаются для различных шунтов (см. разделы 4.1-4.4). Однако решение о закрытии шунта принимается на основании всей имеющейся информации и не зависит исключительно от гемодинамических параметров, полученных при катетеризации сердца [53, 54], такое решение должно приниматься в центрах экспертного уровня.

Не существует данных проспективного наблюдения, подтверждающих, что подход «лечи и оперируй» (treat-and-repair) у пациентов с ЛАГ-ВПС способствует улучшению долгосрочного результата [44, 45]. Также нет проспективных данных о необходимости выполнения проб на вазореактивность, теста на закрытие шунта или биопсии легких для принятия решения о возможности оперативной коррекции порока [53, 54, 56-60].

3.4.3.3.5. Медикаментозная терапия ЛАГ

Появление новых методов терапии оказало положительное влияние на лечение пациентов с синдромом Эйзенменгера и, вероятно, больных с другими формами ЛАГ при ВПС [61, 62]. Согласно рекомендациям ЕОК/Европейского общества по заболеваниям дыхательной системы по легочной гипертензии 2015г [44], прекапиллярная ЛГ (ЛАГ), включая синдром Эйзенменгера, представляет собой состояние от умеренного до высокого риска и требует проактивного подхода, с использованием начального [63] или последовательного комбинированного лечения [64, 65], включая парентеральное введение простациклинов [44]. Простациклины, вводимые парентерально, оказывают лучший эффект при более раннем назначении [66]. Наличие центрального внутривенного катетера для проведения парентеральной терапии увеличивает риск парадоксальных эмболий и инфекционных осложнений у пациентов с синдромом Эйзенменгера, и у других пациентов с шунтированием крови справа-налево. Поэтому в этих условиях обычно предпочтительны подкожные или в ингаляционные формы введения.

Исключение из этого правила составляют больные с закрытыми или случайно выявленными дефектами, соответствующие строгим критериям чувствительности к вазодилататорам (снижение среднего ЛАД >10 мм рт.ст. и ниже 40 мм рт.ст. на фоне ингаляции оксида азота), которые могут получать лечение только блокаторами кальциевых каналов. Однако такие пациенты крайне редки среди взрослых с ВПС и ЛАГ. Общие тесты на вазореактивность не рекомендованы больным с ЛАГ-ВПС [44].

Длительная терапия кислородом в домашних условиях может улучшить симптомы, но не было продемонстрировано ее положительного влияния на выживаемость при синдроме Эйзенменгера. Использование вспомогательной кислородотерапии следует ограничить теми случаями, в которых она приводит к доказанному устойчивому и значимому повышению сатурации артериальной крови и улучшает симптоматику.

Вторичный эритроцитоз является компенсаторным механизмом, способствующим улучшению транспорта кислорода, поэтому в рутинной практике следует избегать флеботомий; более подробно см. раздел 3.4.8.

Показано, что при синдроме Эйзенменгера антагонист рецепторов эндотелина бозентан способствует улучшению показателей ТШХ и снижению ЛСС через 16 нед. терапии у пациентов III функционального класса по классификации Всемирной организации здравоохранения [67]. Хотя для данной группы пациентов продемонстрирован положительный эффект бозентана в отношении переносимости физических нагрузок и качества жизни, его влияние на смертность менее хорошо документировано. Длительные наблюдения показали устойчивое улучшение симптоматики. Опыт применения других антагонистов рецепторов эндотелина и ингибиторов фосфодиэстеразы 5-го типа, силденафила и тадалафила, также показал положительное влияние на функциональный статус и показатели гемодинамики у пациентов с ЛАГ-ВПС и синдромом Эйзенменгера, однако уровень доказательности у них несколько ниже. Опыт применения препаратов последнего поколения для лечения ЛАГ, таких как мацитентан, селексипаг или риоцигуат, у пациентов с ЛАГ-ВПС ограничен [66]. Хотя пациенты с простыми ВПС были включены в основные клинические исследования этих препаратов, и положительные эффекты у них аналогичны изменениям, выявляемым у больных с идиопатической ЛАГ, в настоящее время недостаточно данных о пациентах с синдромом Эйзенменгера. Результаты недавно проведенного контролируемого исследования, в котором изучали влияние мацитентана на результаты ТШХ у пациентов с синдромом Эйзенменгера, оказались нейтральными [68]. Большинство центров придерживается стратегии последовательного изменения терапии, основанной на клинических проявлениях, которая обычно начинается с назначения пероральных форм

антагонистов рецепторов эндотелина или ингибиторов фосфодиэстеразы 5-го типа с усилением терапии при сохранении симптомов или в случае клинического ухудшения. Если не удастся достичь адекватного улучшения симптомов с помощью пероральной терапии, следует активно рассмотреть возможность парентерального введения.

Эффективность терапии ЛАГ у пациентов с сегментарной ЛАГ остается предметом споров. Хотя есть многообещающие результаты наблюдений, существуют случаи непереносимости такого лечения [46].

В отдельных случаях при отсутствии ответа на медикаментозную терапию опцией является пересадка комплекса сердца-легкие или легких с оперативным вмешательством на сердце, однако возможности применения этого метода ограничены вследствие их хирургической сложности и недостаточной доступности органов.

Рекомендации по лечению ЛАГ, ассоциированной с ВПС

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам с ВПС и подтвержденной прекапиллярной ЛГ не рекомендована беременность.	I	C
Всем пациентам с ЛАГ-ВПС рекомендовано проведение оценки риска.	I	C
Пациентам низкого и промежуточного риска с скорректированными простыми пороками, имеющими прекапиллярную ЛГ, рекомендована начальная или последовательная комбинированная терапия, а пациентам высокого риска следует назначать комбинированную терапию на начальном этапе, включая парентеральное введение простаноидов [63-65].	I	A
У пациентов с синдромом Эйзенменгера и сниженной толерантностью к физической нагрузкой (дистанция теста с 6-минутной ходьбой <450 м) должна быть обсуждена возможность монотерапии антагонистами рецепторов эндотелина, а при отсутствии положительного эффекта, назначение комбинированной терапии [67-69].	IIa	B

Примечание: I – класс рекомендаций; II – уровень доказательности; A – риск беременности у пациентов с прекапиллярной ЛГ очень высок. Он может быть ниже при беременности у пациентов с посткапиллярной ЛГ, поэтому необходимо проведение катетеризации правых камер сердца всем больным с подозрением на прекапиллярную ЛГ для подтверждения диагноза; B – более подробно см. Рекомендации ЕОК/Европейского общества по заболеваниям дыхательной системы по ЛГ 2015г; C – для более подробной информации о выборе препаратов и алгоритма терапии в зависимости от уровня риска см Рекомендации ЕОК/Европейского общества по заболеваниям дыхательной системы по ЛГ 2015г.

Сокращения: ВПС – врожденный порок сердца, ЛАГ-ВПС – легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с врожденным пороком сердца, ЛГ – легочная гипертензия.

3.4.4. Хирургическое лечение

Хирургические вмешательства у взрослых пациентов с ВПС требуют особого внимания. Даже небольшие операции ассоциированы с высоким риском, поскольку могут нарушить хрупкое равновесие, которое у этих пациентов часто уникально. Этот риск не может быть рассчитан с использованием общепринятых шкал оценки хирургического риска. Шкала для оценки риска была создана на основании Базы данных по хирургии ВПС Общества торакальных хирургов, как первая шкала, имеющая доказательную базу, разработанная специально для хирургии взрослых с ВПС [70]. После апробации эта

шкала достигла хорошей предсказательной способности у взрослых с ВПС, хотя соответствующая педиатрическая шкала лучше работает у детей [71] свидетельствует о том, что у взрослых пациентов некоторые сопутствующие заболевания могут играть более важную роль при определении исходов. Шкала оценки смертности у взрослых с ВПС, экспертная шкала, учитывающая сопутствующие заболевания, также может быть использована для оценки риска хирургических вмешательств на сердце у взрослых с ВПС [72].

Помимо необходимости индивидуальной оценки риска, понимание специфической анатомии и гемодинамики, опыт проведения повторных операций и особые требования к отделениям интенсивной терапии, являются факторами, определяющими краткосрочные и долгосрочные результаты. Доказано, что в тех случаях, когда пациента с ВПС оперирует кардиохирург, специализирующийся на ВПС, результаты лучше [73]. Поэтому строго рекомендуется, чтобы всех взрослых с ВПС оперировал кардиохирург, специализирующийся на врожденных пороках, с мультидисциплинарной командой, имеющей экспертный уровень в области лечения взрослых с ВПС. Это справедливо для всех кардиохирургических вмешательств у взрослых с ВПС в настоящих рекомендациях, за исключением оперативного лечения по поводу неосложненного бicuspidального аортального клапана (АК), случаев наследственных заболеваний грудной аорты, например, синдрома Марфана, и вторичных дефектов межпредсердной перегородки в отсутствие аномального впадения легочных вен и/или легочной васкуляриной болезни. Возможности многопрофильных клиник экспертного уровня позволяют проводить гибридные вмешательства, при которых кардиохирурги, специализирующиеся в области ВПС, сосудистые хирурги, кардиологи и электрофизиологи тесно взаимодействуют при выполнении технически сложных операций.

3.4.5. Катетерные вмешательства

Катетерные вмешательства, как изолированные, так и выполняемые в рамках гибридных процедур, представляет собой привлекательную альтернативу традиционным хирургическим операциям на открытом сердце, устраняя необходимость в повторных стернотомиях/торакотомиях и искусственном кровообращении. Наиболее часто выполняемыми чрескожными процедурами являются закрытие шунтов (особенно вторичных ДМПП, реже – ДМЖП и открытых артериальных протоков), фистул или необычных коллатералей; баллонная дилатация клапана ЛА и клапанных графтов; баллонная дилатация и/или стентирование магистральных сосудов (например, в случаях ре-коарктации аорты и стеноза ЛА); а также транскатетерная имплантация клапана ЛА. Диагностика, и в особенности инвазивное лечение, у пациентов с ВПС должны

осуществляться врачами, имеющими опыт работы с ВПС и являющимися сотрудниками центров, специализирующихся на оказании помощи взрослым с ВПС, где подходы к отдельным вмешательствам обсуждаются мультидисциплинарной командой [74]. Особенно важно, чтобы подразделение, в котором выполняют транскатетерные вмешательства пациентам с ВПС, располагалось рядом с соответствующими службами по лечению врожденных пороков, для оказания помощи при возникших осложнениях. В некоторых учреждениях опытные детские интервенционные кардиологи являются важными участниками интервенционной службы для взрослых с ВПС, однако в других (например, когда имеются отдельный детский стационар), детским интервенциалистам может быть неудобно участвовать в оказании помощи взрослым с ВПС. В связи с этим, рекомендуется тесное взаимодействие между детской и взрослой кардиологическими службами. Концентрация служб катетеризации взрослым с ВПС в ограниченном количестве центров, позволяет гарантировать качество медицинской помощи, а также совместное размещение ключевых сердечно-сосудистых подразделений [74]. В недавно опубликованных рекомендациях приведено минимальное количество вмешательств на центр в течение года [74].

3.4.6. Инфекционный эндокардит

Риск инфекционного эндокардита (ИЭ) у взрослых пациентов с ВПС выше, чем в общей популяции, с заметными вариациями между пороками. Согласно рекомендациям ЕОК по инфекционному эндокардиту, сохранены ограничения антибиотикопрофилактики пациентами с высоким риском ИЭ, которым выполняют стоматологические вмешательства повышенного риска [22]. К состояниям высокого риска относятся искусственные клапаны, включая транскатетерные, пластика клапана с использованием опорного кольца, перенесенный ИЭ, любой цианотический ВПС и любой ВПС, корригированный с использованием протезного материала, в течение 6 мес. после вмешательства или в течение всей жизни, если сохраняется резидуальный шунт или клапанная регургитация.

Неспецифические гигиенические мероприятия должны выполняться всеми пациентами с ВПС: качественная гигиена ротовой полости и кожи, соблюдение мер асептики при получении медицинской помощи и проведении любых инвазивных вмешательств. Не рекомендуется делать пирсинг и татуировки или они должны выполняться в оптимальных гигиенических условиях.

Всем пациентам должны быть информированы в отношении симптомов ИЭ и соответствующего поведения (обращение за медицинской помощью, необходимость

выполнения посевов крови до начала приема антибиотиков) в случае появления таких симптомов.

В недавних исследованиях подтвердился относительно высокий риск ИЭ у пациентов после хирургических вмешательств на клапанах, особенно при наличии ИЭ в анамнезе и при имплантации кондуитов из яремной вены быка [75-78]. Также особого внимания требуют пациенты после транскатетерной имплантации клапана ЛА с использованием клапанного протеза Melody [75].

3.4.7. Антитромботическая терапия

У взрослых пациентов с ВПС повышен риск тромбоэмболических событий, однако данных, касающихся их профилактики, недостаточно. У взрослых пациентов с приобретенными заболеваниями сердца и ПРТ или ФП доказана эффективность применения шкал CHA₂DS₂-VASc и HAS-BLED [38]. Однако поскольку достоверность этих шкал в популяции пациентов с ВПС сомнительна, их можно использовать только в сочетании с оценкой индивидуального риска. Традиционно для предупреждения тромбоэмболий назначаются АВК, но в настоящее время в кардиологии рекомендовано отдавать предпочтение НОАК, а не антагонистам витамина К. Также и в популяции пациентов с ВПС, по-видимому, НОАК представляются одинаково безопасными и эффективными при отсутствии механических протезов клапанов или тяжелого митрального стеноза (МС) [79, 80]. Антикоагулянтная терапия рекомендована при пароксизмальных и персистирующих формах ФП/ПРТ у пациентов с умеренными или тяжелыми ВПС, однако необходим индивидуальный подход к таким больным. У пациентов с легкими ВПС следует использовать шкалы CHA₂DS₂-VASc и HAS-BLED в соответствии с общими рекомендациями [81]. В настоящее время неясно, есть ли преимущества назначения антикоагулянтов всем пациентам с кровообращением Фонтена. Необходимо также учитывать и оценивать риск кровотечений по сравнению с риском тромбоэмболических событий, особенно у пациентов с цианозом. В качестве вторичной профилактики антикоагулянты рекомендованы пациентам с тромбоэмболическими событиями в анамнезе или при выявлении тромба в полостях сердца или в сосудах (см также рекомендации ЕОК по клапанным порокам сердца 2017г и рекомендации ЕОК по ведению беременности 2018г).

3.4.8. Ведение пациентов с цианозом

Причиной цианоза является шунтирование крови справа-налево вследствие анатомической коммуникации между системным и легочным кровотоком на уровне предсердий, желудочков или артерий. Цианотические пороки сердца включают гетерогенную группу поражений, с различной анатомией и патофизиологией: нормальный

или ограниченный легочный кровоток и наличие обструкции на пути оттока из легких или увеличенный легочный кровоток в отсутствие такой обструкции, что, при некоторых пороках, может привести к развитию ЛАГ и, в конечном итоге, к синдрому Эйзенменгера (см. разделы 3.4.3 и 4.1.5). Могут обращаться пациенты с паллиативным вмешательством в анамнезе или без него. Ведение больных с цианозом являются сложными, и они нуждаются в наблюдении и лечения специалиста по взрослым с ВПС.

3.4.8.1. Механизмы адаптации

Цианоз способствует развитию механизмов адаптации, направленных на улучшение транспорта и доставки кислорода: вторичный эритроцитоз, смещение вправо кривой диссоциации оксигемоглобина и увеличение сердечного выброса [82, 83]. Вторичный эритроцитоз, возникающий в результате увеличения продукции эритропоэтина, является физиологическим ответом на хроническую гипоксемию. **Компенсированный** эритроцитоз отражает равновесие, а **декомпенсированный** эритроцитоз указывает на нарушение равновесия (чрезмерное увеличение эритроцитов/гемоглобина и нестабильный повышающийся гематокрит с основными симптомами гипервязкости) [82, 84].

3.4.8.2. Полиорганные нарушения

Цианоз и вторичный эритроцитоз оказывают существенное влияние на все органы и системы [82, 84, 85]:

Повышается вязкость крови, которая напрямую связана с массой эритроцитов [84].

Нарушения гемостаза, являются распространенными и сложными, и связаны с нарушениями в тромбоцитах (тромбоцитопения и тромбастения), коагуляционном каскаде и других механизмах системы свертывания крови. Витамин-К-зависимые факторы свертывания и уровень фактора V снижаются, фибринолитическая активность повышается, а крупные мультимеры фактора фон Виллебранда истощаются.

Увеличение скорости разрушения эритроцитов/гемоглобина и нарушение фильтрации уратов ведут к гиперурикемии [86]. Повышение концентрации несвязанного билирубина подвергает пациентов с цианозом, риску образования в желчном пузыре камней с билирубинатом кальция.

Тяжелая эндотелиальная дисфункция проявляется ярко выраженным нарушением <https://www.easycounter.com/report/science.almazovcentre.ru> эндотелий-зависимой вазодилатации [85].

Хроническая гипоксемия, увеличения вязкости крови и эндотелиальная дисфункция способствуют нарушениям микроциркуляции, функции миокарда и других органов, и систем.

3.4.8.3. Клинические проявления и течение

Клинические проявления включают центральный цианоз, являющийся следствием повышенного содержания в крови восстановленного гемоглобина, утолщение концевых фаланг пальцев («барабанные палочки») и часто развитие сколиоза. Анатомические и патофизиологические особенности обусловлены патологией сердца.

Смертность существенно выше у пациентов с цианозом, чем у пациентов без цианоза [87]. Исход определяется анатомическими и патофизиологическими особенностями порока, паллиативными вмешательствами, осложнениями цианоза и мерами профилактики [88, 89]. Низкий уровень тромбоцитов, тяжелая гипоксия, кардиомегалия и увеличение уровня гематокрита в детском возрасте являются предикторами преждевременной смерти и развития нежелательных явлений у пациентов с без легочной васкулярной болезни [90]. Дефицит железа ассоциируется с неблагоприятным отдаленным исходом [91, 92]; уровень МНУП может быть предиктором исхода у пациентов с синдромом Эйзенменгера [93, 94]. Однако по данным многоцентрового исследования [89] наиболее достоверными предикторами смертности являлись возраст, наличие пре-трикуспидального шунта, отсутствие синусового ритма, низкая сатурация кислорода в покое и наличие выпота в полость перикарда, но не уровень ПНУФ.

3.4.8.4. Поздние осложнения

- Симптомы гипервязкости включают головные боли, потери сознания, головокружения, повышенную утомляемость, шум в ушах, нарушения зрения, парестезии в пальцах рук и ног, в области губ, боли в мышцах и слабость (классифицируется как умеренная, когда она мешает некоторым видам деятельности и тяжелая, когда она мешает большинству видов деятельности) [82, 83]. Симптомы гипервязкости являются маловероятными у пациентов с избытком железа при гематокрите <65%.

- Возникают кровотечения и тромботический диатез; эти проявления приводят к терапевтической дилемме (одновременные риски тромбозов и кровотечений). Спонтанные кровотечения обычно немассивны и прекращаются самостоятельно (кровоточивость десен, носовые кровотечения, легкие синяки, меноррагии). Кровохарканье является наиболее распространенным большим кровотечением, которое является внешним проявлением внутрилегочных кровотечений, не отражающим степень паранхиматозного кровотечения (встречается почти у 100% пациентов с синдромом Эйзенменгера) [95, 96]. Тромбозы являются следствием нарушений коагуляции, стаза крови в расширенных камерах и сосудах, атеросклероза и/или эндотелиальной дисфункции, наличия тромбогенных материалов (например, кондуитов) и нарушений ритма. Нарушения гемостаза не защищают от тромботических осложнений.

Распространёнными (до 30%) являются расслаивающиеся тромбы в крупных, частично кальцинированных и аневризматически расширенных ЛА [97-101]. Женский пол, низкая сатурация кислорода, пожилой возраст, бивентрикулярная дисфункция и расширенные ЛА были определены, как факторы риска [97,100,101]

- Цереброваскулярные инфаркты распространены, но о них сообщается недостаточно [97]. Их причиной могут быть тромбоемболии (парадоксальные эмболии, эмболии на фоне суправентрикулярных нарушений ритма), реологические факторы (микроцитоз), эндотелиальная дисфункция и традиционные факторы риска атеросклероза. Выраженность вторичного эритроцитоза сама по себе не является фактором риска [102]. В одном исследовании наиболее мощным предиктором цереброваскулярных событий был микроцитоз вследствие дефицита железа, обусловленного неадекватными кровопусканиями [91]. Другими факторами риска являются тяжесть цианоза и сложность ВПС [97].

- Парадоксальные эмболии могут быть связаны с наличием трансвенозных электродов или катетеров.

- Дефицит железа нередко связан (и может усугубляться) с неадекватными кровопусканиями или выраженными менструальными кровопотерями у женщин.

- Аритмии – суправентрикулярные и желудочковые.

- Инфекционные осложнения включают эндокардит, церебральные абсцессы и пневмонии. Лихорадка, ассоциированная с появлением необычных головных болей, может быть обусловлена абсцессом мозга.

- Почечные дисфункции являются распространенными, что связано с функциональными и структурными аномалиями.

- Холелитиаз встречается часто и может осложняться холециститом или холедохолитиазом.

- Ревматологические осложнения включают подагрический артрит, гипертрофическую остеоартропатию и кифосколиоз [83].

3.4.8.5. Диагностические аспекты

Особое внимание следует уделять симптомам гипервязкости и кровотечениям/ишемическим осложнениям. Необходимо оценивать сатурацию кислорода с помощью пульсоксиметрии в покое в течение, как минимум, 5 мин, а толерантность к физическим нагрузкам следует определять регулярно, предпочтительно с помощью ТШХ.

Анализ крови должны включать подсчет форменных элементов, определение среднего объема эритроцитов, ферритин сыворотки (железо сыворотки, насыщение железом, трансферрин и насыщение трансферрина, могут потребоваться для более

раннего обнаружения дефицита железа), креатинин, мочевая кислота, коагулограмма, МНУП, фолиевая кислота и витамин В12 при наличии повышения среднего объема эритроцитов или при нормальном значении среднего объема эритроцитов на фоне снижения ферритина.

3.4.8.6. Особенности забора лабораторных образцов и трактовки результатов

- Параметры свертывания: уменьшение объема плазмы вследствие вторичного эритроцитоза; количество цитрата натрия должно быть изменено адекватно уровню гематокрита, если гематокрит >55%.

- Определение гематокрита с помощью автоматизированного электронного подсчета частиц (центрифугирования микрогематокрита) приводит к ложному завышению гематокрита из-за отделения плазмы.

- Уровень глюкозы может оказаться заниженным (повышенный гликолиз *in vitro* вследствие большого количества эритроцитов).

3.4.8.7. Показания к вмешательствам

Соотношение польза/риск должно быть оценено очень тщательно и это требует компетенции. Пациентов с цианозом без ЛАГ/синдрома Эйзенменгера следует периодически обследовать с целью принятия решения о целесообразности проведения вмешательства, которое может улучшить качество жизни и снизить заболеваемость, или приемлемость для физиологического восстановления (см. раздел 4.5).

3.4.8.8. Медикаментозная терапия

- Специфическая терапия ЛАГ: см. раздел 3.4.3.

- Нарушения ритма: при любой возможности следует поддерживать синусовый ритм. Антиаритмическая терапия должна быть подобрана индивидуально (лекарственные препараты, абляция, эпикардальный постоянный электрокардиостимулятор/ИКД). Антиаритмическая терапия является очень сложной; медикаментозную терапию следует начинать с особой осторожностью и, как правило, в стационаре.

- Лечебные флеботомии с целью кровопускания следует проводить только при наличии умеренно/значительно выраженных симптомов гипервязкости, обусловленной вторичным эритроцитозом (гематокрит по крайней мере >65%), в отсутствие признаков дегидратации и железодефицита [82]. Следует проводить адекватное восполнение объема жидкости (750-1000 мл изотонического раствора при эвакуации 400-500 мл крови).

- Гемотрансфузии могут потребоваться в случае неадекватного соотношения между уровнем гемоглобина и сатурации кислорода и не должны основываться на общепринятых показаниях.

- Препараты железа должны быть назначены при наличии признаков железодефицита (средний объем эритроцита <80 фл, низкий уровень железа запасов), эта терапия должна тщательно контролироваться, чтобы избежать обратного эффекта.

- Рутинное назначение антикоагулянтов/аспирина: имеющиеся в настоящее время данные свидетельствуют об отсутствии пользы такой терапии у пациентов с цианозом с целью предупреждения тромбоэмболических осложнений. Соответственно, имеется повышенный риск кровотечений.

- Показания к антикоагулянтной терапии: ТП/ФП (целевое международное нормализованное отношение (МНО) 2-2,5; более высокое целевое МНО при наличии других факторов риска). Следует учитывать особенности лабораторных показателей: ложно высокий уровень МНО может определяться на фоне высокого гематокрита. Нет данных в отношении применения НОАК (см. также раздел 3.4.7).

- Кровохарканье: требует проведения КТ грудной клетки при выявлении инфильтратов на рентгенограмме. Бронхоскопия сопряжена с риском для пациента и редко дает возможность получить важную информацию. Терапия включает отмену аспирина, нестероидных противовоспалительных препаратов, оральных антикоагулянтов; коррекцию гиповолемии и анемии; снижение физической активности; подавление непродуктивного кашля. При рефрактерном легочном кровотечении/кровохарканье может потребоваться селективная эмболизация бронхиальной артерии. В настоящее время изучаются антифибринолитические препараты (например, ингаляционная форма транексамовой кислоты), которые могут быть новым подходом к лечению кровохарканья [103]. Необходимо проведение дополнительных клинических исследований.

- Гиперурикемия: нет показаний для коррекции бессимптомной гиперурикемии.

- Острый подагрический артрит (атипичные формы) лечат с помощью перорального или внутривенного назначения колхицина, пробеницида и противовоспалительных препаратов, при этом следует уделять особое внимание риску развития почечной недостаточности и кровотечений. Назначение урикозурических (например, пробеницида) или урикоостатических препаратов (например, аллопуринола) позволяет избежать рецидивов.

3.4.8.9. Рекомендации по наблюдению

Всем пациентам с цианозом требуется пожизненное наблюдение с регулярным посещением специализированных центров для взрослых с ВПС каждые 6-12 мес. в тесном сотрудничестве с лечащим врачом общей практики. Наблюдение должно включать:

- Выявление и оценку возможных осложнений.

- Анализ крови (см. раздел 3.4.8.8).
- Обучение стратегиям уменьшения риска осложнений (табл. 9).

Таблица 9

Стратегии снижения риска у пациентов с цианотическими ВПС

Превентивные меры – основной метод профилактики осложнений [83]	
Следует избегать:	Другие стратегии профилактики факторов риска
• Беременности у пациентов с синдромом Эйзенменгера и цианотическими пороками без ЛАГ, но при сатурации кислородом артериальной крови <90%	• Использование воздушных фильтров при внутривенном введении препаратов для предупреждения воздушной эмболии.
• Дефицита железа и анемии (не следует проводить рутинно неадекватные кровопускания для поддержания целевого уровня гемоглобина) – необходимо лечить дефицит железа и железodefицитную анемию.	• Консультация со кардиолога специализирующегося в области ВПС у взрослых перед назначением любого препарата и выполнением любых хирургических/инвазивных процедур.
• Неадекватной антикоагулянтной терапии.	Своевременная антибактериальная терапия при инфекции верхних дыхательных путей.
• Дегидратации.	• Тщательный контроль или избегание назначения препаратов, нарушающих функцию почек.
• Инфекционных заболеваний: следует рекомендовать вакцинацию против пневмококка и гриппа.	• Консультирование по вопросам контрацепции при каждом посещении врача.
• Курения, периодического употребления наркотиков, включая злоупотребление алкоголем.	
• Трансвенозных электродов ПЭКС/ИКД.	
• Чрезмерных физических нагрузок.	
• Воздействия высокой (сауна, горячий душ) или низкой температуры	
• Эстроген-содержащих контрацептивов.	

Сокращения: ВПС – врожденный порок сердца, ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ПЭКС – постоянная электрокардиостимуляция.

3.4.8.10. *Дополнительные положения*

• Воздушные перелеты: обычные авиаперелеты переносятся хорошо [104, 105]. Стратегии снижения риска предусматривают уменьшение стресса, связанного и не связанного с поездками, предупреждение дегидратации, употребления алкоголя и меры по профилактике тромбозов глубоких вен.

• Пребывание на большой высоте: следует избегать быстрого перемещения на большую высоту (>2500 м). Постепенный подъем на высоту до 2500 м допустим.

• Беременность: беременность пациенток с цианотическими ВПС без ЛГ ассоциируется с тяжелыми осложнениями со стороны матери и ребенка и требует наблюдения кардиолога - специалиста по ведению пациенток с беременностью. В одном из исследований значимыми предикторами рождения живого ребенка были сатурация кислорода (>85%) и уровень гемоглобина (<200 г/л) до наступления беременности [106].

При синдроме Эйзенменгера и цианотических пороках без ЛАГ, но при уровне сатурации кислородом <90%, беременность настоятельно не рекомендуется [43] (см. раздел 3.5.7).

- Профилактика инфекционного эндокардита: рекомендована всем больным (см. раздел 3.4.6).

3.5. Дополнительные положения

3.5.1. Половые различия

В клинические исследования было включено достаточное количество женщин, поэтому доступен анализ данных, стратифицированных по половому признаку. Данные, касающиеся половых различий в отношении распространенности ВПС, заболеваемости и смертности, противоречивы [76, 107-110]. В исследовании CONCOR (CONgenital CORvitia) не было выявлено различий в отношении уровня смертности, однако отмечены значимые различия относительно заболеваемости (более высокий риск ЛГ у женщин, но более низкий риск инфекционного эндокардита, осложнений со стороны аорты, также женщинам реже имплантировали ИКД) [111]. Связаны ли эти различия с генетическими и врожденными биологическими особенностями, меньшей массой тела или с другими факторами, пока не установлено; требуется проведение дальнейших исследований [112].

Половые различия важны для диагностической оценки и принятия клинических решений. Хотя большинство рекомендаций, как правило не зависят от пола, нормализованных на площади поверхности тела размеров аорты и камер сердца, могут оказаться более конкретными для женщин с меньшей площадью поверхности тела [113]. Персонализированный подход очень важен для женщин, планирующих беременность, поскольку показаниями к вмешательствам на аорте у этих пациенток могут стать более низкие абсолютные значения размеров аорты (при наследственных аортопатий или ВПС-ассоциированной аортопатии), а критерии для замены клапана ЛА при ТФ могут стать менее жесткими [112].

Существуют данные, свидетельствующие о различиях в отношении трудовой занятости для мужчин и женщин [114], пробелах в оказании медицинской помощи [115], физической активности [116]. Клиническая оценка, принятие решений и консультирование могут потребовать индивидуального подхода чтобы помочь обеспечить равенство результатов.

3.5.2. ВПС у пожилых пациентов

В настоящее время ■90% пациентов с легкими, 75% с умеренными и 40% с тяжелыми ВПС достигают возраста 60 лет [117]. Ожидается, что в ближайшие десятилетия эти пропорции еще более увеличатся. Таким образом, мы имеем дело с

растущим количеством пожилых пациентов с ВПС, требующих уникального медицинского обслуживания. Для этих пожилых пациентов характерно большое количество сопутствующих заболеваний, обусловленный возрастом риск аритмий (особенно ФП), ускоренное старение, приобретенные заболевания, измененная реакция на лекарственные препараты, более раннее присоединение гериатрических синдромов (например, снижение когнитивных функций, неподвижность, падения, неспособность к развитию, сенсорные расстройства) и измененный психосоциальный профиль [118, 119]. Должны быть разработаны специальные рекомендации для пожилых пациентов с ВПС, для того чтобы обеспечить адекватный уход этой очень уязвимой популяции пациентов [120]. Приобретенные заболевания могут развиваться в раннем возрасте, что требует применения превентивных стратегий уже в первые десятилетия жизни (в детской кардиологии).

3.5.3. Планирование и проведение ухода в терминальной стадии болезни

Большинство пациентов, вне зависимости от тяжести порока, предпочитают обсудить ожидаемую продолжительность жизни до развития жизнеугрожающих осложнений [121]. Такие осложнения могут возникнуть во время вмешательств высокого риска или отражать неопределенность течения болезни. Своевременное обсуждение плана лечения на поздней стадии заболевания, представляет собой важный компонент комплексной помощи, ориентированной на пациента [121, 122]. Начать этот необходимый разговор сложно. Незапланированная госпитализация, имплантация ИКД или ухудшение функционального статуса могут способствовать началу такого разговора. Большинство пациентов не начинают обсуждение лечения на поздней стадии самостоятельно и ждут инициативы от врача. Содержание беседы о лечении заболевания в поздней стадии зависит от физического и психологического состояния пациента и его предпочтений. Вначале, обсуждение продолжительности жизни и предпочтения относительно лечения, может быть всем, что хочет пациент. По мере ухудшения состояния здоровья требуется целостная оценка желаний и ценностей больного, предварительные указания, назначение лица принимающего решения, и решение относительно аппаратной терапии у пациентов с имплантированным ИКД.

В процессе лечения, активная терапия основного заболевания, может постепенно становится поддерживающей и в конечном итоге замещаться паллиативной помощью. Может потребоваться привлечение специалистов в области оказания паллиативной помощи. В любое время важно подчеркивать, что активные меры могут продолжиться и в ходе процесса планирования оказания помощи в поздней стадии заболевания и до конца жизни больного, поддерживая ожидания и цели пациента. Значение паллиативной

помощи и поддержки семьи сохраняется и после смерти пациента при оказании помощи после тяжелой утраты [123].

При любой возможности члены семьи пациента должны быть вовлечены во все этапы. Предпочтения больного могут меняться с течением времени, поэтому периодически следует проводить их переоценку.

3.5.4. Страхование и трудоустройство

Пациентам с ВПС нередко бывает трудно оформить страхование жизни, здоровья или путешествий, а также получить ипотечные кредиты [124-126]. Если страховка все же предоставляется, больным нередко приходится платить дополнительную плату, либо наличие порока сердца, как ранее существовавшего заболевания, автоматически исключает возможность страхования. В целом, вопросы о предоставлении страховки или более высокая плата, обычно не связаны с тяжестью порока, функциональным статусом пациента или его прогнозом [124, 126], а скорее зависят от политики страховой компании и могут отличаться как в пределах одной страны, так и между разными странами. Пациентам приходится искать страховую компанию, при этом как врачи, так и общественные организации могут ему помочь. Страхование – это определенная проблема, которую следует обсудить во время консультирования пациента. Кроме того, необходимо уделять внимание трудоустройству и, в частности, требованиям к конкретным профессиям [127]. Начиная с подросткового возраста, выбор образования должен быть основан на возможности выполнять тяжелую физическую нагрузку и работу в ночное время, а также на необходимости приема некоторых лекарств, например, оральных антикоагулянтов.

3.5.5. Физическая активность и занятия спортом

Рекомендации по физической активности и занятиям спортом зависят от характера заболевания и возможных осложнений, состояния гемодинамики и электрофизиологических параметров, а также исходного уровня тренированности пациента [24]. Консультирование должно касаться вида спорта и уровня физических нагрузок. В целом, врачи обычно бывают крайне консервативны в отношении таких советов, особенно если учесть имеющиеся доказательства положительного влияния физической активности на общий уровень тренированности, психологическое состояние и социальный статус, а также ее превентивное влияние на риск приобретенных сердечно-сосудистых заболеваний; наличие симптомов не исключает возможность физической активности. Динамические упражнения больше подходят таким пациентам, чем статические нагрузки. Необходимо отметить, когда известно, что у пациента имеется заболевание сердца, осложнения на фоне физических нагрузок, включая ВСС, возникают

редко [128]. Рекомендации, касающиеся занятий низко- и высокоинтенсивными физическими нагрузками, обсуждаются в работе Budts, et al. [24]. Вопросы занятий видами спорта высоких достижений для лиц с ВПС обсуждаются в Рекомендациях ЕОК по спортивной кардиологии 2020г [129]. Прежде, чем дать рекомендации, касающиеся развлекательных упражнений и занятий спортом, следует провести оценку толерантности к физической нагрузке, чтобы избежать чрезмерных нагрузок у нетренированных пациентов. Для большинства пациентов с ВПС выполнение регулярных умеренных физических нагрузок является безопасным. Некоторые ситуации, включая дисфункцию системного желудочка, обструкцию выносящего тракта системного желудочка, ЛГ, гемодинамически значимые нарушения ритма и расширение аорты требуют большей осторожности.

3.5.6. Несердечные вмешательства

Обследование и ведение взрослых пациентов с ВПС должно осуществляться в соответствии с Рекомендациями ЕОК по некардиохирургическим вмешательствам 2014г [130] с учетом особенностей ВПС. Факторами, ассоциирующимися с повышенным риском периоперационных осложнений и смертности, являются цианоз, застойная СН, плохое общее состояние здоровья, молодой возраст, ЛГ, оперативные вмешательства на органах дыхательной и нервной системы, тяжелые ВПС, а также экстренные хирургические операции. Пациентам с тяжелыми сложными ВПС (кровообращение Фонтена, синдром Эйзенменгера, цианотические пороки) некардиохирургические вмешательства должны выполняться в центрах экспертного уровня [130, 131]. Особого внимания требуют вопросы профилактики эндокардита, осложнения, связанные с особенностями гемодинамики, аномалии венозной и/или артериальной систем, которые могут повлиять на венозный или артериальный доступ, наличие шунтов, поражения клапанов, нарушений ритма, включая брадиаритмии, эритроцитоз, легочная васкулярная болезнь, профилактика венозных тромбозов, мониторинг функции почек и печени, антикоагулянтная терапия в периоперационном периоде, потребность в особом режиме дозирования лекарственных препаратов, высокая распространенность гепатита С вследствие предшествующих вмешательств и переливаний крови, а также нарушения развития.

3.5.7. Беременность, контрацепция и генетическое консультирование

3.5.7.1. Беременность и контрацепция

Большинство пациентов с ВПС хорошо переносят беременность, однако для женщин с тяжелыми пороками характерен высокий риск. Подробные Рекомендации ЕОК

по проблемам беременности и сердечно-сосудистых заболеваний были опубликованы в 2018г [43].

Консультация до наступления беременности должна быть проведена всем женщинам с ВПС. Специализированная помощь наилучшим образом организована в условиях многопрофильных учреждений. Мультидисциплинарная команда должна включать кардиолога, специализирующегося в области оказания помощи взрослым пациентам с ВПС, акушера и анестезиолога, а при необходимости – других специалистов, в том числе, по медицинской генетике. Эти специалисты должны быть привлечены к консультированию всех пациенток с ВПС, по крайней мере с умеренными и тяжелыми пороками, как до наступления беременности, так и во время нее, для планирования оказания помощи в дородовом периоде, включая ведение родов и наблюдение в послеродовом периоде и необходимость проведения кардиологического мониторинга. Оценка риска должна быть индивидуальной и основываться на модифицированной классификации Всемирной организации здравоохранения (табл. 10) [43].

К прогностическим факторам относятся также функциональные статус до наступления беременности, функция желудочков, тяжесть поражения сердца, наличие сердечно-сосудистых событий в анамнезе [132]. Результат КРТ, выполненного до зачатия, может помочь в прогнозировании исходов у матери и новорожденного. Недостаточный ответ частоты сердечных сокращений на нагрузку ассоциируется с повышенным риском нежелательных явлений со стороны матери и новорожденного.

Материнская смертность во время беременности при наличии заболеваний сердца составляет 0-1%, а СН осложняет течение беременности в 11% случаев, при этом наличие ЛАГ ассоциируется с более высокими рисками [133, 134]. Цианотические пороки существенно увеличивают риски для плода, при уровне сатурации кислородом <85% вероятность рождения живого ребенка крайне мала (<12%) [106].

У женщин с заболеваниями сердца также повышен риск акушерских осложнений, включая преждевременные роды, преэклампсию и кровотечения в послеродовом периоде [135]. Всегда необходимо учитывать возможное влияние лекарственных препаратов на плод; в частности, нельзя назначать ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ) и блокаторы рецепторов ангиотензина II (БРА). Особого внимания требуют женщины, нуждающиеся в назначении пероральных антикоагулянтов. Антагонисты витамина К обладают тератогенным действием, особенно в высоких дозах. В Рекомендациях по ведению беременности 2018г предложен алгоритм лечения с индивидуальным подбором дозы [43].

Решение о продолжительности беременности и способе родоразрешения должно приниматься членами мультидисциплинарной команды с учетом тяжести ВПС.

Вопросы контрацепции необходимо обсуждать своевременно, обращая особое внимание на эффективность и безопасность препаратов [136]. Барьерные методы безопасны и предупреждают возникновение заболеваний с половым путем передачи, однако они обладают высокой контрацептивной эффективностью только в случае хорошей комплаентности пары. Гормональные контрацептивы высокоэффективны, но отсутствуют данные относительно их безопасности у пациентов с ВПС. Комбинированные оральные контрацептивы также очень эффективны (99,9%), однако желательно избегать назначения этих препаратов в случае наличия высокого тромботического риска (цианоз, кровообращение Фонтена, наличие механических клапанов, предшествующие тромботические события, ЛАГ), тем более что убедительных данных о нивелировании этого риска при совместном назначении с антикоагулянтами нет. С другой стороны, прогестерон-содержащие контрацептивы не увеличивают столь существенно риск тромбообразования, а появившиеся новые препараты для перорального приема или внутриматочной имплантации обладают высокой эффективностью (>95%). Риск эндокардита после установки внутриматочной спирали, покрытой прогестероном, вероятно, низок. Однако существует риск вазовагальной реакции (5%) во время установки и удаления. Пациентам со сложной («хрупкой») регуляцией кровообращения (например, после операции Фонтена, при ЛГ, цианотических пороках, синдроме Эйзенменгера) следует устанавливать/удалять внутриматочную спираль в безопасных условиях (например, в учреждении, имеющем опыт оказания помощи пациентам с ВПС). Стерилизация одного из партнеров следует рекомендовать только после очень подробного обсуждения проблемы, уделив особое внимание отдаленному прогнозу.

Экстракорпоральное оплодотворение сопряжено с дополнительными рисками, поэтому до принятия решения необходимо проконсультироваться со специалистами по взрослым с ВПС. Суперовуляция повышает риск тромбоза, и может осложниться синдромом гиперстимуляции яичников, сопровождающимся нарушением водного баланса и еще более высоким риском тромбозов [137]. Риск синдрома гиперстимуляции яичников может быть снижен с помощью тщательного мониторинга менструального цикла, использования низких доз фолликулостимулирующего гормона в комбинации с антагонистом гонадотропин-рилизинг гормона, замораживания всех эмбрионов и переноса единственного эмбриона. Последняя рекомендация особенно важна для женщин с заболеваниями сердца, поскольку многоплодная беременность ассоциирована с более существенными изменениями сердечно-сосудистой системы и большим числом

осложнений со стороны матери и плода [138]. Беременность и лечение бесплодия противопоказаны женщинам, у которых имеется класс сердечно-сосудистого риска IV согласно градациям Всемирной организации здравоохранения [4]. У женщин с классом риска III, а также у пациенток, получающих антикоагулянтную терапию, риск супервулации очень высок, в качестве альтернативы следует рассматривать возможность *in vitro* фертилизации на фоне естественного цикла.

Сексуальная жизнь является важным элементом качества жизни. Согласно немногочисленным данным, вопросы сексуальной функции беспокоят как мужчин, так и женщин, и их следует обсуждать чаще [139].

Таблица 10

ВПС, характеризующиеся высоким и очень высоким риском беременности

Значительно повышенный риск материнской смертности или тяжелой заболеваемости (класс III, ВОЗ) (частота развития ССС 19-27%)	Чрезмерно высокий риск материнской смертности или тяжелой заболеваемости (класс IV, ВОЗ) (частота развития ССС 40-100%)
Некорригированные цианотические пороки	Легочная артериальная гипертензия
Умеренное нарушение функции ЛЖ (ФВ 30-45%)	Тяжелое нарушение функции ЛЖ (ФВ <30% или СН III-IV функционального класса)
Системный ПЖ с сохраненной или легко сниженной сократительной функцией	Системный ПЖ с умеренно или значительно сниженной сократительной функцией
Кровообращение Фонтена. В случаях, когда отсутствуют другие нарушения и нет осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы	Кровообращение Фонтена при наличии любых осложнений
Тяжелый бессимптомный АС	Тяжелый АС с клиническими проявлениями
Умеренный митральный стеноз	Тяжелый митральный стеноз
Умеренная дилатация аорты (40-45 мм при синдроме Марфана или других наследственных заболеваниях грудной аорты; 45-50 мм при двустворчатом АК; 20-25 мм/м ² при синдроме Тернера)	Выраженная дилатация аорты (>45 мм при синдроме Марфана или других наследственных заболеваниях грудной аорты; >50 мм при двустворчатом АК; >25 мм/м ² при синдроме Тернера)
Механические протезы клапанов	Тяжелая (ре) коарктация

Примечание: ■ – женщины с этими состояниями должны избегать беременности.

Сокращения: АС – аортальный стеноз, АК – аортальный клапан, ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения, ЛЖ – левый желудочек, ПЖ – правый желудочек, СН – сердечная недостаточность, ССС – сердечно-сосудистые события, ФВ – фракция выброса.

Таблица 11

Частота наследственной передачи различных форм ВПС в зависимости от пола родителя^а

	Частота рецидива (%)	
	Женщины	Мужчины
ДМПП	4-6	1,5-3,5
ДМЖП	6-10	2-3,5
АВК	11,5-14	1-4,4
ОАП	3,5-4	2-2,5
Коарктация аорты	4-6,5	2-3,5
Синдром Марфана/ наследственные заболевания грудной аорты	50 ^а	
Обструкция ВТЛЖ	8-18	3-4

Обструкция ВТПЖ (ПС)	4-6,5	2-3,5
Синдром Эйзенменгера	6	НД
Тетрада Фалло	2-2,5	1,5
Атрезия легочной артерии/ ДМЖП	НД	НД
ТМА	21	
Корригированная ТМА	3-5	
ЕЖС	21	

Примечания: ■ – за исключением синдрома Марфана, показатели частоты относятся к пациентам с изолированным поражением сердца, у которых генетические синдромы были исключены; ■ – Pierpont et al. [141], с изменениями; ■ – пол-специфичные данные недоступны или недостоверны.

Сокращения: АВК – открытый атриовентрикулярный канал, ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка, ВТПЖ – выносящий тракт правого желудочка, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЕЖС – единственный желудочек сердца, НД – нет данных, ОАП – открытый артериальный проток, ПС – пульмональный стеноз, ТМА – транспозиция магистральных артерий.

3.5.7.2. Генетическое консультирование и риск наследственной передачи

Генетическое консультирование, за которым может последовать генетическое тестирование, должно осуществляться для каждого взрослого пациента с ВПС. Выявление генетической аномалии может быть важно для дальнейшего лечения пациента и, несомненно, существенно для планирования семьи. Установлено, что 10-30% всех структурных ВПС имеют генетическую основу. Этот показатель еще выше при ассоциированных поражениях других органов и в семейных случаях, и ниже – в изолированных случаях. С учетом быстрого технического прогресса и расширения возможностей генетического тестирования надежность таких тестов растет. Разумеется, генетическое обследование каждого пациента должно быть мультидисциплинарным, с сочетанием клинических данных и корректной интерпретации выявленных генетических нарушений. Недавно был опубликован подробный документ, касающийся этой проблемы, в котором приведен алгоритм генетического обследования и обзор основных синдромов, которые необходимо принимать во внимание [140].

Одним из важных аспектов генетического консультирования является оценка риска наследственной передачи, который необходимо учитывать как у мужчин, так и у женщин. Частота появления ВПС у потомков варьирует в пределах 2-50% и преобладает у женщин. Наибольший риск выявляется при моногенных нарушениях и/или хромосомных аномалиях, таких как синдромы Марфана, Нунана, Холта-Орама и синдром делеции хромосомы 22q11. Среди пациентов с изолированными несемейными формами ВПС частота повторного появления варьирует от 1 до 21%, в зависимости от типа порока. Обзор приведен в **таблице 11**. Соответствующим семейным парам рекомендуется выполнять ЭхоКГ плода на 19-22 нед. беременности, ЭхоКГ может быть выполнена раньше – на 15-16 нед. гестации.

4. Отдельные формы пороков

4.1. Дефект межпредсердной перегородки и anomальное впадение легочных вен

4.1.1. Введение и общие положения

ДМПП может оставаться недиагностированным в детстве. Типы ДМПП включают:

- Вторичный ДМПП (80% всех случаев ДМПП; располагается в области **fossa ovalis**).
- Первичный ДМПП (15%; синонимы: частичный дефект АВ перегородки с коммуникацией на уровне предсердий, частичный АВ канал (АВК); обычно имеется поражение АВ клапанов, что приводит к регургитации различной степени тяжести (см. раздел 4.3).

- Верхний дефект венозного синуса (5%; расположен вблизи места впадения верхней полой вены (ВПВ), ассоциируется с частичным или полным впадением правых легочных вен в ВПВ/ПП).

- Нижний дефект венозного синуса (<1%, расположен вблизи места впадения нижней полой вены (НПВ)).

- Отсутствие крыши коронарного синуса (<1%, полностью или частично отсутствует разделение с левым предсердием (ЛП)).

Ассоциированные поражения включают anomальный дренаж легочных вен, персистирующая левая ВПВ, стеноз клапана ЛА и пролапс митрального клапана. Внутривенные дефекты являются самыми частыми ассоциированными поражениями при аномалии Эбштейна (см. раздел 4.9). Данный раздел посвящен изолированным ДМПП.

Объем шунтирования крови зависит от податливости ПЖ/ЛЖ, размеров дефекта и давления ЛП/ПП. Простой ДМПП приводит к сбросу крови слева-направо за счет более высокой растяжимости ПЖ по сравнению с ЛЖ (в целом, значимое шунтирование возникает при размере дефекта ≥ 10 мм), что ведет к перегрузке ПЖ объемом и увеличению кровенаполнения легочных сосудов. В случае уменьшения растяжимости ЛЖ или возникновении любого состояния, приводящего к повышению давления в ЛП (артериальная гипертензия (АГ), ИБС, кардиомиопатия, поражение АК или митрального клапанов), увеличивается сброс крови слева-направо. В результате ДМПП может стать гемодинамически более значимым с возрастом. Уменьшение растяжимости ПЖ (пульмональный стеноз (ПС), ЛАГ, другие заболевания ПЖ) или поражение ТК могут уменьшать объем шунтирования слева-направо и, в конечном итоге, приводить к развитию обратного сброса крови, что способствует появлению цианоза.

4.1.2. Клинические проявления и течение

В детстве у пациентов часто отсутствуют клинические проявления. У большинства больных симптомы обычно появляются до наступления четвертой декады жизни: снижение толерантности к физическим нагрузкам, одышка при нагрузках и сердцебиения (суправентрикулярные тахикардии), реже – инфекции легких и правожелудочковая СН. В целом, продолжительность жизни снижена, но выживаемость значительно лучше, чем предполагалось раньше [142]. Давление в ЛА может быть нормальным, но, как правило, оно увеличивается с возрастом. Тем не менее, тяжелое легочно-сосудистое заболевание развивается очень редко (<5%); его появление требует, вероятно, дополнительных факторов, поскольку течение заболевания похоже на идиопатическую ЛАГ [48]. По мере увеличения возраста и нарастания ЛАГ чаще возникают тахикардии (ТП, ФП) [143]. Системные эмболии могут быть следствием парадоксальных эмболий (редко) или обусловлены ФП и ТП.

4.1.3. Диагностика

См раздел 3.3 относительно общих принципов.

Основные физикальные признаки включают фиксированное расщепление второго тона и систолический шум над ЛА. На ЭКГ часто выявляются неполная блокада правой ножки пучка Гиса и отклонение электрической оси вправо (при частичном дефекте АВ перегородки – блокада передне-верхнего разветвления левой ножки). При рентгенологическом исследовании грудной клетки увеличение легочного кровотока часто остается недиагностированным.

• ЭхоКГ является исследованием первой линии, обеспечивающим количественный анализ и постановку диагноза. Объемная перегрузка ПЖ, которая может быть первой находкой у пациентов с ранее недиагностированным ДМПП, является основным признаком и наилучшим образом характеризует гемодинамическую значимость дефекта (имеет преимущество перед соотношением шунтирования). Дефекты венозного синуса обычно требуют проведения чреспищеводной ЭхоКГ для точной диагностики (альтернативой является выполнение МРТ/КТ сердца, а при нижнем дефекте венозного синуса является предпочтительным методом исследования). Чреспищеводная ЭхоКГ также требуется для точной оценки вторичных дефектов перед процедурой закрытия, такая оценка требует определения размеров, изучения морфологии неповрежденной перегородки, состояния краев, исключения дополнительных аномалий и подтверждения нормальной анатомии легочных вен. 3D ЭхоКГ обеспечивает визуализацию морфологии ДМПП. Дополнительно требуется информация о давлении в ЛА и трикуспидальной регургитации (ТР).

- МРТ сердца требуется редко, однако этот метод позволяет оценить объемную перегрузку ПЖ, выявить нижний дефект венозного синуса, количественно определить соотношение легочного и системного кровотока (Qp:Qs) и оценить анатомию легочных вен (в качестве альтернативного метода можно использовать КТ сердца).

- Катетеризация сердца требуется в случае наличия признаков легочной гипертензии (расчетное давление в ЛА >40 мм рт.ст. или при невозможности определения этого показателя) с целью оценки ЛСС.

- Пациентам с ЛАГ следует провести пробу с физической нагрузкой, чтобы исключить десатурацию.

4.1.4. Хирургическое/катетерное вмешательство

Показания к интервенционным вмешательствам суммированы в таблице «Рекомендации по вмешательствам при дефектах межпредсердной перегородки (нативных и резидуальных)» и на **рисунке 2**.

Хирургическая тактика ассоциируется с низкой летальностью (<1% больных без значимой сопутствующей патологии) и хорошим отдаленным прогнозом при раннем выполнении вмешательства (в детском или подростковом возрасте) и в отсутствие ЛГ [144, 145]. Хотя оперативное лечение связано с очень низким риском даже у пожилых пациентов, необходимо учитывать наличие сопутствующих заболеваний, способных повлиять на операционный риск, и соотношение риск/польза.

Рекомендации по вмешательствам при ДМПП (нативных и резидуальных)

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам с признаками объемной перегрузки ПЖ в отсутствие ЛАГ (нет признаков ЛГ по данным неинвазивных методов обследования или уровень ЛСС <3 ед. Вуда по данным инвазивного определения при наличии таких признаков) или поражения ЛЖ рекомендуется закрытие ДМПП вне зависимости от наличия симптомов [146, 147].	I	B
Закрытие дефекта с помощью окклюдера рекомендуется в качестве метода выбора при вторичном ДМПП в случае технической возможности.	I	C
У пожилых пациентов, которым невозможно выполнить закрытие дефекта с помощью окклюдера, рекомендуется тщательно взвесить хирургический риск и потенциальную пользу от закрытия ДМПП.	I	C
Пациентам с признаками повышения давления в ЛА по данным неинвазивных методов обследования требуется выполнить инвазивное определение ЛСС.	I	C
Пациентам с поражением ЛЖ рекомендуется выполнить инвазивное исследование с целью тщательной оценки необходимости устранения шунта слева-направо и потенциального негативного эффекта закрытия ДМПП на прогноз, вследствие повышения давления наполнения (закрытие, закрытие фенестрированной заплатой, отказ от вмешательства).	I	C
Пациентам с подозрением на парадоксальные эмболии (при исключении других причин) необходимость закрытия ДМПП должна быть обсуждена вне зависимости от его размера, при условии отсутствия ЛАГ и поражения ЛЖ.	IIa	C
Пациентам с показателем ЛСС 3-5 ед. Вуда необходимость закрытия ДМПП должна быть обсуждена при наличии значимого сброса крови слева-направо (Qp:Qs >1,5).	IIa	C
Пациентам с показателем ЛСС ≥5 ед. Вуда необходимость закрытия ДМПП с помощью фенестрированной заплаты после снижения ЛСС ниже 5 ед. Вуда на фоне таргетной терапии должна быть обсуждена при наличии значимого сброса крови слева-направо (Qp:Qs>1,5).	IIa	C

Закрытие ДМПП не рекомендуется пациентам с синдромом Эйзенменгера, больным с ЛАГ и ЛСС ≥ 5 ед. Вуда на фоне таргетной терапии, а также пациентам с признаками десатурации на фоне физической нагрузки.	III	C
---	-----	---

Примечание: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности; III – увеличение ПЖ с повышенным ударным объемом; IV – нет убедительных данных относительно точного порогового значения, однако на основании клинического опыта это означает снижение сатурации кислородом артериальной крови $< 90\%$.

Сокращения: ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ЛГ – легочная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, ПЖ – правый желудочек.

Методом выбора при вторичном дефекте стало закрытие его с помощью окклюдера при наличии технической возможности и соответствующей морфологии (в том числе, диаметр ≤ 38 мм и достаточный свободный край 5 мм за исключением направления в сторону аорты). Эти условия соблюдаются у $\sim 80\%$ пациентов. Хотя этот показатель не может равняться нулю, в нескольких недавно проведенных исследованиях сообщалось об отсутствии смертности. Серьезные осложнения наблюдались у $< 1\%$ больных [148, 149]. Предсердные тахикардии, возникающие в раннем послеоперационном периоде, в большинстве случаев являются транзиторными. Эрозии стенки предсердий, передней створки митрального клапана или аорты, как и тромбоэмболические события, встречаются, по-видимому, крайне редко [150, 151]. Требуется проведение антриагрегантной терапии, по крайней мере, в течение 6 месяцев (минимальная доза аспирина – 75 мг в сут.). Потенциальная возможность возникновения нарушений ритма или нежелательных явлений в позднем периоде требует изучения. По данным исследований, в которых сравнивали хирургические и катетерные вмешательства, частота достижения положительного эффекта и уровень смертности одинаков, однако заболеваемость была ниже, а длительность госпитализации – меньше при катетерных процедурах, хотя при них отмечена несколько большая частота повторных вмешательств [148, 152].

Наилучшие результаты достигаются при проведении процедуры в возрасте < 25 лет [144, 145]. Закрытие ДМПП после 40 лет, по-видимому, не влияет на частоту возникновения аритмий в ходе наблюдения [146, 153]. Однако положительный эффект в отношении заболеваемости достигается при закрытии дефекта в любом возрасте (толерантность к физической нагрузке, одышка, правожелудочковая СН), особенно когда имеется возможность выполнения эндоваскулярного вмешательства [146, 153].

У больных с нарушением функции ЛЖ (как систолической, так и диастолической) закрытие ДМПП может привести к ухудшению течения СН. Таких пациентов необходимо тщательно обследовать вплоть до проведения инвазивного обследования перед вмешательством (закрытие дефекта баллоном с последующей оценкой гемодинамики)

для того, что определить тактику (полное закрытие дефекта, закрытие фенестрированной заплатой или отказ от операции), с учетом того, что повышение давления наполнения на фоне закрытия ДМПП может ухудшить клиническое течение и прогноз [154].

Пациенты с ЛГ нуждаются в особенно тщательном обследовании. Необходимо определить ЛСС. Продемонстрировано, что при ЛСС <5 ед. Вуда закрытие ДМПП является безопасным и ассоциируется с уменьшением ЛАГ и улучшением клинического течения [60, 153, 155]. Однако даже внутри этой группы пациентов степень улучшения становится меньше по мере возрастания ЛСС. У пациентов с ЛСС ≥5 ед. Вуда вероятность улучшения минимальна [60], при этом полное закрытие ДМПП может даже ухудшить прогноз [48, 156]. При принятии решения о закрытии ДМПП у пациентов с уровнем ЛСС ≥5 ед. Вуда не рекомендуется выполнять пробу на вазореактивность. Представляется более безопасным начать терапию ЛАГ, провести повторную оценку гемодинамических параметров в ходе наблюдения за пациентом и принять решение о целесообразности закрытия дефекта фенестрированной заплатой только при снижении ЛСС <5 ед. Вуда при наличии значимого шунта слева-направо. Если эти условия не соблюдены, закрытия дефекта следует избегать.

У пациентов с ТП/ФП следует принять решение о целесообразности крио- или радиочастотной абляции (модифицированной операции «лабиринт») во время операции. Закрытие дефекта может ограничить доступ к ЛП при более позднем выполнении электрофизиологического вмешательства.

У пожилых пациентов, которым невозможно выполнить вмешательство с использованием окклюдера, следует провести индивидуальную оценку хирургического риска, обусловленного наличием сопутствующих заболеваний, и взвесить соотношение «польза-риск» при решении вопроса о закрытии ДМПП.

4.1.5. Специфические аспекты изолированного аномального дренажа легочных вен

Аномальный дренаж легочных вен может встречаться не только в сочетании с ДМПП (обычно при дефектах венозного синуса), но также может быть изолированным. Это приводит к объемной перегрузке правых отделов сердца, при этом физиологические эффекты аналогичны возникающим при ДМПП, однако при изолированном пороке отсутствует возможность возникновения шунта справа-налево, и величина сброса слева-направо не возрастает при развитии приобретенных заболеваний левых камер. Чаще всего встречается впадение правой верхней легочной вены высоко в ВПВ. Другие формы аномального дренажа включают впадение правой легочной вены (вен) в НПВ (синдром «ятагана», который может ассоциироваться с секвестрацией нижней доли правого

легкого), левой верхней легочной вены (вен) в левую безымянную вену и правой верхней легочной вены (вен) в ВПВ. Отдаленные последствия аномального дренажа легочных вен обусловлены объемной перегрузкой правых камер сердца и аналогичны изменениям, выявляемым при ДМПП.

Хирургическая коррекция может оказаться сложной задачей, поскольку низкоскоростной венозный кровоток увеличивает риск тромбоза вен, подвергнутых вмешательству, особенно при синдроме ятагана, такую операцию должен выполнять исключительно специалист в области хирургического лечения ВПС.

Показания к хирургическому лечению соответствуют рекомендациям для закрытия ДМПП, но техническая возможность выполнения коррекции и риск операции должны быть сопоставлены с её потенциальной пользой. Необычно, чтобы аномальный дренаж легочных вен только одной доли легкого приводил к значимой объемной перегрузке, чтобы быть показанием к хирургической коррекции.

Ведение пациента с ДМПП

Объемная перегрузка ПЖ? **■**

Нет Да

Подозрение на парадоксальные эмболии?

Нет Да

Не требует закрытия Требует закрытия **■**
IIb

ЛАГ (ЛСС ≥ 3 ед. Вуда)?

Нет Да

Поражение ЛЖ? ЛСС <5 ед. Вуда и Qp:Qs >1,5

Нет Да Нет Да

Закрытие **■** Баллонный тест **■** Закрытие

Оценить отношение польза/риск до принятия решения о закрытии дефекта **■** IIa

ЛСС снижается <5 ед. Вуда после терапии ЛАГ и Qp:Qs >1,5

Нет Да

Не закрывать Закрытие фенестрированной заплатой IIb
 III

Рис. 2. Тактика ведения пациентов с ДМПП.

Примечание: ■ – увеличение ПЖ с повышением ударного объема; ■ – при условии отсутствия ЛАГ или патологии ЛЖ; ■ – у пожилых пациентов, которым невозможно выполнить закрытие дефекта с помощью окклюдера, необходимо тщательно оценить соотношение хирургического риска и потенциальной пользы от закрытия ДМПП; ■ – тщательно оценить пользу от устранения шунта слева-направо и потенциальный негативный эффект от закрытия ДМПП вследствие повышения давления наполнения (закрытие дефекта, закрытие фенестрированной заплатой, отказ от операции).

Сокращения: ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, ПЖ – правый желудочек, Qp:Qs – соотношение легочного и системного кровотока.

4.1.6. Рекомендации по наблюдению за пациентами

Последующее наблюдение должно включать оценку резидуального шунта, размеров и функции ПЖ, ТР и давление в ЛА по данным ЭхоКГ, а также нарушения ритма по данным анамнеза, ЭКГ и только при наличии показаний – холтеровского мониторирования. Пациенты, которым оперативное вмешательство было выполнено в возрасте <25 лет и у которых отсутствуют последствия или резидуальные изменения (нет резидуального шунта, нормальное давление в ЛА, нормальный ПЖ, отсутствуют нарушения ритма), не нуждаются в регулярном наблюдении. Однако пациенты и их лечащие врачи должны быть информированы о возможном возникновении тахиаритмий в позднем периоде.

Пациенты с резидуальными шунтами, повышенным давлением в ЛА и нарушениями ритма (до или после оперативного вмешательства), а также лица, которым операция была выполнена во взрослом возрасте (особенно >40 лет), должны наблюдаться регулярно, в том числе, в центрах, специализирующихся на лечении взрослых пациентов с ВПС (периодичность зависит от сложности и тяжести резидуальных проблем). После чрескожного закрытия дефекта целесообразно регулярное наблюдение в течение первых 2 лет, а затем, в зависимости от результатов вмешательства, каждые 3-5 лет.

Поздними послеоперационными аритмиями, после операции выполненной в возрасте <40 лет наиболее часто являются ПРТ или ТП, которые могут успешно лечиться с помощью радиочастотной или криоабляции. В отсутствие оперативного лечения или в случае вмешательства в возрасте >40 лет чаще всего встречается ФП. У пациентов, которым закрытие дефекта было выполнено в возрасте >40 лет, распространенность предсердных аритмий до 40-60%. Доступ к ЛП может быть ограничен после закрытия дефекта устройством.

Стеноз ВПВ может возникнуть после коррекции дефекта венозного синуса, как и стенозы перенаправленных легочных вен.

4.1.7. Дополнительные положения

- Физические нагрузки/занятия спортом: нет ограничений у бессимптомных пациентов до или после вмешательства в отсутствие ЛГ, значимых нарушений ритма или дисфункции ПЖ; ограничение до занятий развлекательными видами спорта низкой интенсивности у пациентов с ЛАГ (см. раздел 3.5.5).

- Беременность: низкий риск у пациентов без ЛГ, хотя возможно увеличение риска парадоксальных эмболий. Пациентам с прекапиллярной ЛГ беременность не рекомендуется (см. раздел 3.5.7).

- Профилактика ИЭ: рекомендована в течение 6 мес. после закрытия дефекта устройством (см. раздел 3.4.6).

4.2. Дефект межжелудочковой перегородки

4.2.1. Введение и общие положения

ДМЖП чаще всего диагностируется и при наличии показаний, лечится до совершеннолетия. В детстве часто наблюдается спонтанное закрытие дефекта. Возможны несколько вариантов расположения дефекта в межжелудочковой перегородке, эти варианты можно разделить на четыре группы в зависимости от локализации в ПЖ (номенклатуры могут различаться, поэтому добавлены синонимы) [157]:

- Перимембранозный/парамембранозный/субаортальный/коновентрикулярный (самый частый вариант, составляет ~80% ДМЖП; локализуется в мембранозной части перегородки с возможным распространением на приточный, трабекулярный и отточный отделы перегородки; прилегает к АК и ТК; так называемые аневризмы мембранозной части перегородки, т.е. ткани септальной створки ТК часто встречаются и могут привести к полному или частичному закрытию).

- Мышечный/трабекулярный (до 15-20%; полностью окружен мышечной тканью; могут быть расположены в разных отделах, нередко множественные; особенно часто встречается спонтанное закрытие).

- Отточный (со смещением отточной части межжелудочковой перегородки или без него/ надгребневый/субартериальный/субпульмональный/инфундибулярный/конусный, двукоммитированный околоартериальный (~5%; локализуется ниже полулунных клапанов в конусной или отточной части перегородки; может быть связан с прогрессирующей аортальной регургитацией (АР) вследствие пролапса правой аортальной створки и аневризмы синуса Вальсальвы).

- Приточный/АВ-канал/АВК (приточная часть межжелудочковой перегородки непосредственно ниже клапанного аппарата АВ клапанов; ассоциирован с общим АВ

клапаном; может быть ассоциирован со смещением АВ перегородки и «сидящим верхом» ТК; обычно встречается при синдроме Дауна).

Часто имеется одиночный дефект, но могут встречаться и множественные. ДМЖП также является частым компонентом сложных аномалий, таких как ТФ, ТМА и корригированной ТМА. Спонтанное закрытие происходит, главным образом, в детстве и редко бывает при отточных дефектах [158].

Направление и степень шунтирования крови определяется ЛСС и системным сосудистым сопротивлением, размерами дефекта, систолической и диастолической функциями ЛЖ/ПЖ, а также наличием обструкции выносящего тракта правого желудочка (ВТПЖ) и обструкции выносящего тракта левого желудочка (ВТЛЖ).

4.2.2. Клинические проявления и естественное течение

Типичные клинические проявления у взрослых включают:

- ДМЖП, оперированный в детском возрасте, без резидуального ДМЖП и без ЛГ.
- ДМЖП, оперированный в детском возрасте, с резидуальным ДМЖП. Размер резидуального шунта определяет степень объемной перегрузки ЛЖ и развитие ЛГ.
- Малый ДМЖП с незначительным шунтом слева-направо без объемной перегрузки ЛЖ и без ЛГ (рестриктивный ДМЖП), для закрытия которого не было показаний в детском возрасте.
- ДМЖП с шунтированием крови слева-направо, с ЛГ (различных степеней) и различной степенью объемной перегрузки ЛЖ (редко).
- ДМЖП с шунтированием крови справа-налево (синдром Эйзенменгера): большой нерестриктивный ДМЖП с исходно большим шунтированием слева-направо и развитием тяжелой ЛГ, приводящей к обратному шунтированию (цианоз; см. разделы 3.4.3 и 3.4.8).

У подавляющего большинства пациентов с ДМЖП, которые были полностью закрыты в детском возрасте (спонтанно или хирургически), а также у пациентов с небольшими ДМЖП, которых либо никогда не оперировали, либо у которых имеется резидуальный дефект после хирургической коррекции без перегрузки ЛЖ по данным ЭхоКГ, как правило, отсутствуют клинические проявления и им не требуется оперативное лечение в будущем [159]. Однако у не установленного числа пациентов с небольшими резидуальными ДМЖП в отдаленном периоде возникают проблемы [160]. Выживаемость в течение 40 лет после закрытия, по-видимому, остается несколько меньшей, чем в общей популяции [161].

С возрастом могут возникнуть несколько проблем:

- С течением времени может возникнуть двухкамерный ПЖ, чаще всего при перимембранозном дефекте, что, вероятно, является следствием повреждения эндотелия ПЖ высокоскоростной струей сброса крови через ДМЖП.

- В случае отточного (надгребневого) ДМЖП (реже – перимембранозного) имеется риск пролапса правой коронарной (или некоронарной) створки АК, что ведет к прогрессирующей АР и формированию аневризмы синуса Вальсальвы.

- Возможно появление аритмий, хотя они возникают реже, чем при других формах ВПС [162].

- Полная поперечная блокада – редкость в настоящее время – не редкость в ранние годы развития кардиохирургии, так что она может иметь место, особенно у пациентов старшего возраста. Таким больным обычно требуется пожизненная кардиостимуляция.

- Поздняя дисфункция ЛЖ и СН.

- Эндокардит.

4.2.3. Диагностика

В разделе 3.3 описаны общие принципы.

Типичные признаки включают голосистолический шум в третьем и четвертом межреберьях слева, также можно ощутить прекардиальное дрожание.

ЭхоКГ является ключевым диагностическим методом, который обычно обеспечивает постановку диагноза и оценку тяжести заболевания. Основными параметрами являются локализация, количество и размеры дефектов, выраженность объемной перегрузки ЛЖ и расчетное давление в ЛА. Необходимо оценить наличие АР в результате пролапса правой или некоронарной створки, особенно в случае отточного (надгребневого) и высокого перимембранозного ДМЖП. Необходимо исключить двухкамерный ПЖ и аневризму синуса Вальсальвы.

Если информации, полученной при ЭхоКГ, недостаточно, альтернативой может быть МРТ сердца, особенно для оценки объемной перегрузки ЛЖ и количественной оценки шунта.

Катетеризация полостей сердца требуется в случае наличия признаков повышения давления в ЛА по данным неинвазивных методов исследования (расчетное систолическое давление в ЛА >40 мм рт.ст. или наличие непрямых признаков, когда определить давление в ЛА невозможно) для оценки ЛСС.

Пациентам с ЛАГ следует выполнить пробу с физической нагрузкой для исключения десатурации.

4.2.4. Хирургическое/катетерное вмешательство

Показания к инвазивному лечению суммированы в таблице «Рекомендации по вмешательству при ДМЖП (нативным и резидуальным)» и на рисунке 3.

Хирургическое закрытие может быть выполнено с низким уровнем оперативной летальности (1-2%) и хорошими отдаленными результатами [163]. Альтернативой стало транскатетерное закрытие, особенно при резидуальных ДМЖП, ДМЖП, которые труднодоступны для хирургического закрытия, а также при мышечных ДМЖП, которые локализируются в центральной части межжелудочковой перегородки. Продемонстрирована также возможность транскатетерных вмешательств при перимембранозных ДМЖП. Не установлено, имеются ли у взрослых пациентов, которым выполняется инвазивное закрытие перимембранозного ДМЖП, риски развития полной АВ блокады и захвата ткани ТК с развитием ТР, а также риск АР, наблюдавшейся у детей.

Количество пациентов, которым можно выполнить закрытие ДМЖП во взрослом возрасте, невелико. У большинства больных имеются либо небольшие ДМЖП с незначительным шунтированием крови, или уже развившаяся ЛАГ. Последний параметр должен быть оценен особенно тщательно. У пациентов с закрытым дефектом и сохраняющейся стойкой/прогрессирующей ЛАГ, по-видимому, особенно неблагоприятный прогноз [48].

Рекомендации по проведению вмешательства при ДМЖП (нативном и резидуальном)

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам с признаками объемной перегрузки ЛЖ в отсутствие ЛАГ (нет признаков ЛАГ по данным неинвазивных методов обследования или ЛСС <3 ед. Вуда при инвазивной оценке) рекомендуется закрытие ДМЖП вне зависимости от наличия симптомов.	I	C
У пациентов без значимого шунтирования крови слева-направо, но с наличием повторных эпизодов ИЭ в анамнезе должна быть обсуждена возможность закрытия ДМЖП.	IIa	C
У пациентов с пролапсом створки аортального клапана, ассоциированным с ДМЖП, приводящим к прогрессирующей АР, должна быть обсуждена возможность закрытия ДМЖП.	IIa	C
У пациентов, с ЛАГ и ЛСС 3-5 ед. Вуда, должна быть обсуждена возможность закрытия ДМЖП, если у них сохраняется значимый сброс крови слева-направо ($Q_p:Q_s > 1,5$).	IIa	C
Пациентам, у которых развилась ЛАГ с ЛСС ≥ 5 ед. Вуда, закрытие ДМЖП 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 ДМЖП не рекомендуется пациентам с синдромом Эйзенменгера и большим с тяжелой ЛАГ (ЛСС ≥ 5 ед. Вуда), у которых выявляется десатурация на фоне физической нагрузки.	III	C

Примечание: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности; III – увеличение ЛЖ с повышением ударного объема; C – нет достаточного количества данных, устанавливающих точное пороговое значение, однако, согласно клиническому опыту, этот показатель составляет снижение сатурации кислородом артериальной крови <90%.

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

4.2.5. Наблюдение

С помощью ЭхоКГ следует исключать (или оценивать при наличии) развитие АР или ТР, степень (резидуального) шунта, дисфункцию ЛЖ, повышение давления в ЛА и формирование двухкамерного ПЖ.

Внимания требует возможное возникновение полной АВ блокады (пациенты, у которых после закрытия ДМЖП развиваются бифасцикулярная блокада или транзиторная трифасцикулярная блокада, имеют повышенный риск развития в отдаленном периоде полной поперечной блокады).

Пациенты, у которых размер резидуального ДМЖП больше минимального, а также имеющие гемодинамические нарушения (дисфункцию ЛЖ или ЛАГ) должны наблюдаться ежегодно, в том числе, в специализированных по лечению взрослых с ВПС центрах. Для пациентов с маленьким ДМЖП (нативным или резидуальным, с нормальной функцией ЛЖ, нормальным давлением в ЛА и не имеющих симптомов) и не имеющих других нарушений, оправданы 3-5-летние интервалы. После транскатетерной процедуры закрытия дефекта рациональным является регулярное наблюдение в течение первых двух лет, а затем, в зависимости от достигнутых результатов, – каждые 2-5 лет. После хирургической коррекции при отсутствии резидуального дефекта разумными представляются 5-летние интервалы наблюдений.

4.2.6. Дополнительные положения

- Физические нагрузки/занятия спортом: пациенты после закрытия ДМЖП не требуют ограничений, как и больные с маленькими ДМЖП без ЛГ, значимых нарушений ритма и дисфункции ЛЖ. Пациенты с ЛАГ должны ограничивать свои нагрузки до занятий развлекательными видами спорта низкой интенсивности (см. раздел 3.5.5).

- Беременность: пациентам с прекапиллярной ЛГ (ЛАГ) беременность не рекомендована. Для больных с бессимптомным течением заболевания, нормальной функцией ЛЖ и отсутствием ЛАГ риск низкий (см. раздел 3.5.7).

- Профилактика ИЭ: рекомендована только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

Ведение пациента с ДМЖП

Объемная перегрузка ЛЖ? 

Нет

Да

Ассоциированный с ДМЖП пролапс аортального клапана, ведущий к прогрессирующей АР?

Легочная артериальная гипертензия (ЛСС ≥ 3 ед. Вуда)?

Нет

Да

Нет

Да

Закрытие IIa		Закрытие I	
Повторные эпизоды ИЭ в анамнезе		ЛСС <5 ед. Вуда и Qp:Qs >1,5	
Нет	Да	Нет	Да
Не требует закрытия	Закрытие IIa		Закрытие IIa
ЛСС ≥5 ед Вуда и Qp:Qs >1,5			
Нет			Да
Не закрывать		Закрытие IIb	

Рис. 3. Тактика ведения пациентов с ДМЖП

Примечание: ■ – увеличение ЛЖ с повышением ударного объема; ■ – включая всех пациентов с десатурацией в покое (синдром Эйзенменгера) или при физической нагрузке; ■ – принятие индивидуализированного решения в экспертных центрах.

Сокращения: AP – аортальная регургитация, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ЛЖ – левый желудочек, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, Qp:Qs – соотношение легочного и системного кровотока.

4.3. Открытый атриовентрикулярный канал

4.3.1. Введение и общие положения

Открытый АВК (АВ канал, дефект АВ перегородки, дефект предсердно-желудочковой перегородки или дефект эндокардиальных подушечек) характеризуется наличием общего АВ соединения. При неполной форме АВК обычно имеется дефект только на уровне предсердий (первичный ДМПП) или, в редких случаях, - только на уровне желудочков. Передняя и задняя створки срастаются по центру, что ведет к формированию отдельных право- и левостороннего отверстий. При полной форме АВК сращение по центру отсутствует, и имеется только одно общее отверстие. Полная форма АВК характеризуется наличием центрального септального дефекта в месте соединения всех камер сердца, который распространяется как на межпредсердную, так и на межжелудочковую перегородку (приточный нерестриктивный ДМЖП). АВ узел расположен позади и ниже коронарного синуса. Пучок Гиса и его левая ножка смещены кзади. Это объясняет аномальную последовательность активации желудочков (удлинение времени АВ проведения и отклонение электрической оси влево), что важно учитывать во время проведения электрофизиологического исследования (ЭФИ) и катетерной аблации.

В большинстве случаев полная форма АВК встречается у больных с синдромом Дауна (>75%), а большая часть неполных форм АВК имеют место у пациентов без синдрома Дауна (>90%). АВК может сочетаться с ТФ и другими сложными ВПС. АВК с неравным расположением общего АВ клапана над желудочками сопровождается различной степенью гипоплазии желудочков (несбалансированная форма АВК). Нижеприведенные рекомендации относятся к сбалансированной форме АВК.

4.3.2. Клинические проявления и естественное течение

Клинические проявления зависят от наличия и размеров ДМПП и ДМЖП, а также состоятельности левостороннего АВ клапана. Симптомы не специфичны для АВК, они являются следствием внутрисердечного шунтирования крови (слева-направо, справа-налево или двунаправленно), ЛГ, регургитации на АВ клапанах, дисфункции желудочков или наличия обструкции ВТЛЖ. Возможно наличие сниженной толерантности к физическим нагрузкам, одышки, нарушений ритма и цианоза. Обструкция ВТЛЖ (подклапанная), может присутствовать исходно или развивается с течением времени. В отдаленном периоде может возникнуть полная АВ блокада.

История неоперированной полной формы АВК – это история развития синдрома Эйзенменгера, за исключением случаев с очень маленьким ДМЖП (см. раздел 3.4.3 и 3.4.8).

Некорригированные первичные ДМПП и неполная форма АВК) нередко встречаются у взрослых. Клинические проявления являются следствием шунтирования крови слева-направо на уровне предсердий (см. раздел 4.1) и/или регургитации на левом АВ клапане (расщепление створки). Порок у пациентов может долго быть бессимптомным, но его симптоматика имеет тенденцию нарастать с возрастом, у большинства пациентов клинические симптомы проявляются к 40 годам.

4.3.3. Диагностика

Общие принципы см. в разделе 3.3.

Клинические проявления зависят от конкретного варианта (см. разделы 4.3.1 и 4.3.2).

- Ключевым диагностическим методом является ЭхоКГ. Она дает возможность оценить каждый анатомический компонент АВК, АВ клапаны и их соединение, тяжесть и конкретный субстрат клапанной регургитации, степень и направление внутрисердечных шунтов, функцию ЛЖ и ПЖ, ЛАГ, а также выявить/исключить наличие обструкции ВТЛЖ.

- МРТ сердца показана в случаях, когда требуется дополнительная количественная оценка объемов и функции желудочков, клапанной регургитации или шунтирования крови для принятия решения о тактике ведения.

- Катетеризация полостей сердца требуется при наличии признаков повышения ЛАД по данным неинвазивных методов обследования (расчетное ЛАД >40 мм рт.ст. или по непрямым признакам, когда ЛАД определить невозможно) для оценки ЛСС.

Проба с физической нагрузкой показана пациентам с ЛАГ с целью исключения снижения сатурации

4.3.4. Хирургические/катетерные вмешательства

Катетерное закрытие АВК невозможно, поэтому выполняется только хирургическое вмешательство (закрытие дефектов, пластика клапанов). У пациентов с резидуальными межпредсердными или межжелудочковыми дефектами, наличие в камерах сердца электродов для эндокардиальной стимуляции имеет риск развития парадоксальных эмболий. Это необходимо учитывать, при наличии показаний к электрокардиостимуляции. В данной ситуации, предпочтительнее проведение эпикардиальной стимуляции. Во всех случаях коррекции АВК с пластикой дефектов и АВ клапанов рекомендуется выполнение вмешательств в центрах экспертного уровня, специализирующихся на лечении ВПС.

Рекомендации по проведению вмешательств при открытом АВК

Рекомендации	Класс	Уровень
Полная форма АВК		
Хирургическая коррекция не рекомендована пациентам с синдромом Эйзенменгера и пациентам в ЛАГ (ЛСС ≥ 5 ед. Вуда), у которых выявляется снижение сатурации на фоне физической нагрузки.	III	C
См также рекомендации по проведению вмешательств при ДМЖП (раздел 4.2).		
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 (раздел 4).		
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 и/или ФВ ЛЖ $\leq 60\%$, 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 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 левого желудочка		
См. рекомендации по проведению вмешательств при субаортальном стенозе (раздел 4.5.3).		

Примечание: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности; III – нет достаточного количества данных, устанавливающих точное пороговое значение, однако согласно клиническому опыту, этот показатель составляет снижение сатурации кислородом артериальной крови $< 90\%$; C – 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.

4.3.5. Наблюдение

Всем пациентам с АВК, как скорригированным, так и некорригированным, рекомендовано пожизненное регулярное наблюдение, в специализированных центрах. Особое внимание следует уделять случаям с резидуальными шунтами, нарушениями функции АВ клапанов, наличием дилатации и дисфункции ПЖ и ЛЖ, повышению ЛАД, наличию обструкции ВТЛЖ и нарушений ритма [164]. Кратность амбулаторных визитов зависит от наличия и выраженности резидуальных нарушений. Пациент после хирургической коррекции АВК без существенных резидуальных изменений может наблюдаться каждые 2-3 года. В случае наличия резидуальных изменений интервалы должны быть короче.

Показания к повторным операциям по поводу резидуальных нарушений аналогичны показаниями к первичным вмешательствам. У ранее оперированных пациентов наиболее частой проблемой является регургитация на левостороннем АВ клапане [165, 166]. Следует подчеркнуть, что эти клапаны отличаются от митральных клапанов, и вмешательства на них значительно сложнее. Клинически значимые стенозы левых АВ клапанов (что чаще всего развивающиеся в результате предшествующих вмешательств) нуждаются в хирургической коррекции. Дополнительные положения.

- Физические нагрузки/занятия спортом: большинству пациентов с неосложненными скорригированными АВК не требуется ограничений физической активности. Однако у многих из них при проведении объективной оценки выявляются признаки сниженной толерантности к физическим нагрузкам. Пациентам со значимыми резидуальными проблемами требуются индивидуальные рекомендации (см. раздел 3.5.5).

- Беременность: хорошо переносится пациентами с полной коррекцией порока при отсутствии значимых резидуальных изменений. У пациентов с некорригированной неполной формой АВК имеется риск парадоксальных эмболий. Пациентам с прекапиллярной ЛГ беременность противопоказана. Как правило пациенты с резидуальной регургитацией на левом АВ клапане, не имеющие показаний к хирургическому лечению, переносят беременность относительно хорошо, хотя возможно появление нарушений ритма и увеличение регургитации [167] (см. раздел 3.5.7).

- Профилактика ИЭ: рекомендована только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

4.4. Открытый артериальный проток

4.4.1. Введение и общие положения

Открытый артериальный проток (ОАП) представляет собой сохраняющееся сообщение между проксимальным отделом левой ЛА и нисходящей аортой сразу после

отхождения от нее левой подключичной артерии. Он может сочетаться с различными ВПС, однако у взрослых обычно представляет собой изолированный дефект.

ОАП первоначально приводит к шунтированию крови слева-направо и объемной перегрузке ЛЖ и ЛП. При умеренном и большом ОАП происходит повышение давления в ЛА. У взрослых пациентов с умеренным ОАП могут доминировать как объемная перегрузка ЛЖ, так и ЛАГ. У взрослых пациентов с большим ОАП, как правило, развивается синдром Эйзенменгера.

4.4.2. Клинические проявления и естественное течение

Клинические проявления у взрослых с ОАП включают:

- Малый проток без объемной перегрузки ЛЖ (нормальный ЛЖ) и нормальным давлением в ЛА (обычно бессимптомное течение).
- Умеренный ОАП с преобладающей перегрузкой ЛЖ: большой ЛЖ с нормальной или сниженной функцией (возможно наличие левожелудочковой СН).
- Умеренный ОАП с преобладающим давлением в ЛА: перегрузка давлением ПЖ (возможно наличие правожелудочковой СН).
- Большой ОАП: синдром Эйзенменгера с различной степенью гипоксемии и цианоза (цианоз нижних конечностей, иногда левой руки); см. раздел 3.4.3 и 3.4.8.

Очень редким осложнением является формирование аневризмы протока.

4.4.3. Диагностика

Общие принципы приведены в разделе 3.3.

Специфические клинические признаки включают непрерывный шум, который исчезает при развитии синдрома Эйзенменгера (для дифференциальной диагностики цианоза см. раздел 4.4.2; необходимо оценивать сатурацию кислорода на верхних и нижних конечностях).

• ЭхоКГ является ключевым диагностическим методом, который позволяет установить диагноз (могут быть сложности у пациентов с синдромом Эйзенменгера), степень объемной перегрузки ЛЖ, давление в ЛА, размер ЛА и изменения правых камер сердца.

• МРТ сердца показана в случаях, когда требуется дополнительная количественная оценка объемов ЛЖ и шунта (Qr:Qs).

• МРТ/КТ сердца при необходимости помогает оценить анатомию

• Катетеризация полостей сердца требуется при наличии признаков повышения ЛАД по данным неинвазивных методов обследования (расчетное ЛАД >40 мм рт.ст. или по непрямым признакам, когда ЛАД определить невозможно) для оценки ЛСС. Оценка

легочного кровотока в этих условиях является сложной задачей. Измерение сатурации кислорода в левой и правой ЛА является обязательным.

- Проба с физической нагрузкой показана пациентам с ЛАГ с целью исключения снижения сатурации на нижних конечностях.

4.4.4. Хирургическое/катетерное вмешательство

Показания к вмешательству суммированы в таблице «Рекомендации по проведению вмешательства у пациентов с ОАП» и на рисунке 4.

Рекомендации по проведению вмешательства при ОАП

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам с признаками объемной перегрузки ЛЖ 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 (Qp:Qs >1,5).	IIa	C
Пациентам, у которых развилась ЛАГ с ЛСС ≥5 ед. Вуда, закрытие ОАП может быть рассмотрено, если у них сохраняется значимый сброс крови слева-направо (Qp:Qs >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.	III	C

Примечание: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности; III – увеличение ЛЖ с повышением ударного объема; C – 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, Qp:Qs – соотношение легочного и системного кровотока.

У взрослых пациентов кальцификация ОАП может стать проблемой при хирургическом закрытии. Чрескожное закрытие является методом выбора, даже если пациенту показана открытая операция по поводу других сопутствующих поражений сердца, и может быть успешно выполнена у большинства взрослых пациентов с очень низкой частотой осложнений [168-170]. Хирургическая операция является резервной опцией для редких пациентов со слишком большим для закрытия устройством протоком или при наличии анатомических особенностей, таких, как формирование аневризмы.

4.4.5. Наблюдение

ЭхоКГ должно включать оценку размеров и функции ЛЖ, давления в ЛА, остаточного шунта и ассоциированных дефектов.

При отсутствии резидуальных шунтов, нормальном ЛЖ и нормальном давлении в ЛА через 6 мес. не требуется регулярное наблюдение.

Пациенты с дисфункцией ЛЖ и резидуальной ЛАГ должны наблюдаться с интервалами в 1-3 года в зависимости от тяжести, включая осмотры в специализированных для взрослых с ВПС центрах.

4.4.6. Дополнительные положения

- Физические нагрузки/занятия спортом: ограничения не требуются бессимптомным пациентам после коррекции при отсутствии ЛГ; при ЛАГ необходимо ограничение до занятий спортом низкой интенсивности.

- Беременность: нет существенного увеличения риска у пациентов без ЛГ. Пациентам с прекапиллярной ЛГ беременность противопоказана (см. раздел 3.5.7).

- Профилактика ИЭ: рекомендована только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

Тактика ведения пациентов с ОАП

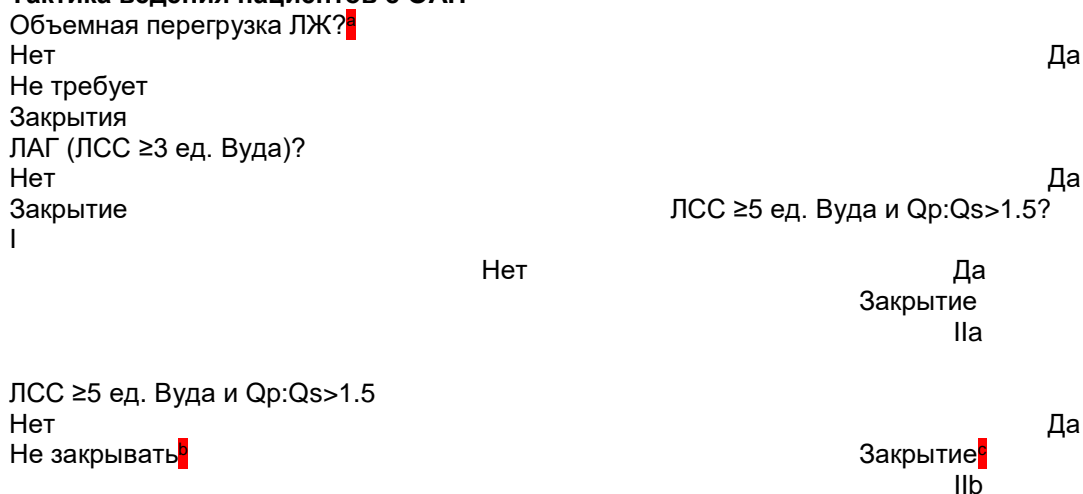


Рис. 4. Тактика ведения пациентов с ОАП.

Примечание: **а** – увеличение ЛЖ с повышением ударного объема; **б** – включая всех пациентов с десатурацией нижних конечностей в покое (физиология Эйзенменгера) или при физической нагрузке; **в** – принятие индивидуализированного решения в экспертных центрах.

Сокращения: ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, Qp:Qs – соотношение легочного и системного кровотока.

4.5. Обструкция выносящего тракта левого желудочка

4.5.1. Клапанный аортальный стеноз

4.5.1.1. Введение и общие положения

Наиболее частой причиной врожденного аортального стеноза (АС) является бicuspidальный АК. У до 80% пациентов с двухстворчатым АК будет развиваться расширение восходящей аорты, это обсуждается в разделе 4.7.2. Принципы ведения АР, связанной с бicuspidальным АК, обсуждаются в Рекомендациях ЕОК 2017г по ведению пациентов с клапанными пороками сердца [25].

4.5.1.2. Клинические проявления и естественное течение

Часто пациенты остаются бессимптомными в течение многих лет. Прогрессирование стеноза варьирует и зависит от исходной тяжести, степени кальцификации, возраста и факторов риска атеросклероза. При двустворчатом АК прогрессирование происходит быстрее у пациентов с большей эксцентричностью линии закрытия и ее переднезадней ориентацией.

Прогноз благоприятный, и внезапная смерть возникает редко у бессимптомных пациентов с хорошей переносимостью физических нагрузок, даже в случае тяжелого стеноза [171].

При появлении симптомов (стенокардия, одышка или синкопальные состояния) прогноз быстро ухудшается. У пациентов с двухстворчатым АК смертность составляет 0,3% пациенто-лет наблюдения, частота диссекции аорты – 0,03% и частота эндокардита – 0,3%. Дилатация аортальных синусов и/или восходящей аорты были обнаружены у 45% пациентов через 9 лет наблюдения [172].

4.5.1.3. Диагностический подход

Общие принципы приведены в разделе 3.3. Диагностические критерии степеней тяжести АС суммированы в **таблице 12**.

Специфические клинические признаки включают типичный систолический шум изгнания на АК, проводящийся на сонные артерии. Может быть слышен тон изгнания и можно ощутить дрожание. ЭКГ может демонстрировать признаки гипертрофии ЛЖ (ГЛЖ) и его перегрузки. У пациентов с выявленным бicuspidальным АК следует исключить коарктацию аорты (см. раздел 4.6).

ЭхоКГ является «золотым стандартом» диагностики АС и оценки степени кальцификации, функции ЛЖ, ГЛЖ и связанных с ними поражений, включая дилатацию восходящей аорты. С помощью доплеровского исследования определяется степень тяжести АС на основании пиковой скорости кровотока на клапане (V_{max}), среднего градиента и площади АК (AVA) рассчитанной по уравнению непрерывности потока. Для более подробной информации см. недавно опубликованные рекомендации по ЭхоКГ оценке АС [173].

В некоторых случаях чреспищеводная ЭхоКГ может дать более подробную информацию об анатомических особенностях дисфункции клапана, а также позволяет при отсутствии кальцификации провести планиметрию отверстия АК (AVA).

Бессимптомным пациентам рекомендовано выполнение пробы с физической нагрузкой особенно при наличии у них умеренного и тяжелого АС, для подтверждения бессимптомного статуса и оценки толерантности к нагрузке, реакции АД и наличия

нарушений ритма для стратификации риска и определения времени хирургического вмешательства.

Стресс-ЭхоКГ с малыми дозами добутамина или с физической нагрузкой может быть информативна при АС со сниженным ударным объемом и дисфункцией ЛЖ [173].

МРТ/КТ сердца, помимо возможностей оценки АС, может потребоваться для оценки дилатации восходящей аорты, когда это невозможно сделать с помощью ЭхоКГ.

КТ сердца особенно важна для количественной оценки кальцификации клапана при определении тяжести низкоградиентного АС, хотя следует отметить, что стеноз АК у молодых пациентов не всегда ассоциируется со значительным кальцинозом.

Катетеризация полостей сердца требуется только в тех случаях, когда методы неинвазивного обследования дают неубедительные результаты, для оценки состояния КА или при решении вопроса о проведении чрескожной баллонной ангиопластики.

Таблица 12

Диагностические критерии степеней тяжести АС [173]

	Легкий АС	Умеренный АС	Тяжелый АС
V_{max} (м/с)	2,6-2,9	3,0-3,9	$\geq 4,0$
Средний градиент (мм рт.ст.)	< 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: – 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.

4.5.1.4. Медикаментозная терапия

При наличии у пациента клинических проявлений требуется срочное хирургическое вмешательство. Медикаментозная терапия по поводу СН, обусловленной АС, проводится неоперабельным больным. Ни применение статинов, ни другие лекарственные препараты не замедляют прогрессирование АС.

4.5.1.5. Хирургическое/катетерное вмешательство

Показания к инвазивным вмешательствам объединены в таблице «Рекомендации по проведению вмешательства при клапанном АС» и на **рисунке 5**.

У некоторых подростков и взрослых молодого возраста с некальцинированным клапаном можно рассмотреть возможность проведения баллонной вальвулопластики. Она может иметь место у гемодинамически нестабильных пациентов в качестве моста к операции, а также для отсрочки замены клапана у женщин с анатомически подходящим клапаном и желанием беременности. У пациентов с кальцинированными клапанами

методом выбора является его замена. Механические клапаны более долговечны, чем биологические протезы или гомографты, но требуют пожизненной антикоагулянтной терапии. Операция Росса (вмешательство на двух клапанах) была предложена для пациентов детородного возраста, а также для больных, желающих избежать приема антикоагулянтов. Наиболее частой причиной повторных вмешательств после операции Росса является прогрессирующая дегенерация гомографта. Транскатетерная имплантация клапана ЛА стала альтернативой хирургическому вмешательству при его дегенеративных изменениях. В настоящее время транскатетерной имплантации АК нет места в лечении врожденного АС, за исключением очень редких случаев с высоким хирургическим риском, когда это технически возможно.

Рекомендации по проведению оперативного вмешательства при клапанном АС

Рекомендации	Класс	Уровень
Симптомные пациенты с клапанным АС		
Симптомным пациентам с тяжелым АС с высоким градиентом (средний градиент ≥ 40 мм рт.ст.) рекомендуется оперативное вмешательство [25, 171, 174, 175].	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
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 следующих показателей: - 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

Примечание: ■ – класс рекомендаций, ■ – уровень доказательности.

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

4.5.1.6. Наблюдение

Требуется постоянное и регулярное наблюдение, периодичность зависит от степени тяжести стеноза. Также необходимо после вмешательства на клапане наблюдаться с интервалом как минимум в год.

Обязательно выполнять ЭхоКГ АК и корня аорты для того, чтобы выявить прогрессирование клапанного стеноза и дилатации аорты. МРТ или КТ аорты рекомендованы пациентам с нативным бicuspidальным АК, пациентам, которым была выполнена изолированная замена клапана, когда восходящий отдел аорты плохо визуализируется при трансторакальной ЭхоКГ, а также пациентам с диаметром корня аорты/восходящего отдела >40 мм [176].

4.5.1.7. Дополнительные положения

Физические нагрузки/занятия спортом: пациенты с симптомным и бессимптомным тяжелым АС, а также больные с умеренным стенозом двустворчатого клапана и с расширением аорты должны избегать изометрических упражнений и высокоинтенсивных видов спорта. При легком и умеренном АС допускаются более интенсивные нагрузки. Рекомендуется предварительное выполнение пробы с физической нагрузкой для адекватного консультирования пациента [24].

Беременность: противопоказана при тяжелом симптомном АС. Лечение – баллонную вальвулопластику или хирургическое вмешательство следует проводить до зачатия. При бессимптомном течении тяжелого АС и нормальных показателях пробы с физической нагрузкой у некоторых пациентов беременность возможна. Необходимо уделять особое внимание размерам аорты, поскольку дилатация аорты, ассоциированная с бicuspidальным АК, может индуцирована и прогрессировать во время и после беременности; существует риск диссекции (см. раздел 3.5.7).

Профилактика ИЭ: рекомендована только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

Ведение пациента с выраженной обструкцией ВТЛЖ

Клапанный уровень поражения?

Нет

Да

См. таблицу с рекомендациями

по подклапанному и надклапанному АС ■

Есть симптомы?

Нет

Да

ФВ ЛЖ < 50%?

Операция

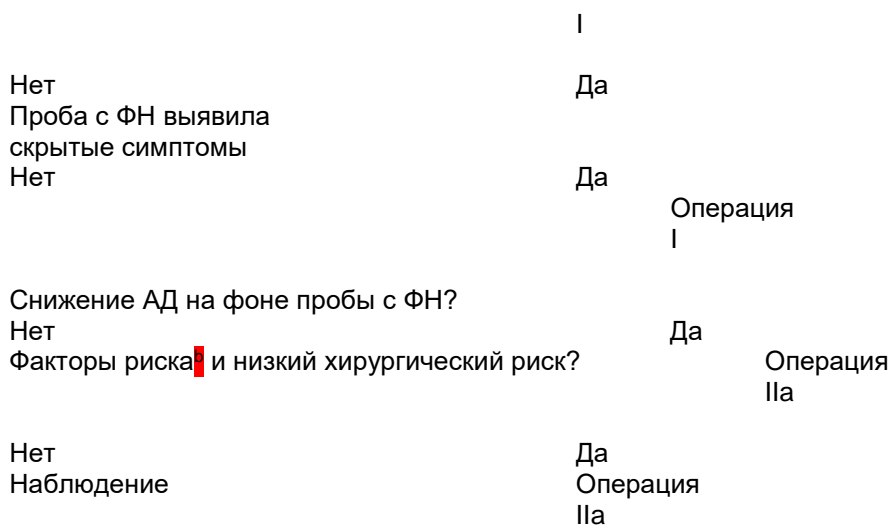


Рис. 5. Тактика ведения пациентов с выраженной обструкцией ВТЛЖ.

Примечание: **■** – см. раздел 4.5. Имеются фундаментальные отличия в тактике ведения по сравнению с клапанным АС, особенно потому, что замена клапана с ее последствиями, как правило не требуется; **■** – максимальная скорость кровотока >5,5 м/с; выраженная кальцификация + нарастание максимальной скорости кровотока ≥0,3 м/с/год; выраженное повышение нейрогормонов (>3 по сравнению с верхней границей нормы для данного пола и возраста); выраженная ЛГ (систолическое ЛАД >60 мм рт.ст. в отсутствие других причин).

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

4.5.2. Надклапанный АС

4.5.2.1. Введение и общие положения

Надклапанный АС может возникать как характерный признак синдрома Вильямса-Бойрена, или может быть изолированной/семейной формой, которые соответственно вызваны делецией гена эластина, локализованного в хромосоме 7q11.23, или мутацией этого гена. Эти генетические дефекты ведут к обструктивной артериопатии различной степени тяжести, которая является наиболее выраженной в синотубулярном соединении. [177].

Надклапанный АС также может встречаться при семейной гомозиготной гиперхолестеринемии [178]. Надклапанный АС представляет собой локализованную фиброзную диафрагму, расположенную чуть дистальнее устьев КА или, чаще, наружную деформацию в форме песочных часов с соответствующим сужением аорты, либо в виде диффузного стеноза восходящей аорты. Это может сочетаться с аномалиями АК, гипоплазией всей аорты, поражением устьев КА, а также со стенозами основных ветвей аорты или ЛА.

4.5.2.2. Клинические проявления и естественное течение

Большинства пациентов детском возрасте имеют симптомы либо обструкции выносящего тракта, либо ишемии миокарда. Хотя у взрослых надклапанный АС прогрессирует редко, все же у них имеется риск сердечных осложнений [179]. Внезапная смерть наступает редко, она чаще встречается при надклапанном АС у пациентов с синдром Вильямса-Бойрена, при диффузном стенозе периферических ветвей ЛА или при наличии ИБС, особенно в связи с анестезиологическими процедурами.

4.5.2.3. Диагностический подход

Общие принципы приведены в разделе 3.3.

- При аускультации обычно выявляется громкий систолический шум изгнания, который лучше всего слышен вдоль левого края грудины, без тона изгнания или диастолического шума аортальной недостаточности.

- ЭхоКГ позволяет проводить анатомическую диагностику надклапанного АС, когда это допускает акустическое окно. Допплерография дает информацию о градиентах давления, однако возможна как недооценка, так и переоценка реального снижения давления в месте обструкции. Чреспищеводная ЭхоКГ обеспечивает хорошую визуализацию устьев КА, а с помощью 3D чреспищеводной ЭхоКГ можно получить детальную информацию о стенозированном участке [180].

- Проба с физической нагрузкой: см. раздел 4.5.1, посвященный клапанному АС.

- МРТ/КТ сердца позволяют детально оценить анатомию надклапанного отдела, особенно при наличии многоуровневой обструкции ВТЛЖ или при предоперационном обследовании пациента, когда необходима информация об анатомии КА и о наличии других поражений аорты или ее ветвей (например, стенозы сонных или почечных артерий), а также ЛА и ее ветвей.

- Катетеризация сердца: оценка гемодинамики рекомендуется в случаях, когда информации, полученной с помощью неинвазивных методов исследования недостаточно.

- Генетическое исследование с консультированием и последующим тестированием с использованием технологии микрочипов для диагностики синдрома Вильямса-Бойрена и секвенирование гена эластина при несиндромных проявлениях является полезным.

4.5.2.4. Хирургическое/катетерное вмешательство

Оперативное лечение является основным методом: операционная летальность при фиброзной диафрагме и деформации в форме песочных часов составляет <5%. Поскольку КА находятся под высоким давлением, решение об оперативном вмешательстве следует принимать раньше, чем у пациентов с клапанным АС, особенно в ситуациях, когда замена клапана не требуется. Согласно литературным данным, выживаемость после хирургического вмешательства составляет 80-85% в течение 20 лет

[181]. АР может присутствовать у ~25% пациентов, однако она обычно не прогрессирует после хирургической коррекции надклапанного АС.

Рекомендации по проведению вмешательства при надклапанном АС

Рекомендации	Класс	Уровень
Хирургическое вмешательство рекомендовано у пациентов с симптомами (спонтанными или выявленными 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
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

Примечание: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности; I – градиенты давления, измеренные с помощью доплеровского исследования, могут переоценивать степень обструкции и могут потребовать подтверждения с помощью катетеризации сердца.

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

4.5.2.5. Наблюдение

Постоянное и регулярное наблюдение в течение всей жизни, включающее выполнение ЭхоКГ, требуется для определения прогрессирования обструкции (редко), оценки размеров и функции ЛЖ и выявления симптомов, а после хирургического лечения – для выявления позднего рестеноза, развития аневризмы (МРТ/КТ) и возникновения и прогрессирования ИБС. Наблюдение должно предусматривать осмотры в специализированных по лечению взрослых с ВПС центрах.

4.5.2.6. Дополнительные положения

Физические нагрузки/занятия спортом: см. раздел 4.5.1 (клапанный АС).

Беременность: см. раздел 4.5.1 (клапанный АС). У мужчин и женщин с синдромом Вильямса-Бойрена и мутацией гена эластина риск трансмиссии составляет 50% (рекомендуется семейный скрининг).

Профилактика ИЭ: рекомендуется только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

4.5.3. Субаортальный стеноз

4.5.3.1. Введение и общие положения

Субаортальный стеноз может быть самостоятельным заболеванием, однако часто сочетается с заболеваниями АК, ДМЖП, АВК или комплексом Шона (многоуровневая

обструкция левых отделов сердца). Он также может развиваться после коррекции этих аномалий. Его причиной может быть наличие фиброзного гребня/кольца в ВТЛЖ, расположенного проксимальнее АК, или фиброзно-мышечное сужение. Субаортальный стеноз необходимо дифференцировать с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией.

4.5.3.2. Клинические проявления и естественное течение

Клинические проявления очень вариабельны. Наличие сопутствующего ВПС, особенно ДМЖП, связано прогрессированию субаортального стеноза; возраст, по-видимому, не имеет значения для течения заболевания. АР встречается часто, однако она редко гемодинамически значима или прогрессирует [182]. Имеются сообщения о внезапной смерти пациентов с субаортальным стенозом, хотя такие случаи не часты.

4.5.3.3. Диагностика

Общие принципы описаны в разделе 3.3.

Объективные данные включают, главным образом, систолический шум изгнания вдоль левого края грудины без систолического тона изгнания. Диастолический шум может быть связан с наличием АР.

ЭхоКГ визуализирует анатомию ВТЛЖ, ассоциированные аномалии АК, степень АР, функцию ЛЖ, ГЛЖ и сопутствующие поражения. Допплеровское исследование дает возможность установить тяжесть подклапанной обструкции, однако градиенты, измеренные этим методом, могут переоценивать степень обструкции, и может потребоваться подтверждение с помощью катетеризации сердца. Иногда требуется выполнение чреспищеводной ЭхоКГ для лучшей демонстрации мембраны или кольца. 3D чреспищеводная ЭхоКГ может быть полезной чтобы выявить особенности сложной анатомии ВТЛЖ и планиметрически рассчитать площадь обструкции.

МРТ может быть полезна для описания сложной анатомии ВТЛЖ, особенно у пациентов с плохим акустическим окном.

4.5.3.4. Хирургическое/катетерное вмешательство

Оперативное лечение является единственным эффективным методом и включает в себя полную резекцию фиброзного гребня/кольца и части мышечного основания вдоль левой септальной поверхности. Субаортальный стеноз фиброзно-мышечного или туннельного типов требует более обширной резекции или операции Конно. Хирургические результаты обычно хорошие, однако возможно развитие рестеноза. У пациентов с низким хирургическим риском при наличии технической возможности, порог для вмешательства ниже, чем при клапанном АС, поскольку не требуется имплантация искусственного

клапана. При наличии выраженной или умеренной АР следует провести пластику или замену клапана в ходе оперативного вмешательства.

4.5.3.5. Наблюдение

Неоперированным пациентам требуется пожизненное регулярное наблюдение с выполнением ЭхоКГ для выявления прогрессирования обструкции, АР и оценки функции, размеров и толщины стенок ЛЖ. Также необходимо регулярное наблюдение в послеоперационном периоде для выявления и наблюдения поздних рестенозов, прогрессирующей АР и осложнений таких как, аритмии и блокады сердца, а также ятрогенные ДМЖП. Наблюдение должно предусматривать осмотры в специализированных центрах по лечению взрослых с ВПС, а частота визитов для наблюдения определяется предполагаемым прогрессированием заболевания.

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.	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 $< 50\%$. Средний градиент давления по данным доплеровского исследования ≥ 40 мм рт.ст. и имеется выраженная ГЛЖ. Средний градиент давления по данным доплеровского исследования ≥ 40 мм рт.ст. 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: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности; I – градиенты давления, измеренные с помощью доплеровского исследования, могут переоценивать степень обструкции и могут потребовать подтверждения с помощью катетеризации сердца; II – см. рекомендации ЕОК по ведению пациентов с клапанными пороками сердца 2017г.

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

4.5.3.6. Дополнительные положения

- Физические нагрузки/занятия спортом: см. раздел 4.5.1 (клапанный АС).
- Беременность: противопоказана только при тяжелом субаортальном стенозе, сопровождающемся клиническими проявлениями; хирургическое вмешательство должно

быть выполнено до наступления беременности (даже при бессимптомном течении тяжелого субаортального стеноза следует рассмотреть целесообразность оперативного лечения) (см. раздел 3.5.7).

- Профилактика ИЭ: рекомендуется только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

4.6. Коарктация аорты

4.6.1. Введение и общие положения

Коарктация аорты представляет собой форму генерализованной артериопатии и не ограничивается сужением аорты. Она может развиваться как локальный стеноз, либо как протяженный, в виде гипоплазии сегмента (дуги) аорты. В типичных случаях коарктация располагается в области впадения ОАП, редко встречаются эктопические формы (в области восходящей, нисходящей или брюшной аорты).

Ассоциированные нарушения включают двухстворчатый АК (до 85% случаев), аневризму восходящей аорты, подклапанный или надклапанный АС, надклапанный МС (включая парашютный клапан), комплекс Шона или сложные ВПС. Коарктация аорты может ассоциироваться с синдромом Тернера или синдромом Вильямса-Бойрена. У пациентов с коарктацией аорты описаны внесердечные сосудистые аномалии, в том числе, аномальное отхождение правой подключичной артерии (в 4-5% случаев), коллатеральный артериальный кровоток и внутричерепные аневризмы (до 10% случаев).

4.6.2. Клинические проявления и естественное течение

Симптомы и признаки зависят от тяжести коарктации аорты. У пациентов с тяжелой коарктацией они обычно проявляются в раннем периоде жизни, а легкие формы могут протекать бессимптомно до тех пор, пока коарктация не диагностируется у взрослого пациента в рамках обследования по поводу АГ.

Основные симптомы включают головные боли, носовые кровотечения, головокружения, шум в ушах, одышку, боли в животе, перемежающуюся хромоту и похолодание нижних конечностей.

Для пациентов с коарктацией аорты достигших подросткового возраста характерна хорошая выживаемость до возраста 60 лет. Отмечается высокая заболеваемость в отдаленном периоде, однако она, как правило, ассоциирована с осложнениями со стороны аорты и длительно существующей гипертензией [183].

При естественном течении возможно развитие СН, внутричерепных кровоизлияний (в связи с наличием мешотчатых аневризм), инфекционного эндокардита, разрыва/диссекции арты, раннего поражения КА и церебральных артерий и ассоциированных заболеваний сердца.

4.6.3. Диагностика

Общие принципы описаны в разделе 3.3.

Офисное АД измеряется на верхних и нижних конечностях – это первоочередные методы обследования, необходимые для всех пациентов с коарктацией. Наличие градиента давления между верхними и нижними конечностями (для систолического давления ≥ 20 мм рт.ст.) свидетельствует о значимой коарктации. Ослабление или отсутствие пульса на нижних конечностях или отставание пульсовой волны на бедренной артерии также свидетельствуют о выраженной коарктации.

Амбулаторные измерения АД (на правой руке) рекомендованы для выявления/подтверждения АГ (среднее систолическое АД за 24 ч > 130 мм рт.ст. и/или диастолическое АД > 80 мм рт.ст.).

Другие признаки включают наличие дрожания над мечевидным отростком (при проксимальной обструкции), (систолический) шум в межлопаточном пространстве или длительные шумы (вследствие наличия коллатеральных сосудов). При точечной коарктации шумы могут полностью отсутствовать.

При рентгенографии грудной клетки характерно наличие узурации третьего и четвертого (вплоть до восьмого) ребер в результате наличия коллатералей.

ЭхоКГ позволяет оценить локализацию, структуру и протяженность коарктации, функцию ЛЖ, наличие ГЛЖ, ассоциированные дефекты, а также диаметр аорты. Расчет градиентов с помощью доплеровского исследования не имеют значения для количественной оценки ни при нативной коарктации, ни у пациентов после операции. В условиях большого количества коллатеральных артерий градиенты не показательны. После хирургической коррекции или стентирования возможно увеличение систолической скорости кровотока, даже в отсутствие значимого сужения, что обусловлено пониженной жесткостью аорты. В результате расчет градиентов оказывается неинформативным.

МРТ и КТ сердца, включая 3D реконструкцию, являются основными предпочтительными неинвазивными методами диагностики, позволяющими оценить всю аорту у подростков и взрослых. Оба метода дают возможность определить локализацию, протяженность и степень сужения аорты, визуализировать дугу аорты, сосуды шеи и головы, оценить состояние аорты до и после сужения, а также коллатерали. Оба метода позволяют выявить осложнения, такие как аневризма, псевдоаневризма, рестеноз или резидуальный стеноз [184].

Визуализация внутричерепных сосудов показана при наличии симптомов и/или клинических проявлений аневризмы/разрывов.

Катетеризация сердца с манометрией (разница пиковых градиентов давления ≥ 20 мм рт.ст.) позволяет диагностировать гемодинамически значимую коарктацию аорты в отсутствие выраженных коллатералей и выполняется в условиях инвазивного лечения. Следует отметить, что у пациентов, получающих общую анестезию, инвазивная оценка градиентов может выявлять более низкие показатели.

4.6.4. Хирургическое/катетерное вмешательство

Показания к инвазивному лечению суммированы в таблице «Рекомендации по проведению вмешательства у пациентов с коарктацией и повторной коарктацией аорты» и на **рисунке 6**.

При нативной коарктации аорты, а также при возникновении ре-коарктации, в случае технической возможности во многих специализированных центрах методом выбора является стентирование [185]. Предпочтительным является использование стентов с лекарственным покрытием, поскольку они ассоциируются с более низкой частотой осложнений в ближайшем и отдаленном периодах [186]. Развивается направление по использованию биodeградируемых стентов, но они чаще имплантируются детям, когда еще продолжается рост аорты.

Баллонная ангиопластика выполняется у взрослых только в случае повторной коарктации ранее стентированной аорты.

В педиатрической практике используют резекцию с последующим наложением анастомоза конец-в-конец, резекцию с последующим наложением анастомоза конец-в-конец на протяжении, пластику синтетической заплатой, пластику лоскутом подключичной артерии, установка протеза, а также шунтирование; у взрослых обычно возможно использование только двух последних методов. У взрослых пациентов со сложной анатомией порока методом выбора может быть наложение кондуитов от восходящей к нисходящей аорте. Хотя хирургический риск при простой коарктации обычно составляет $< 1\%$, он существенно увеличивается к возрасту 30-40 лет. Повреждение спинного мозга в настоящее время стали крайне редкими [187].

Поскольку коарктация – это не только локальное поражение аорты, необходимо принимать во внимание возможные ассоциированные поражения, требующие инвазивных вмешательств:

- Ассоциированный значимый стеноз АК или АР (бикуспидальный клапан).
- Аневризма восходящей аорты с диаметром > 50 мм или быстрое увеличение ее диаметра.
- Аневризма и псевдоаневризма в месте коарктации.
- Симптомные или большие аневризмы Виллизиева круга.

Лечение должно проводиться в специализированных центрах.

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 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
Эндоваскулярное вмешательство (стентирование) при наличии технической возможности должно обсуждаться у пациентов с АГ, 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
Эндоваскулярное вмешательство (стентирование) при наличии технической возможности должно обсуждаться у пациентов без АГ, 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
Выполнение эндоваскулярной коррекции (стентирование) при наличии технической возможности, может обсуждаться у пациентов без АГ, 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: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности; C – следует провести амбулаторное мониторирование АД на правой руке для диагностики АГ.

Сокращение: АГ – артериальная гипертензия.

Ведение пациента с коарктацией аорты и ре-коарктацией

Артериальная гипертензия?

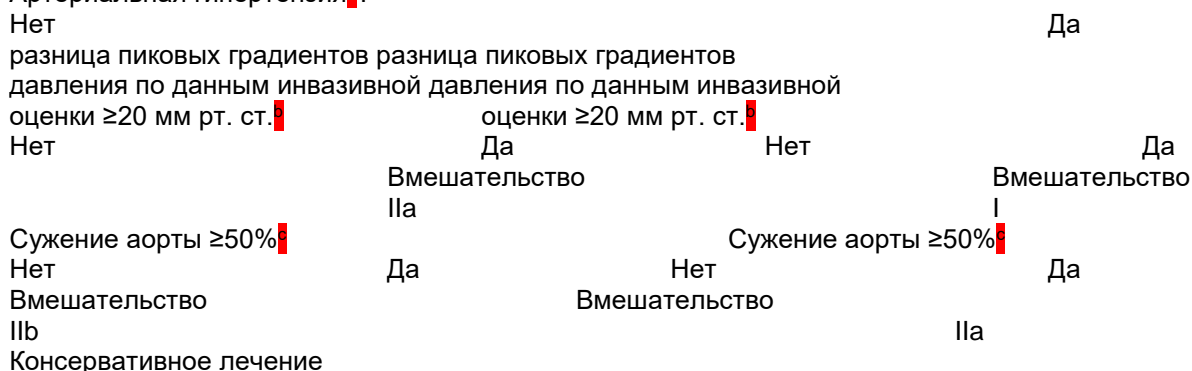


Рис. 6. Тактика ведения пациентов с коарктацией аорты и ре-коарктацией.

Примечание: I – следует провести амбулаторное мониторирование АД на правой руке для диагностики АГ, II – по данным инвазивной оценки; C – относительно диаметра аорты на уровне диафрагмы.

4.6.5. Наблюдение

Резидуальные явления, последствия и осложнения приведены ниже:

- Часто встречается АГ, выявляемая в покое или при физической нагрузке, даже после проведения успешного лечения, что является важным фактором риска раннего дебюта ИБС, дисфункции желудочков и разрывов аорты или церебральных аневризм [188].

- Геометрия дуги аорты (готическая, амбразурная, нормальная) и маленький размер аорты в области стентирования могут иметь значение для развития АГ. Суточное амбулаторное мониторирование АД на правой руке лучше выявляет АГ, чем однократные измерения АД [189]. Клиническое значение изолированной гипертензии, провоцируемой физической нагрузкой, в настоящее время является причиной дискуссий.

- Повышение градиента давления (систолического ≥ 20 мм рт.ст.) между верхними и нижними конечностями указывает на ре-коарктацию и требует проведения инвазивного обследования для подтверждения диагноза и принятия решения о тактике лечения.

- Медикаментозное лечение АГ следует проводить в соответствии с Рекомендациями ЕОК/ЕОАГ 2018г [190].

- Рецидивирующая или резидуальная коарктация аорты может вызывать или усугублять системную АГ и ее осложнения.

- Аневризмы восходящей аорты или в месте вмешательства являются факторами риска разрыва и смерти. Пластика с помощью заплаты (например, дакрон) создают особенно высокий риск развития аневризмы в месте вмешательства, а установка протезов может привести к развитию псевдоаневризмы [191], в связи с чем требуется регулярное наблюдение с использованием визуализирующих методов.

Внимания требуют пациенты с двустворчатым АК, поражением митрального клапана, ранним дебютом ИБС и «мешотчатыми» аневризмами Виллизиева круга (у больных с бессимптомным течением скрининг в рутинной практике не рекомендован).

Все пациенты с коарктацией аорты нуждаются в регулярном наблюдении не реже одного раза в год. Требуется визуализация аорты (предпочтительно с помощью МРТ) для оценки ее состояния в послеоперационном периоде и выявления возможных осложнений (рестенозов, аневризм и ложных аневризм). Рекомендуемые интервалы для выполнения визуализации обычно составляют 3-5 лет, однако это зависит от исходного состояния.

4.6.6. Дополнительные положения

- Физические нагрузки/занятия спортом: пациенты без резидуальной обструкции с нормальным АД в покое и при физических нагрузках, как правило, могут вести обычный образ жизни без ограничений. Пациенты с АГ, резидуальной обструкцией или другими осложнениями должны избегать тяжелых изометрических нагрузок в соответствии с тяжестью заболевания.

- Беременность: после успешной коррекции коарктации аорты большинство женщин переносят беременность без серьезных проблем [43]. У женщин с некорригированной коарктацией, а также у пациенток имеющих АГ резидуальную коарктацию или аневризму аорты после оперативного лечения, имеют повышенный риск разрыва аорты или церебральных аневризм во время беременности и родов. Также отмечена повышенная частота невынашивания беременности и АГ [192] (см. раздел 3.5.7).

- Профилактика ИЭ: рекомендуется только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

4.7. Заболевания аорты

4.7.1. Синдром Марфана и ассоциированные наследственные заболеваний грудной аорты

4.7.1.1. Введение и основные положения

Синдром Марфана относится к группе наследственных заболеваний грудной аорты, включающей в себя клинически и генетически неоднородные синдромы, характеризующиеся наличием аневризмы или диссекции грудного отдела аорты в качестве основного проявления. Синдромные и несиндромные (изолированные) формы заболеваний грудной аорты представляют собой часть клинического спектра, для которого характерны значительные пересечения между различными синдромами и заболеваниями.

Более подробная информация, касающаяся отдельных синдромов, представлена в Рекомендациях ЕОК по заболеваниям аорты (2014) [193], а также в согласительном документе по генетическому тестированию при ВПС/наследственных заболеваниях аорты [140]. Поскольку все больше детей с синдромными формами наследственных заболеваний грудной аорты достигают зрелого возраста и наблюдаются специалистами по заболеваниям взрослых, эти рекомендации уделяют особое внимание специфическим сердечно-сосудистым осложнениям. Синдром Марфана считается «модельным» заболеванием – другие синдромы обсуждаются с точки зрения дифференциальной диагностики с ним.

4.7.1.2. Клинические проявления и естественное течение

Хотя поражение грудного отдела аорты (аневризма, выявляемая при скрининговом обследовании, или диссекция, диагностируемая в острой ситуации) являются основными проявлениями синдрома Марфана/наследственных заболеваний грудной аорты, вне-аортальные проявления со стороны опорно-двигательного аппарата или органов зрения могут оказаться ключом к постановке диагноза у некоторых пациентов.

Прогноз при всех формах наследственных заболеваний грудной аорты определяется прогрессирующим расширением аорты, которое приводит к диссекции или разрыву аорты. Прогноз может варьировать в зависимости от генетического дефекта, лежащего в основе заболевания. В среднем, пациенты с синдромом Марфана, не получающие лечения, умирают в возрасте <40 лет, однако этот показатель можно корректировать в общей популяции при известном диагнозе и правильном подходе [29, 194]. Более редкие причины сердечно-сосудистой смертности включают СН и ВСС [29].

При синдроме Марфана основным фактором диссекции аорты типа А является диаметр корня аорты ≥ 50 мм [195]. Другие факторы риска включают семейный анамнез диссекции аорты при меньшем ее диаметре [193], скорость роста корня аорты, беременность и АГ. Имеются данные о различиях рисков осложнений, обусловленных генетическими особенностями, которые следует принимать во внимание. При некоторых формах наследственных заболеваний возможна дилатация или диссекция других отделов аорты, а также ее крупных ветвей.

Наличие тяжелой АР, ТР или митральной регургитации, обычно обусловлено пролапсом клапана и может привести к клиническим проявлениям объемной перегрузки желудочков. Однако поражение ЛЖ может возникнуть независимо от поражения клапанов, что может быть обусловлено нарушениями ритма. Пролапс митрального клапана при синдроме Марфана проявляется на ранних стадиях заболевания и прогрессирует с развитием тяжелой регургитации, требующей хирургической коррекции, а также с возможным присоединением инфекционного эндокардита на более ранних стадиях, чем при идиопатическом пролапсе митрального клапана [196].

4.7.1.3. Диагностика

Раннее выявление и постановка правильного диагноза крайне важны, поскольку превентивное выполнение хирургического вмешательства может предупредить диссекцию и разрыв аорты. Это требует работы многопрофильной команды с интегрированием клинических и генетических исследований [197]. Диагностика синдрома Марфана основана на Гентских критериях, основными параметрами являются аневризма/диссекция корня аорты и эктопия хрусталика [198]. Критерии диагностики других наследственных заболеваний грудной аорты разработаны недостаточно.

Тестирование генетической панели имеет важное значение для подтверждения диагноза и определения тактики лечения. Частота генетических мутаций выше при синдромных формах (>90%), чем при несиндромных (20-30%) [199]. При выявлении патогенного варианта необходимо провести доклинический генетический скрининг членов семьи с целью раннего и корректного лечения.

- ЭхоКГ оценка корня аорты должна включать измерение аорты на уровнях кольца, синусов, синотубулярного соединения, дистального отдела восходящего отдела аорты, дуги и нисходящего отдела аорты. Полученные результаты необходимо корректировать в зависимости от возраста, пола и площади поверхности тела конкретного пациента используя стандартизованные таблицы [200, 201]. Необходимо оценить морфологию клапанов (пролапс митрального клапана, двухстворчатый АК) и их функцию, а также исключить наличие ОАП. Следует также определить размер ЛЖ и его функцию в соответствии со стандартными рекомендациями.

- МР- или КТ-ангиографию от головы до таза следует выполнить каждому пациенту исходно, что обеспечит визуализацию всей аорты и ее ветвей. В дополнение к измерению диаметров аорты на различных уровнях для постановки диагноза и оценки прогноза важна информация о характере хода аорты, ее ветвей и межреберных артерий [202, 203].

- При наличии клинических проявлений следует выполнить холтеровское мониторирование ЭКГ, поскольку возможно развитие желудочковых аритмий, нарушений проводимости и ВСС.

4.7.1.4. Медикаментозная терапия

Хотя ни в одном клиническом исследовании не удалось достичь снижения смертности или частоты диссекции, бета-блокаторы остаются основной медикаментозной терапией при синдроме Марфана/наследственных заболеваниях грудной аорты, поскольку они уменьшают давление на стенку аорты и скорость увеличения размеров аорты [204]. Важно проводить агрессивную антигипертензивную медикаментозную терапию, направленную на снижение среднего систолического АД по данным суточного мониторирования <130 мм рт.ст. (<110 мм рт.ст. у пациентов с диссекцией аорты), хотя нет данных, которые позволили бы установить точные пороговые значения АД. По данным нескольких исследований БРА не имеют преимуществ перед бета-блокаторами или при добавлении к бета-блокаторам, однако они могут являться альтернативой у пациентов, которым бета-блокаторы не могут быть назначены [205, 205]. Медикаментозная терапия должна быть продолжена и после хирургического вмешательства.

В настоящее время проводится несколько мета-анализов по медикаментозной терапии, которые на основании клинических и генетических данных должны помочь выделить группы пациентов, для которых конкретные препараты будут иметь преимущества перед другими [207]. Поскольку не проводились клинические исследования по медикаментозному лечению других форм наследственных заболеваний грудной

аорты, лекарственная терапия для них адаптирована на основании данных, полученных для синдрома Марфана.

4.7.1.5. Хирургическое лечение

Показания к вмешательству суммированы в таблице «Рекомендации по хирургическим вмешательствам на аорте при аортопатиях».

Превентивное вмешательство на корне аорты является единственным доказанным методом, позволяющим предупредить диссекцию аорты при синдроме Марфана и ассоциированных наследственных заболеваниях грудной аорты. Пациентам с анатомически нормальным АК и незначительной регургитацией выполняется клапаносохраняющая операция с имплантацией дакронового протеза и реимплантацией КА (операция Дэвида), которая стала предпочтительным методом хирургического лечения с хорошим отдаленным прогнозом, включая пациентов с синдромом Марфана [193, 208]. Имплантация стент-графта в аорту и протезирование АК чаще всего механическим протезом, является альтернативным методом, но требует пожизненной антикоагулянтной терапии. Решение о хирургической тактике принимается индивидуально, следует учитывать предпочтения пациента и опыт хирурга [209].

Синдром Марфана и ассоциированные наследственные заболевания грудной аорты имеют риск повторной диссекции и рецидива аневризмы в дистальном отделе аорты, особенно у пациентов с расслоением аорты в анамнезе [210, 211]. В связи с увеличением продолжительности жизни, эти осложнения сейчас возникают достаточно часто. Открытая операция на аорте является стандартным методом лечения при поражении дистальных отделов аорты, хотя в ряде случаев возможно выполнение гибридных вмешательств с эндоваскулярным стентированием и имплантацией дакронового протеза.

4.7.1.6. Наблюдение

Требуется регулярное наблюдение в экспертных центрах в течение всей жизни. Основными методами исследования являются ЭхоКГ и МРТ/КТ.

4.7.1.7. Дополнительные положения

Физические нагрузки/занятия спортом: пациентам следует избегать нагрузок максимальной интенсивности, соревновательных, контактных и изометрических видов спорта. Budts, et al. [24] предложили метод оценки риска, основанный на размерах аорты.

Беременность: при генетически подтвержденном синдроме Марфана/наследственном заболевании грудной аорты риск трансмиссии для мужчин и женщин составляет 50%. Необходимо тщательное и своевременное генетическое консультирование. Женщинам с диаметром корня аорты >45 мм беременность противопоказана до выполнения реконструктивной операции, поскольку у них имеется

повышенный риск диссекции [43]. При диаметре корня аорты <40 мм проблемы возникают редко, хотя не существует «абсолютно безопасного» диаметра. При диаметре корня аорты 40-45 мм для принятия решения о выполнении операции до наступления беременности большое значение имеют данные семейного анамнеза и предыдущий размер. После операции на восходящей аорте пациенты с синдромом Марфана остаются в группе повышенного риска диссекции в других отделах аорты (см. раздел 3.5.7).

Профилактика ИЭ: рекомендована только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

4.7.2. Бикуспидальный АК

Согласно литературным данным, у 20-84% пациентов с двухстворчатым АК будет выявлена дилатация восходящей аорты [212], в связи с чем бикуспидальный клапан следует рассматривать в спектре валвуло-аортопатий и термин «бикуспидальное заболевание аорты» может быть более подходящим. Хотя относительный вклад внутренних/генетических изменений сосудистой стенки и нарушений гемодинамики является предметом дискуссий, вероятно, вовлечены оба фактора.

В отсутствие значимой дисфункции клапана дилатация аорты на фоне бикуспидального клапана протекает бессимптомно. Однако по мере увеличения диаметра аорты возрастает риск ее диссекции. По сравнению с общей популяцией частота диссекции у пациентов с двухстворчатым клапаном выше в восемь раз, хотя в абсолютных цифрах этот показатель все равно соответствует низкому риску (31/100 000 пациентов в год) [172, 176, 213], и он намного ниже, чем при синдроме Марфана/наследственных заболеваниях грудной аорты. Результаты наблюдательных исследований свидетельствуют о том, что прогноз у пациентов с бикуспидальным АК аналогичен прогнозу общей популяции больных с аневризмами, и эта форма заболевания более благоприятна, чем синдром Марфана/наследственные заболеваний грудной аорты [176, 214].

Коарктация аорты ассоциируется с повышенным риском диссекции [215].

Диагностический подход представлен в разделе 4.7.1.3.

В настоящее время нет данных, касающихся медикаментозной терапии пациентов с двухстворчатым клапаном и дилатацией аорты, вероятно, при наличии АГ целесообразно назначение бета-блокаторов или БРА в качестве первой линии терапии.

Показания к вмешательству суммированы в таблице «Рекомендации по хирургическим вмешательствам на аорте при аортопатиях».

В различных исследованиях была продемонстрирована наследственная предрасположенность к появлению бикуспидального АК, частота составляет 5-10% у

родственников первой линии [216]. Вероятно, целесообразно проводить скрининговое ЭхоКГ обследование родственников первой линии пациентов с двухстворчатым АК, особенно мальчиков, спортсменов и пациентов с АГ. Редкие патогенные варианты генетических мутаций выявляются в <5% случаев бicuspidальных заболеваний аорты, поэтому генетическое тестирование не показано в рутинной практике, однако оно может потребоваться в семейных случаях возникновения данной патологии [140].

Нет данных относительно риска диссекции у беременных женщин с расширением аорты. Согласно рекомендациям ЕОК по ведению сердечно-сосудистых заболеваний при беременности (2018) [43], беременность не рекомендована при диаметре аорты >50 мм.

Лечение АР представлены в Рекомендациях ЕОК по ведению клапанных пороков сердца [25].

4.7.3. Синдром Тернера

Синдром Тернера является следствием полной или частичной моносомии по X-хромосоме и возникает в 1 из 2500 случаев у новорождённых девочек [217]. Синдром Тернера характеризуется невысоким ростом, замедленным половым развитием, нарушением функции яичников, гипергонадотропным гипогонадизмом, инфертильностью, врожденными дефектами сердца, сахарным диабетом, остеопорозом и аутоиммунными нарушениями. ВПС, возникающие примерно у 50% женщин с синдромом Тернера, включают с высокой частотой встречаемости бicuspidальный АК, коарктацию аорты, частичный аномальный дренаж легочных вен, добавочная левая верхняя полая вена, дилатация брахиоцефальных артерий и расширение аорты. Учитывая такую высокую распространенность ВПС, каждая женщина с синдромом Тернера должна хотя бы однократно быть обследована кардиологом [217]. Даже при отсутствии ВПС все пациенты с синдромом Тернера имеют генерализованную артериопатию, а синдром Тернера сам по себе является независимым фактором риска дилатации грудного отдела аорты. Диссекция аорты (типы А и В) возникает примерно у 40 на 100 000 человеко-лет по сравнению с 6 на 100 000 человеко-лет в общей популяции [218].

Диагностический подход представлен в разделе 4.7.1.3.

Показания к вмешательству суммированы в таблице «Рекомендации по хирургическим вмешательствам на аорте при аортопатиях».

На фоне прогресса в развитии репродуктивных технологий все больше женщин с синдромом Тернера могут беременеть. Наличие дилатации аорты и ВПС увеличивает риски беременности, а женщины с синдромом Тернера имеют также повышенный риск АГ, включая преэклампсию. Женщины с синдромом Тернера должны получить

консультацию относительно повышенного кардиоваскулярного риска на фоне беременности и лечения бесплодия [43].

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 наследственным 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.	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.	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
Бicuspidальный АК		
Целесообразность выполнения хирургического вмешательства, должна быть обсуждена если восходящий отдел аорты: <ul style="list-style-type: none"> ≥ 50 мм при наличии бicuspidального клапана и дополнительных факторов риска или коарктации. ≥ 55 мм для всех остальных пациентов. 	IIa	C
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 и дополнительными факторами риска диссекции аорты.	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 и не имеющим дополнительными факторами риска диссекции аорты.	IIb	C

Примечание: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности; I – при крайних значениях ППТ пороговые значения могут потребовать коррекции; I – указание в семейном анамнезе на диссекцию аорты при меньшем диаметре (или указание в анамнезе пациента на спонтанную сосудистую диссекцию), прогрессирующая AP, 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); I – 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); I – бicuspidальный АК, удлинение дуги аорты, коарктация аорты и/или АГ.

Сокращения: АГ – артериальная гипертензия, АК – аортальный клапан, AP – аортальная регургитация, ППТ – площадь поверхности тела, ЭКГ – электрокардиограмма.

4.8. Обструкция выносящего тракта правого желудочка

4.8.1 Введение и общие положения

Обструкция ВТПЖ может возникать на субинфундибулярном, инфундибулярном, клапанном или надклапанном уровнях.

- Субинфундибулярный стеноз, или двухкамерный ПЖ, обычно ассоциирован с ДМЖП. Он сформирован сужением между выступающими и гипертрофированными мышечными тяжами или гребнями, которые разделяют гипертрофированные отделы ПЖ с высоким давлением (входной и апикальный) от не гипертрофированного, без обструкции и с низким давлением инфундибулярного отдела [219].

- Инфундибулярный стеноз обычно возникает в сочетании с другими дефектами, чаще всего с ДМЖП, ТФ и вторично по отношению к клапанному стенозу ЛА (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.

- Клапанный стеноз ЛА обычно является изолированным поражением. В основном из-за внутренних аномалий стенки, и независимо от гемодинамики, возможно развитие дилатации ЛА. Чаще всего встречается типичный куполообразный пульмональный клапан (ПК) с узким центральным отверстием, но с сохраненной подвижностью основания клапана. Диспластический легочный клапан с малоподвижными, миксоматозно утолщенными створками встречается реже (15-20% случаев; еще реже у нелеченых взрослых) и часто является частью синдрома Нунана. У взрослых стенозированный клапан ЛА может кальцинироваться в старости.

- Надклапанный стеноз ЛА или стеноз ЛА вызван сужением основного ствола ЛА, области бифуркации или ветвей ЛА. Эта форма редко встречается изолированно, она может возникать при синдромах Вильямса-Бойрена, Нунана, при врожденной краснухе или синдроме Алажиля. Стеноз может располагаться в основных ветвях или более дистально; он может быть дискретным или диффузным (гипоплазия), может встречаться настоящая окклюзия, также возможны одиночные и множественные сужения. Стеноз может быть вторичен по отношению к выполненной ранее пластике, бэндингу ЛА или развиться на месте наложенного ранее шунта. Стеноз $\geq 50\%$ обычно считается значительным и как ожидается будет иметь градиент давления, что приведет к повышению давления в проксимальных отделах ЛА.

4.8.2. Клинические проявления и естественное течение

Субинфундибулярный/инфундибулярный: взрослые пациенты с двухкамерным ПЖ могут не иметь симптомов или у них могут возникать одышка, дискомфорт в груди, головокружение или обморок во время физической нагрузки. Степень обструкции прогрессирует с течением времени [220].

Клапанный: пациенты с незначительным или умеренным клапанным стенозом ЛА обычно не имеют симптомов. Легкий клапанный стеноз ЛА у неоперированных взрослых, обычно не прогрессирует [221]. Умеренный стеноз ЛА может прогрессировать на клапанном уровне (кальцификация) или на подклапанном уровне, вследствие реактивной гипертрофии миокарда. Пациенты с тяжелым стенозом могут иметь одышку и снижение толерантности к физическим нагрузкам, прогноз у них хуже.

Надклапанный: пациенты могут быть бессимптомными или иметь симптомы в виде одышки и снижения переносимости нагрузок. Обычно диагностируется в контексте определенных синдромов или при обследовании пациентов с подозрением на ЛГ. Периферический стеноз ЛА может прогрессировать по тяжести.

4.8.3. Диагностика

Общие принципы описаны в разделе 3.3.

Объективные данные включают грубый систолический шум в области обструкции и широкое расщепление второго тона. При периферическом стенозе ЛА систолический шум обычно слышен над легочными полями.

- ЭхоКГ: могут быть оценены: размеры, форма и функция ПЖ, могут быть визуализированы: точное место/уровень обструкции ВТПЖ, а также клапан ЛА, главный ствол ЛА и ее проксимальные ветви. Для количественной оценки размеров, объемов и ФВ ПЖ более надежным методом является МРТ. Допплерография используется для измерения скорости кровотока через обструкцию для оценки степени ее тяжести. Корреляция между скоростью кровотока и градиентами давления можно использовать только в случаях локальных стенозов, например, при изолированном клапанном ПС. При наличии нормальной функции ПЖ и нормальном трансклапанном кровотоке обструкция ВТПЖ считается легкой, если максимальный градиент в месте обструкции <36 мм рт.ст., умеренной при градиенте 36-64 мм рт.ст. и тяжелой, если градиент >64 мм рт.ст. Если сужение является протяженным, а также при наличии нескольких стенозов (например, подклапанного и клапанного), использование уравнения Бернулли приведет к переоценке градиентов давления. Определение скорости потока ТР с помощью доплера, дает более надежную оценку давления в ПЖ – и, соответственно, тяжести обструкции ВТПЖ, - чем скорость кровотока в месте сужения. Градиенты лишь отражают степень тяжести обструкции при условии сохраненной систолической функции ПЖ. В ситуации низкотоковой, низкоградиентной, очень трудно определить тяжесть обструкции ВТПЖ [222].

- МРТ и КТ сердца дают дополнительную важную информацию в отношении определения уровня обструкции, включая субинфундибулярный стеноз, кондуит или

ветви ЛА, измерение объемов ПЖ, кольца клапана ЛА, размеров выходного тракта и артерий, а также дифференциальный легочный кровоток. МРТ и КТ являются методами выбора для визуализации дилатации ЛА и периферических стенозов ЛА.

• Катетеризация сердца может потребоваться для подтверждения распространенности, тяжести и уровня обструкции (например, при двухкамерном ПЖ).

4.8.4. Хирургическое/катетерное вмешательство

Катетерная баллонная валвулотомия рекомендована пациентам с недиспластическим клапанным ПС и с периферическим стенозом (часто с имплантацией стента) [223]. Хирургическое вмешательство рекомендовано пациентам с субинфундибулярным или инфундибулярным ПС, а также при гипоплазии клапанного кольца, с диспластическим ПК и пациентам с ассоциированными дефектами, требующими хирургической коррекции, например, при тяжелой пульмональной регургитации (ПР) или ТР. Периферические стенозы ЛА, редко могут быть устранены хирургически.

Как хирургические, так и катетерные вмешательства должно выполняться только в центрах, специализирующихся на лечении ВПС.

У пациентов с подклапанным, клапанным и надклапанным стенозом ЛА может иметься выраженная дилатация ствола ЛА. Разрывы этих эластичных сосудов, находящихся под низким давлением, чрезвычайно редки, поэтому такие аневризмы, как правило, не требуют вмешательств [224].

В отношении кондуитов ПЖ-ЛА см раздел 4.14.

Показания к вмешательствам суммированы в таблице «Рекомендации по инвазивным вмешательствам при обструкции выносящего тракта ПЖ» и на рисунке 7.

Рекомендации по инвазивным вмешательствам при обструкции ВТПЖ

Рекомендации	Класс	Уровень
При клапанном стенозе ЛА баллонная валвулопластика 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.) вне зависимости от наличия симптомов.	I	C
Если хирургическая замена клапана является единственным возможным методом, она показана пациентам с тяжелым стенозом при наличии симптомов.	I	C
Если хирургическая замена клапана является единственным возможным методом лечения 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. 	I	C

• Наличие шунтирования крови справа-налево при ДМПП или ДМЖП.		
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: • 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: ■ – класс рекомендаций, ■ – уровень доказательности; ■ – СДПЖ по данным оценки ТР должно свидетельствовать о тяжелом стенозе ЛА; ■ – 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: 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.

4.8.5. Наблюдение

Пациенты с обструкцией ВТПЖ нуждаются в пожизненном наблюдении с регулярным выполнением ЭхоКГ. Периодичность зависит от тяжести дефекта, однако большинству пациентов потребуются ежегодные визиты, включая осмотры в специализированных по лечению взрослых с ВПС центрах, за исключением пациентов с легкими или хорошо скорректированными стенозами. После хирургического или катетерного вмешательства резидуальная ПР может потребовать повторной операции у пациентов при появлении у них клинических симптомов или при прогрессирующей дилатации или дисфункции ПЖ (см. раздел 4.10). Пациенты с легким клапанным или легким резидуальным стенозом ЛА нуждаются в наблюдении только раз в 5 лет.

4.8.6. Дополнительные положения

Физические нагрузки/занятия спортом: нет ограничений для пациентов с легким (резидуальным) стенозом ЛА. Пациенты с умеренным ПС должны избегать интенсивных и статических видов спорта. Пациенты с тяжелым стенозом ЛА должны ограничивать нагрузки до низкой интенсивности.

Беременность: переносится хорошо, если обструкция ВТПЖ не чрезвычайно тяжелая и недостаточность ПЖ не является серьезной проблемой. Транскатетерная баллонная вальвулотомия может быть выполнена во время беременности, но это требуется редко (см. раздел 3.5.7).

Профилактика ИЭ: рекомендована только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

Ведение пациента с обструкцией ВТПЖ

Максимальный градиент ≥ 64 мм рт.ст.?

Нет

Один из признаков:

- Симптомы связанные со стенозом ЛА.
- Функция ПЖ \downarrow \pm ТР \downarrow
- Шунт справа-налево при ДМПП/ДМЖП

Нет

вне зависимости

Наблюдение

Да

Вмешательство **а,в**
IIa

Показания к замене клапана?

Да

Нет

Да

Вмешательство **а**

от симптомов

I

Симптомы?

Нет

Да

Один из признаков:

-
-
-
- Шунт справа-налево

Вмешательство

Переносимость ФН \downarrow

Функция ПЖ \downarrow \pm ТР \uparrow

СДПЖ > 80 мм рт. ст.

I

при ДМПП/ДМЖП

Нет

Наблюдение

Да

Вмешательство

I

Рис. 7. Тактика ведения пациентов с обструкцией ВТПЖ.

Примечание: **а** – при периферическом ПС, вне зависимости от наличия симптомов, целесообразно выполнение катетерного вмешательства при сужении диаметра $> 50\%$ и СДПЖ > 50 мм рт.ст. и/или смеется связанное со стенозом снижении перфузии легких; **б** – при клапанном ПС баллонная валвулопластика является процедурой выбора, если это возможно с анатомической точки зрения.

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.

4.9. Аномалия Эбштейна

4.9.1. Введение и общие положения

Аномалия Эбштейна характеризуется нарушением формирования и апикальным смещением створок ТК. Передняя створка обычно находится на уровне клапанного кольца, но увеличена и имеет форму паруса, а септальная и задняя створки смещены в сторону верхушки ПЖ и нередко фиксированы к эндокарду.

Апикальное смещение ТК приводит к тому, что правые отделы сердца состоят из морфологически правого предсердия, «атриализованной» части ПЖ и оставшейся функциональной части ПЖ; при этом часто имеется трикуспидальная недостаточность.

Наиболее часто встречающиеся сопутствующие аномалии включают шунт на уровне предсердий (вторичный ДМПП или открытое овальное окно) и (скрытые) дополнительные пути проведения, в том числе тракты Махайма. Множественные дополнительные пути проведения в сочетании с предсердной тахикардией и ФП ассоциированы с ВСС.

Эбштейно-подобная аномалия системного ТК, встречается у трети пациентов с корригированной ТМА.

Нарушения гемодинамики зависит от тяжести дисфункции ТК, степени атриализации ПЖ, сократительной способности оставшейся части ПЖ и системного желудочка, типа и тяжести сопутствующих аномалий и аритмий.

Патофизиологические изменения характеризуются систолической регургитацией крови из ПЖ через ТК в атриализованный желудочек или правое предсердие, которые имеют тенденцию к дилатации. Наличие шунта на уровне предсердий приводит к сбросу крови слева направо или, особенно на фоне физических нагрузок, справа налево. Аномалия Эбштейна может привести к хроническому снижению системного сердечного выброса.

4.9.2. Клинические проявления и естественное течение

Клинические проявления варьируют от обычных симптомов до признаков тяжелого «синего» порока. Пациенты с легкими формами могут иметь длительное бессимптомное течение до момента постановки диагноза. Типичные осложнения включают тяжелую ТР, дисфункцию ПЖ, правожелудочковую СН, цирроз печени, церебральные абсцессы, парадоксальные эмболии, эмболию ЛА, трахиаритмии, ВСС и ИЭ. Основные клинические проявления включают нарушения ритма (АВ реципрокная тахикардия является самым частым вариантом), одышку, снижение толерантности к физическим нагрузкам, боли в грудной клетке и периферический и/или центральный цианоз.

4.9.3. Диагностика

Общие принципы приведены в разделе 3.3.

Клинические данные могут включать цианоз и гепатомегалию. Аускультативно выявляются широкое расщепление первого и второго тонов, щелчки, третий и четвертый сердечные тоны, а также систолический шум ТР. На ЭКГ может выявляться гипертрофия правого предсердия, удлинение интервала PR, блокада правой ножки пучка Гиса (нередко с расщеплением комплекса QRS), глубокие зубцы Q в отведениях II, III, aVF и V1-V4, признаки синдрома предвозбуждения желудочков, низкий вольтаж, множественные дополнительные пути проведения (АВ реципрокная тахикардия), и суправентрикулярные и желудочковые нарушения ритма.

- Рентгенография грудной клетки помогает отслеживать динамику размеров сердца.

- ЭхоКГ дает информацию относительно: анатомии и функции ТК; апикальном дистальном смещении септальной или задней створки (у взрослых 0,8 см/м² ППТ); размерах передней створки; фиксации септальной или задней створки ТК к перегородке

или стенке желудочка; размерах и функции отделов сердца (правого предсердия, атриализованного желудочка, оставшейся функционирующей части ПЖ и ЛЖ); обструкции ВТПЖ и сопутствующих поражений.

- МРТ сердца имеет значение для прогнозирования [225], а также для оценки до и после оперативного лечения, поскольку обеспечивает качественную визуализацию и количественную оценку расширенных правых отделом, функционального состояния ПЖ и ТК.

4.9.4. Хирургическое/катетерное вмешательство

Клинические проявления определяют тактику ведения пациента. Консервативная терапия может временно уменьшить выраженность симптомов и создать благоприятную основу для последующей операции [226]. Оральные антикоагулянты рекомендованы пациентам с указанием на парадокальные эмболии или ФП в анамнезе. При наличии повышенного риска тромбообразования или шунтирования крови справа налево также целесообразно назначение оральных антикоагулянтов. Нарушения ритма, сопровождающиеся клиническими проявлениями, могут лечиться консервативно или, что предпочтительно, с помощью катетерной аблации [227]. Транскатетерный доступ к правосторонним дополнительным проводящим путям и медленным путям ре-ентри в АВ-соединении может быть затруднен вмешательством на ТК, поэтому целесообразно сначала оценить наличие субстратов аритмий с последующей катетерной аблацией, если они выявлены, а затем провести хирургическое лечение. Иногда могут быть показания к изолированному закрытию коммуникации на уровне предсердий. Однако, это необходимо тщательно обсудить, так как это может привести к дальнейшему повышению давления в правых камерах и уменьшению системного сердечного выброса. Хирургическая коррекция остается сложной задачей и должна выполняться хирургом, имеющим опыт выполнения подобных вмешательств. Пластика ТК, при технической возможности, остается предпочтительным методом по сравнению с заменой клапана (с закрытием сопутствующего межпредсердного сообщения). Если ПЖ слишком мал для выполнения пластики или развилась дисфункция ПЖ, у взрослых с сохраненной функцией ЛЖ, если давление в ЛП и конечно – диастолическое давление в ЛЖ не повышены, дополнительно может быть рассмотрена возможность наложения двунаправленного кавопульмонального анастомоза (по Гленну), [228]. У пациентов с неудовлетворительным результатом восстановления или тяжелой бивентрикулярной дисфункцией, трансплантация сердца может быть единственным вариантом.

Операционная летальность, высокая ранее (>25%), существенно снизилась до <6% при выполнении вмешательств в специализированных центрах. Выживаемость более

90% больных, оперированных опытными хирургами, составляет >10 лет, у многих СН сохраняется на уровне I-II классов. Поздняя смертность, вероятно, связана с аритмиями. По данным большого наблюдательного исследования выживаемость без повторных операций в отдаленном периоде составляет 86%, 74%, 62% и 46% через 5, 10, 15 и 20 лет, соответственно [229].

Рекомендации по инвазивным вмешательствам при аномалии Эбштейна

Рекомендации	Класс ^a	Уровень ^b
Показания к хирургическому лечению		
Хирургическая коррекция показана пациентам с тяжелой ТР при наличии клинических проявлений или при объективных признаках снижения переносимости физических нагрузок.	I	C
Рекомендуется выполнять хирургическое вмешательство хирургу специализирующемуся на лечении ВПС и имеющему опыт в выполнении коррекции аномалии Эбштейна.	I	C
При наличии показаний к хирургическому вмешательству на ТК рекомендуется закрытие ДМПП/открытого овального окна во время операции на клапане, если это позволяет гемодинамика.	I	C
Целесообразность хирургической коррекции должна быть обсуждена вне зависимости от наличия симптомов у пациентов с прогрессирующей дилатацией правых отделов сердца или снижением систолической функции ПЖ.	IIa	C
Показания к катетерному вмешательству		
Пациентам с симптомными аритмиями, или признаками синдрома предвозбуждения желудочков на ЭКГ рекомендуется выполнение электрофизиологического исследования и, при возможности, проведение аблации или хирургического лечения аритмии в случае планируемого оперативного вмешательства на сердце.	I	C
В случае доказанной системной тромбоэмболии, вероятно, являющейся парадоксальной, должна быть обсуждена целесообразность проведения изолированного чрескожного закрытия ДМПП/ООО, однако эта процедура требует тщательной оценки для исключения возможного повышения давления в ПП и снижения сердечного выброса.	IIa	C
При наличии выраженного цианоза (сатурация кислорода в покое <90%) может быть рассмотрена возможность изолированного чрескожного закрытия ДМПП/ООО, однако эта процедура требует тщательной оценки для исключения возможного повышения давления в ПП и снижения сердечного выброса.	IIb	C

Примечание: ^a – класс рекомендаций, ^b – уровень доказательности.

Сокращения: ВПС – врожденный порок сердца, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ООО – открытое овальное окно, ПЖ – правый желудочек, ПП – правое предсердие, ТК – трикуспидальный клапан, ТР – трикуспидальная регургитация, ЭКГ – электрокардиограмма.

4.9.5. Наблюдение

Все пациенты нуждаются в регулярном (не реже одного раза в год) наблюдении в специализированных по лечению взрослых с ВПС центрах. Типичные послеоперационные резидуальные нарушения, требующие наблюдения, – это сохраняющаяся или появившаяся ТР, обычные осложнения после имплантации клапанов,

право- или левожелудочковая СН, резидуальные шунты на уровне предсердий, нарушения ритма и АВ блокады высоких градаций.

Повторное вмешательство может потребоваться по поводу рецидива ТР или дисфункции искусственного клапана.

4.9.6. Дополнительные положения

Физические нагрузки/занятия спортом: пациенты без резидуальных дефектов могут вести обычный образ жизни без ограничений, за исключением статических видов спорта. Пациенты с ТР умеренной и тяжелой степени, дисфункцией желудочков, наличием шунтов, нарушениями ритма или другими осложнениями должны избегать тяжелых изометрических нагрузок пропорционально тяжести их заболевания.

Беременность: не имеющие симптомов женщины с сохраненной функцией желудочков переносят беременность хорошо. Есть определенный риск развития правожелудочковой недостаточности, нарушений ритма и парадоксальных эмболий. Беременность имеет более высокий риск при наличии значимого цианоза, серьезных аритмий и правожелудочковой СН (см. раздел 3.5.7).

Профилактика ИЭ: рекомендована только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

4.10. Тетрада Фалло

4.10.1. Введение и основные положения

ТФ характеризуется следующими четырьмя дефектами: нерестриктивный ДМЖП; декстропозиция аорты (но <50%); инфундибулярный, клапанный, надклапанный стеноз ВТПЖ и/или стеноз ветви ЛА; и как следствие, гипертрофия ПЖ. Популяция больных с ТФ могут быть разделены на синдромных пациентов (~20%, в том числе: микроделеция 22q11, трисомия 21, синдромы Алажиля, Нунана, Вильямса и Клиппеля-Фейля) и несиндромных (которые составляют абсолютное большинство) [230]. Частота смертности среди пациентов с корригированной ТФ почти вдвое выше, чем среди больных с простыми дефектами (ДМПП и ДМЖП) [231].

4.10.2. Клинические проявления и естественное течение

С течением времени техника хирургической коррекции ТФ совершенствовалась, уменьшение обструкции ВТПЖ обычно включает инфундибулотомию, резекцию мышечных пучков, вызывающих обструкцию и использование заплаты для расширения пути оттока из ПЖ в ЛА. Некоторым пациентам до проведения коррекции выполняют паллиативную шунтирующую операцию с целью увеличения легочного кровотока. Частые осложнения у взрослых:

- ПР: значимая ПР практически всегда встречается после трансаннулярной пластики. ПР обычно хорошо переносится в течение многих лет. Тяжелая хроническая ПР, однако, в конечном итоге приводит к дилатации и дисфункции ПЖ и появлению клинических симптомов [232]. Тяжесть ПР и ее негативные отдаленные эффекты возрастают на фоне имеющихся дистальных стенозов ЛА и ЛАГ.

- Резидуальная обструкция ВТПЖ может возникнуть в инфундибулярном отделе ПЖ на уровне клапана ЛА и легочного ствола, а также в ветвях правой и левой ЛА. Повышенное давление в ПЖ и гипертрофия ПЖ были описаны как независимые предикторы неблагоприятного исхода и снижения толерантности к физической нагрузке, несмотря на меньшие объемы ПЖ [233].

- Резидуальный ДМЖП может быть следствием частичной несостоятельности швов заплаты или неполного закрытия дефекта во время операции и может привести к объемной перегрузке ЛЖ.

- Осложнения со стороны аорты могут возникнуть спустя много лет после первого хирургического вмешательства и включают прогрессирующую дилатацию аорты и АР (в редких случаях – диссекцию аорты). Механизм этих осложнений не полностью понятен, и может включать дилатацию восходящей аорты, нарушение эластичности аорты или быть связанным с типом хирургической коррекции [234].

- Дисфункция ПЖ и ЛЖ/СН: дилатация ПЖ обычно обусловлена длительно существующей резидуальной ПР ± обструкция ВТПЖ. Может возникнуть значимая ТР как следствие дилатации ПЖ, что ведет к еще более выраженному расширению ПЖ. Дилатация ЛЖ является результатом длительного функционирования паллиативных артериальных шунтов, резидуального ДМЖП и/или АР. Дисфункция обоих желудочков может явиться следствием длительного цианоза, имевшего место до проведения коррекции порока и/или неадекватной защиты миокарда во время вмешательства, неблагоприятного межжелудочкового взаимодействия, электромеханической диссинхронии [235, 236] и аномалий КА. Описано также снижение продольного стрейна (деформации) свободной стенки ЛЖ, не смотря на сохраненную ФВ ЛЖ [237]. Частота развития СН с ее типичными признаками и симптомами значительно увеличивается с возрастом [238]. Причинами ее также могут быть: поражение миокарда, последствия стратегий хирургической коррекции или нарушения проводимости. Таких пациентов часто лечат с применением стратегий, эффективных при приобретенных болезнях сердца, однако их эффективность при недостаточности ПЖ остается сомнительной [239].

- Предсердные/желудочковые нарушения ритма и ВСС: аритмии и внезапная смерть являются значимыми отдаленными осложнениями. Частота предсердных аритмий в

течение жизни составляет 20%. Предсердная тахикардия, с включением в круги ре-ентри кавотрикуспидального истмуса и рубца после атриотомии на ПП, связана с увеличением ПП, тогда как развитию ФП способствует дилатация ЛП. Желудочковые аритмии, включают полиморфные ЖТ/ФЖ, которые обычно связаны с тяжелыми нарушениями функции ПЖ и ЛЖ, и мономорфные устойчивые ЖТ, которые особенно характерны для пациентов с корригированной ТФ [34]. Хотя как полиморфные ЖТ/ФЖ, так и мономорфные ЖТ могут привести к ВСС, частота которой по данным ретроспективных исследований составляет 1-3,5% [32], различные субстраты лежащие в основе развития желудочковой аритмии должны быть распознаны для стратификации риска и лечения. У взрослых пациентов с корригированной ТФ систолическая и диастолическая дисфункция ЛЖ, а также предсердные и ЖТ являются предикторами смерти и устойчивой ЖТ [240]. Вероятными факторами риска, ассоциированными любыми желудочковыми аритмиями и ВСС у пациентов с корригированной ТФ, являются ширина комплекса QRS ≥ 180 мс, систолическая и диастолическая дисфункция ЛЖ и индуцированная ЖТ при ПЭС желудочков. Выполнение протезирования ПК в старшем возрасте, и наличие гипертрофии и дисфункции ПЖ перед протезированием ПК, могут быть предикторами более ранней послеоперационной смерти и устойчивой желудочковой аритмии [241]. Основными субстратами мономорфной ЖТ являются анатомически ограниченные перешейки (истмусы), окруженные не проводящей возбуждение тканью. Размеры истмусов и параметры проводимости могут быть оценены с помощью катетерного картирования и определена вероятность развития аритмий. Катетерная абляция нацеленная на анатомические истмусы является эффективным методом лечения ЖТ [242]. Вопрос о том, может ли катетерное картирование способствовать индивидуальной стратификации риска требует дальнейшего изучения.

- Эндокардит может развиваться как после хирургической, так и после транскатетерной имплантации ПК. Клапансодержащие протезы являются независимыми фактора риска ИЭ как в ближайшем, так и в отдаленном периодах после имплантации, тогда как протезы, не содержащие клапан, являются фактором риска только в течение первых 6 мес. после операции [76].

Схема отдаленных осложнений после коррекции ТФ представлена на **рисунке 8**.

Панель А: Схема ТФ (до коррекции).
Обструкция выходного тракта ПЖ
Декстрапозиция Ао
ДМЖП
Гипертрофия ПЖ

Панель В: Корригированная ТФ с указанием возможных отдаленных осложнений.
Предсердные/желудочковые аритмии и ВСС

Периферические стенозы ЛА
Пульмональная регургитация/ обструкция ВТПЖ
Дилатация аорты ± АР
Резидуальный ДМЖП
Трикуспидальная регургитация
Дисфункция ЛЖ
Дисфункция ПЖ

Рис. 8. Ведение пациентов с корригированной ТФ: отдаленные осложнения, требующие наблюдения.

Сокращения: Ао – аорта, ВСС – внезапная сердечная смерть, ВТПЖ – выносящий тракт правого желудочка, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ЛА – легочная артерия, ЛЖ – левый желудочек, ПЖ – правый желудочек, ТФ – тетрада Фалло.

4.10.3. Диагностический подход при корригированной ТФ

Общие принципы представлены в разделе 3.3.

- Объективные данные, как правило, включают широкое расщепление второго тона. Низкочастотный короткий диастолический шум указывает на тяжелую ПР. Продолжительный, громкий систолический шум изгнания свидетельствует об обструкции ВТПЖ, высокочастотный диастолический шум может быть признаком АР, а пансистолический – признаком резидуального ДМЖП.

- На ЭКГ часто выявляются полная блокада правой ножки пучка Гиса, зависящая от типа хирургического доступа. На ширину комплекса QRS также оказывает степень дилатации ПЖ.

- ЭхоКГ дает возможность оценить резидуальную обструкцию ВТПЖ и ПР, резидуальный ДМЖП, размеры и функцию ПЖ и ЛЖ [241], ТР, давление в ПЖ, размер корня аорты и АР. Измерения деформации миокарда (стреин) позволяют количественно оценить степень электромеханической диссинхронии [243].

- МРТ сердца является методом выбора для оценки объема и функции ПЖ; ПР; размера, формы и ширины ЛА; инфундибулума; восходящей аорты; расположения магистральных сосудов или кондуитов относительно грудины (при необходимости повторной стернотомии); оценки резидуальных шунтов (Qr:Qs). Позднее контрастирование с гадолинием позволяет визуализировать фиброз, степень которого ассоциирован с другими факторами риска возникновения ЖТ и ВСС [244]. Т1-картирование играет все более существенную роль.

- КРТ помогает выбрать время для повторного вмешательства и обеспечивает прогностическую информацию [23].

- Холтеровское мониторирование, регистрация событий и электрофизиологическое исследование требуются некоторым пациентам (высокий риск, подозрение на наличие

аритмии и/или перед повторным вмешательством на ВТПЖ). Индукция устойчивой ЖТ является прогностическим фактором в отношении клинически значимой ЖТ и ВСС [245].

- Катетеризацию полостей сердца следует выполнять только тем пациентам, которым планируется выполнение чрескожных вмешательств (например, коррекция дистального стеноза ЛА, чрескожная имплантация клапана), а также при недостаточной информативности неинвазивных методов обследования. Перед оперативным вмешательством может потребоваться коронароангиография для визуализации КА, что важно для оценки их пространственного взаимоотношения с ВТПЖ перед чрескожной имплантацией ПК.

4.10.4. Поздние хирургические/катетерные вмешательства

Замена ПК и/или уменьшение обструкции ВТПЖ имеют низкий риск смертности у пациентов без СН и/или выраженной дисфункции желудочков [246]. ПР является самой частой причиной оперативного вмешательства. Определение оптимального времени остается сложной задачей. Данные длительных наблюдений важнее, чем разовые измерения для определения времени для повторного вмешательства [247]. Нормализация размеров ПЖ после повторной операции становится маловероятной, когда индексированный конечно систолический объем превышает 80 мл/м², а индексированный конечно диастолический объем превышает 160 мл/м² [248-250], однако это ограничение для повторного вмешательства может не коррелировать с клиническим преимуществом. Недавно проведенный мета-анализ продемонстрировал, что замена ПК может привести к улучшению клинического течения и уменьшению объема ПЖ, однако влияние ее на выживаемость требует дополнительного изучения [251].

Необходимо также корригировать дистальный стеноз ЛА, либо во время хирургического вмешательства (включая интраоперационное стентирование), либо с помощью транскатетерной процедуры. Биологический протез ПК (ксенографт или гомографт) имеет средний срок службы 10-20 лет [248, 252, 252], и в последующем замену можно произвести с помощью транскатетерного вмешательства «клапан-в-клапан». Опыт применения механических клапанов в этой ситуации недостаточен, и есть вопросы, касающиеся адекватной антикоагулянтной терапии.

При проведении хирургического вмешательства следует оценить необходимость пластики кольца ТК, закрытия резидуального ДМЖП и коррекции дилатации корня аорты и/или АР. Показания к вмешательству на корне аорты не отличаются от общей популяции [254].

Транскатетерная имплантация ПК стала альтернативой операции на открытом сердце, прежде всего, у пациентов со стенозом/регургитацией кондуита ВТПЖ, но может

выполняться и у некоторых больных со стенозом/регургитацией в нативном ВТПЖ. При технической возможности, результаты транскатетерной имплантации ПК

сопоставимы с исходами при хирургической замене клапана, кроме того, вероятно, катетерная процедура увеличивает срок службы кондуита, что способствует уменьшению количества повторных вмешательств в течение жизни пациента [255]. Поломка стента, которая раньше являлась самым частым осложнением, возникает реже, если тщательно подготовить «посадочную зону» с помощью дополнительных стентов. Наилучшие долгосрочные результаты были получены, когда удалось достичь остаточного градиента <15 мм рт.ст. [256]. Редкие осложнения, возникающие у <2% пациентов, включают переломы кондуита и компрессию КА. Риск эндокардита после транскатетерной имплантации ПК остается проблемой, так как ежегодный уровень заболеваемости составляет 2-3% [257, 258]. Поскольку компрессия КА может быть жизнеугрожающей, перед выполнения транскатетерной имплантации ПК необходимо выполнить баллонный тест, чтобы исключить возможное сдавление КА, однако этот тест сопряжен с риском перелома кондуита. В случае тяжелой циркулярной кальцификации кондуита транскатетерную имплантацию ПК следует выполнять только в том случае, если МРТ показывает наличие достаточного расстояния между кондуитом и КА. Сильная взаимосвязь между наличием анатомических перешейков с медленным проведением и устойчивой мономорфной ЖТ, а также потенциальная потеря доступа к анатомическим перешейкам для выполнения катетерной аблации после хирургического протезирования ПК или чрескожного введения клапана в расширенный заплатой ВТПЖ имеет важное значение для пациентов, которым выполняется повторное вмешательство. [259]. В настоящее время проводятся дополнительные исследования для уточнения необходимости дооперационного картирования и профилактической аблации анатомических перешейков с медленным проведением до или во время вмешательства, у пациентов без документально подтвержденной, спонтанной устойчивой ЖТ.

Рекомендации по проведению инвазивных вмешательств после коррекции ТФ

Рекомендации	Класс	Уровень
Протезирование ПК рекомендовано пациентам, имеющим клинические проявления, с тяжелой ПР и/или, как минимум, с умеренной обструкцией ВТПЖ.	I	C
Пациентам с отсутствием нативного ВТПЖ рекомендуется выполнения катетерной процедуры (транскатетерной имплантации ПК), если она технически выполнима.	I	C
Необходимость замены ПК у пациентов с бессимптомным течением с тяжелой ПР и/или с обструкцией ВТПЖ должна быть обсуждена при наличии хотя бы одного из следующих критериев: Объективное снижение переносимости физических нагрузок. Прогрессирующая дилатация ПЖ до значения индексированный КСО ПЖ ≥ 80 мл/м ²	IIa	C

и/или индексированный КДО ПЖ ≥ 160 мл/м ² и/или прогрессирование ТР, как минимум, до умеренной. Прогрессирующая дисфункция ПЖ. Обструкция ВТПЖ с давлением в ПЖ >80 мм рт.ст.		
Целесообразность закрытия ДМЖП должна быть обсуждена у пациентов с резидуальным ДМЖП и значительной объемной перегрузкой ЛЖ, а также у пациентов, которым проводится вмешательство на ПК.	IIa	C
У пациентов с устойчивой ЖТ, которым выполняется хирургическая или чрескожная замена ПК, должна быть обсуждена возможность до вмешательства выполнить катетерное картирование и прерывание связанных с ЖТ истмусов до или во время вмешательства на клапане.	IIa	C
Электрофизиологическое исследование, включая ПЭС, должна рассматриваться с целью стратификации риска ВСС у пациентов с дополнительными факторами риска (дисфункция ПЖ/ЛЖ, неустойчивая симптомная ЖТ, продолжительность комплекса \geq QRS 180 мс, обширный фиброз ПЖ по данным МРТ).	IIa	C
Имплантация ИКД должна быть обсуждена у некоторых пациентов с тетрадой Фалло, имеющих множественные факторы риска ВСС, включая дисфункцию ЛЖ, неустойчивую симптомную ЖТ, продолжительность комплекса \geq QRS 180 мс, значимый фиброз ПЖ по данным МРТ или индукцию ЖТ при ПЭС.	IIa	C
Катетерная или хирургическая абляция по поводу симптомной мономорфной устойчивой ЖТ может быть рассмотрена у пациентов с сохраненной функцией обоих желудочков, в качестве альтернативы ИКД, при условии, что вмешательство будет выполнено в специализированных учреждениях и удалость достигнуть конечных точек абляции (например, невозможность индуцировать аритмию, наличие блокады проведения по линиям абляции).	IIb	C

Примечание: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности; C – фракция регургитации по данным МРТ >30 -40%; III – максимальная скорость >3 м/с; III – пациенты с предшествующим вмешательством на ВТПЖ с использованием гомографтов, протезов на основе яремной вены быка, биопротезов/кондуитов; I – подтверждено повторными измерениями.

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.

4.10.5. Показания к ЭФИ и имплантации ИКД

ИКД следует имплантировать для вторичной профилактики ВСС (пациенты с остановкой сердца или устойчивой ЖТ) (класс рекомендаций IC). Показания к имплантации ИКД с целью первичной профилактики окончательно не установлены, до настоящего времени не разработана идеальная система стратификации риска. Пациентам с необъяснимыми синкопальными состояниями и дисфункцией желудочков или другими факторами риска ВСС необходимо проводить исследование гемодинамики и ЭФИ. При отсутствии обратимой причины следует рассмотреть возможность имплантации ИКД (см. раздел 3.4.2) [260, 261].

4.10.6. Наблюдение

Всем пациентам с ТФ показано наблюдение у кардиолога в специализированных центрах, которое – у большинства больных – должно осуществляться ежегодно. При

осмотрах необходимо оценивать наличие осложнений, перечисленных в разделе 4.10.2. Всем пациентам необходимо выполнять МРТ через определенные временные интервалы, в зависимости от выявленной патологии.

4.10.7. Дополнительные положения

Физические нагрузки/занятия спортом: для пациентов с корригированным пороком, сохранной гемодинамикой и отсутствием клинических проявлений ограничения отсутствуют. Пациенты с высоким риском аритмий/ВСС, пациенты с выраженной дисфункцией обоих желудочков, и пациенты с выраженной аортопатией восходящего отдела нуждаются в ограничении физических нагрузок до низкоинтенсивных и отсутствии изометрических нагрузок.

Беременность: при отсутствии коррекции имеется высокий риск осложнений и смерти матери и плода. Риск беременности у пациенток с корригированным пороком зависит от состояния гемодинамики (он низок у пациенток с хорошей гемодинамикой). При наличии значимых резидуальных изменений существует риск нарушений ритма и правожелудочковой СН. Беременность, по-видимому, не оказывает неблагоприятного влияния на сердечно-сосудистую систему в отдаленном периоде [262] (см. раздел 3.5.7).

Профилактика ИЭ: рекомендована только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

4.11. Атрезия легочной артерии и дефект межжелудочковой перегородки

4.11.1. Введение и общие положения

Взрослые пациенты с атрезией ЛА в сочетании с ДМЖП представляют собой неоднородную популяцию в зависимости от особенностей анатомии, физиологии и предыдущих вмешательств. Пациенты с атрезией ЛА + ДМЖП имеют внутрисердечную анатомию подобную ТФ, но у них отсутствует прямая коммуникация между ПЖ и ЛА. Часто встречается микроделеция 22q11.2 (аномалии лица, гнусавость голоса и задержка развития) [263]. Варианты строения ЛА при атрезии ЛА+ДМЖП определяют клиническое течение в тактику лечения (сложное строение сосудистого русла легких могут сделать коррекцию малоперспективной или невозможной).

Пациенты с врожденными аномалиями сердечных камер и соединений и/или одножелудочковой физиологией будут обсуждаться в соответствующих разделах.

Существует три типа системы ЛА

- Унифокальный с конфлюэнтными (сливающимися) ЛА достаточных размеров, легочное кровоснабжение через ОАП
- Мультифокальный с конфлюэнтными, но гипоплазированными ЛА (в виде «чайки») кровоснабжение осуществляется через множественные большие БАЛКА

- Мультифокальный с неконфлюэнтными или отсутствующими ЛА, кровоснабжение через БАЛКА

Хирургическое лечение является предметом серьезных дискуссий из-за отсутствия консенсуса относительно оптимального метода лечения.

Пациентам с конфлюэнтными ЛА достаточных размеров и наличием легочного ствола, обычно с атрезией клапана, возможно выполнить коррекцию, как при ТФ с применением трансаннулярной пластики.

Пациентам с ЛА достаточных размеров, но с отсутствием легочного ствола следует выполнить коррекцию с использованием кондуита между ПЖ и ЛА.

Пациентам с конфлюэнтными, но гипопластичными ЛА часто требуется наложение системно-легочного анастомоза или реконструкция ВТПЖ (без закрытия ДМЖП), что может способствовать росту ЛА, а на более поздней стадии они могут быть рассмотрены как кандидаты для коррекции с использованием клапаносодержащего кондуита.

Пациенты с неконфлюэнтными ЛА и адекватным, но не избыточным, легочным кровотоком в детстве, могут достигнуть взрослого возраста без операции.

Существуют сторонники этапного подхода к этой последней, представляющей сложность группе детей. Выполнение унифокализации легочного кровотока, в перспективе позволяет выполнить радикальную коррекцию с использованием кондуита [264].

4.11.2. Клинические проявления и естественное течение

У взрослых, которым ранее была выполнена коррекция, клинические проявления такие же, как при ТФ (см. разделы 4.10 и 4.14). Неоперированных пациентов беспокоит одышка при физических нагрузках, утомляемость и прогрессирующий хронический цианоз вследствие уменьшения легочного кровотока из-за стеноза коллатералей, стеноза ЛА, повышения ЛСС или увеличения конечно-диастолического давления в желудочке [265]. Цианоз в конечном итоге приведет к полиорганной дисфункции (см. раздел 3.4.8). У пациентов, которым не выполнялась хирургическая коррекция, могут возникнуть осложнения:

- Кровохарканье вследствие разрыва обычно мелких коллатеральных сосудов и/или мелких тромбозов в системе ЛА.
- Хроническая СН обычно многофакторна и может быть вызвана хроническим цианозом, предшествующим увеличением объема легочного кровотока, повышением ЛСС, дисфункцией ПЖ, АР и другими причинами.
- Прогрессирующая дилатация восходящей аорты с нарастающей АР (диссекция аорты в редких случаях).

- Эндокардит может иметь особенно высокий риск у пациентов со сниженным сердечно-сосудистым резервом и выраженным цианозом.

- Аритмии и ВСС не являются редкостью
- Сегментарная ЛАГ [46].

4.11.3. Диагностика

Общие принципы представлены в разделе 3.3.

Клинические данные: у неоперированных пациентов цианоз может быть очень выраженным, даже на фоне минимальных физических усилий. Непрерывный шум в области спины позволяет предположить наличие БАЛКА. На ЭКГ выявляется отклонение электрической оси вправо и ГПЖ. На рентгенограмме грудной клетки выявляется контур сердца в форме «деревянного башмачка» («пустой» бассейн ЛА) с аномальным обеднением легочного сосудистого рисунка (чередующееся с участками повышенной васкуляризации вследствие наличия БАЛКА).

ЭхоКГ: полученные данные у оперированных зависят от типа коррекции (см. разделы 4.10 и 4.14). У неоперированных пациентов выявляется отсутствие прямого кровотока из ПЖ в ЛА, на нескольких участках в цветном доплерографическом режиме могут быть видны непрерывные потоки от БАЛКА.

3D ЭхоКГ может помочь в определении патологической анатомии, оценить размеры и функцию желудочков. Чреспищеводная ЭхоКГ может быть полезной у некоторых пациентов для оценки анатомии клапана, когда трансторакальное исследование затруднено или имеется подозрение на ИЭ [266].

МРТ, КТ и катетеризация сердца требуются для уточнения источника легочного кровотока и размеров ЛА, для оценки БАЛКА и состояния гемодинамики. У пациентов после хирургической коррекции показания к МРТ такие же, как при ТФ (для оценки объемов и функции ПЖ, ПР, размеров, формы и состояния ЛА, размера восходящей аорты и для резидуальных шунтов (Qp:Qs)). 3D-ротационная ангиография и 3D наложение изображений, а также синтез результатов рентгеновской и МРТ томографии помогают в точности оценки данных [267].

4.11.4. Хирургическое/катетерное вмешательство

Относительно наблюдения и вмешательств у пациентов с коррекцией по типу - Фалло с трансаннулярной пластикой, см. раздел 4.10; относительно пациентов с кондуитом ПЖ-ЛА, см. раздел 4.14.

Состояние пациентов с атрезией ЛА+ДМЖП, которым не выполнялось вмешательство ранее, а также с паллиативной коррекцией в анамнезе может быть улучшено с помощью современных хирургических или интервенционных процедур [268,

269]. У пациентов с конфлюэнтными ЛА достаточного размера и пациентов с БАЛКА, анатомически подходящих для унифокализации, у которых не развилась выраженная легочная васкулярная болезнь вследствие протективных стенозов, должна быть обсуждена возможность хирургического лечения. Однако многие из неоперированных пациентов, могут быть не подходящими для хирургической коррекции, вследствие сложности строения их легочных сосудов. Важно понимать, что хотя операция может улучшить клиническое состояние и прогноз (последнее является чисто умозрительным), она также является основной причиной смертности.

Катетерные вмешательства могут включать баллонную дилатацию/стентирование коллатеральных сосудов с целью увеличения легочного кровотока [270]. С другой стороны, пациентам с тяжелым кровохарканьем может потребоваться эмболизация отделяемыми спиралями разорванных коллатеральных сосудов.

Выживаемость определяется сложностью аномалий сосудов легких и результатами хирургической коррекции. Выживаемость при паллиативных вмешательствах существенно ниже и составляет около 60% при 20-летнем наблюдении. Трансплантация комплекса сердце-легкие может быть возможной опцией для очень небольшого количества пациентов.

4.11.5. Наблюдение

Пациенты с атрезией ЛА+ДМЖП должны регулярно наблюдаться в специализированном учреждении (как минимум, ежегодно). Тактику ведения пациентов с мультиорганным поражением, связанным с цианозом (см. раздел 3.4.8).

Пациенты с сегментарной ЛАГ могут быть рассмотрены для таргетной терапии; см. раздел 3.4.3 [271, 272].

Такие симптомы как одышка, нарастание цианоза, изменение характера шума шунта, СН или аритмии заслуживают особого внимания и должны требовать скорейшего рассмотрения и оценки для вмешательства.

4.11.6. Дополнительные положения

Физические нагрузки/занятия спортом: пациентам с отличными гемодинамическими показателями следует рекомендовать выполнение регулярных физических нагрузок, избегая чрезмерного изометрического напряжения. У пациентов с менее оптимальной гемодинамикой должно быть больше функциональных ограничений. Следует избегать чрезмерных нагрузок, но регулярные низкоинтенсивные физические нагрузки (ходьба, плавание, даже езда на велосипеде) пациентам следует рекомендовать.

Беременность: риск беременности у пациентов с хирургической коррекцией, хорошими гемодинамическими показателями и отсутствием в анамнезе аритмий низкий.

Риск возрастает с появлением гипоксемии, ЛАГ, дисфункции желудочков, симптомов СН и аритмий (см. раздел 3.5.7). Поскольку микроделеция 22q11 встречается достаточно часто при этом пороке, следует провести соответствующее обследование до наступления беременности.

Профилактика ИЭ: рекомендована только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

4.12. Транспозиция магистральных артерий

4.12.1. Введение и основные положения

ТМА характеризуется АВ-конкордантностью и предсердно-желудочковой дискордантностью: аорта берет начало в ПЖ, а ЛА – из ЛЖ. ТМА называют простой в отсутствие ассоциированных врожденных аномалий; ТМА называют сложной при наличии ассоциированных врожденных пороков: ДМЖП (~45%), обструкция ВТЛЖ (~25%) и коарктация аорты (~5%). Отдаленный прогноз при сложной ТМА, несмотря на проведенную коррекцию, хуже, чем при простой ТМА.

Этиология ТМА неизвестна, а патогенез не установлен. Семейные случаи известны, но они очень редки. Имеется преобладание мужчин в соотношении 2:1.

Естественное течение крайне неблагоприятно, и достижение зрелого возраста в отсутствие хирургической коррекции представляет собой исключение. Достигнут прогресс в методах хирургического лечения: от процедуры переключения предсердий до переключения артерий, а при сложных ТМА используют технику Раstellи.

Схема хирургических подходов и их осложнения при ТМА представлены на **рисунке 9**.

4.12.2. Операция переключения предсердий

4.12.2.1. Клинические проявления после операции переключения предсердий

Пациентам старшего возраста с простой ТМА выполняют операцию Мастарда или Сеннинга. Самыми частыми осложнениями является:

- Дисфункция и недостаточность системного ПЖ.
- Вторичная прогрессирующая ТР (системный АВ клапан).
- Брадикардия и хронотропные изменения вследствие утраты синусового ритма; АВ

проведение обычно сохранено.

- Суправентрикулярные тахикардии, чаще всего – трепетание, исходящее из кавотрикуспидального истмуса, а также вследствие макро ре-ентри, обусловленного хирургическим вмешательством; ФП может возникать у пациентов старшего возраста. Высокая частота сердечных сокращений обычно плохо переносится, вследствие

невозможности увеличения преднагрузки. Брадикардия, обусловленная дисфункцией синусового узла, может способствовать возникновению предсердной тахикардии.

- ЖТ: первичные полиморфные ЖТ или ФЖ вследствие нарушения функции желудочков и механизмов, обусловленных наличием СН, или мономорфные ЖТ в результате ре-энтри после выполнения хирургической коррекции сложных ТМА; вторичные ЖТ или ФЖ, которым предшествовали суправентрикулярные тахикардии (СВТ) с высоким проведением и ишемией миокарда вследствие очень низкого ударного объема, ассоциированного с СВТ.

- Стеноз тоннеля, верхнего (чаще) или нижнего.

- Сброс крови на заплате, формирующей внутрипредсердный тоннель, либо слева направо, приводящее к увеличению легочного кровотока, либо справа налево при наличии дистальной обструкции, что ведет к цианозу или парадоксальным эмболиям.

- Обструкция венозного возврата, наиболее часто – в области впадения легочных вен в предсердие/ПЖ.

- Обструкция ВТЛЖ может возникнуть вследствие выбухания межжелудочковой перегородки в сторону ЛЖ, сообщающегося с ЛА, часто ассоциированного с передним систолическим движением митрального клапана.

- Легочная гипертензия, проявляющаяся иногда через несколько десятилетий после операции переключения предсердий; она обычно посткапиллярная [273], однако возможно развитие и ЛАГ.

- Смерть вследствие СН или ВСС, вероятно, обусловленная нарушениями ритма.

По данным крупных исследований с периодом наблюдения до 40 лет, выживаемость составляет 60-75% [274, 275]. При этом неосложненная выживаемость составляет всего 20% [276, 277]. Толерантность к физическим нагрузкам обычно снижена за счет неадекватного повышения сердечного выброса: хронотропная некомпетентность, снижение преднагрузки в результате стеноза и/или ригидности тоннелей, присущих операции переключения предсердий, и нарушения функции ПЖ.

Панель А. Схема ТМА (до операции).
Открытый артериальный проток

Панель В. Схема коррекции ТМА с помощью операции переключения предсердий; указаны осложнения отдаленного периода.
Дисфункция СУ/предсердные/желудочковые аритмии/ВСС
Легочная гипертензия
Стеноз тоннеля /сброс сбросов крови в заплате, формирующий внутрипредсердный тоннель
Обструкция ВТЛЖ
Дисфункция системного АВ клапана
Дисфункция системного ПЖ

Панель С. Схема коррекции ТМА с помощью операции артериального переключения; указаны осложнения отдаленного периода.

Периферический стеноз ЛА

Дилатация корня аорты

Регургитация на АК

Аномалии коронарных артерий

Рис. 9. Ведение пациентов с ТМА: осложнения отдаленного периода, требующие наблюдения.

Сокращения: АВ – атриовентрикулярный, АК – аортальный клапан, Ао – аорта, ВПВ – верхняя полая вена, ВСС – внезапная сердечная смерть, ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка, ЛА – легочная артерия, ЛВ – легочная вена, ЛЖ – левый желудочек, ЛП – левое предсердие, НПВ – нижняя полая вена, ПЖ – правый желудочек, ПП – правое предсердие, СУ – синусовый узел, ТК – трикуспидальный клапан, ТМА – транспозиция магистральных артерий.

4.12.2.2. Диагностика

Общие принципы представлены в разделе 3.3.

Клиническая оценка должна включать выявление признаков венозного застоя. Отек в области головы и шеи являются признаками рестрикции кровотока на уровне верхнего сегмента предсердного венозного тоннеля. Отеки ног, варикозное расширение вен, гепатомегалия и цирроз печени наблюдаются при рестрикции кровотока на уровне нижнего сегмента предсердного венозного тоннеля. Стеноз, и даже полная обструкция, могут быть бессимптомными вследствие эффективной циркуляции, осуществляемой по парной или полунепарной венам.

Систолический шум изгнания свидетельствует о наличии подклапанной обструкции выносящего тракта, а систолический шум регургитации – о недостаточности системного ТК. На ЭКГ имеются признаки ГПЖ и нередко – замещающий ритм с узкими комплексами QRS без зубцов Р.

- ЭхоКГ является основным диагностическим методом, дающим возможность оценить размер и систолическую функцию системного и легочного желудочков, наличие обструкции в выносящем тракте, ТР, сброс в области внутрисердечной заплаты или стеноз предсердных тоннелей и венозный возврат. Признаки легочной гипертензии обычно выражены слабо – сниженное уплощение межжелудочковой перегородки в систолу и расширение ЛА – и их сложно распознать. Подозрение на легочную гипертензию диктует необходимость катетеризации полостей сердца с целью ее исключения, поскольку ЛГ может повлиять на лечение. Контрастное исследование может выявить наличие сброса в тоннеле – до 50% бессимптомных пациентов – или стеноз тоннелей [278]. Введение контраста в верхнюю конечность часто не выявляется фистула нижнего венозного кондуита; его можно исключить только с помощью введения контраста в бедренную вену. Чреспищеводная ЭхоКГ позволяет оценить состояние кондуитов.

- МРТ позволяет более надежно и достоверно количественно оценить систолическую функцию системного ПЖ, чем ЭхоКГ, а также состоятельность предсердных кондуитов. Можно точно измерить размеры крупных артерий; аномально широкая ЛА и/или большой подплевмональный ЛЖ могут свидетельствовать о наличии легочной гипертензии. Можно количественно оценить сброс, обусловленный фистулой заплата (Qp:Qs). Небольшой сброс крови в заплатах, формирующий внутрипредсердный тоннель, не приводящий к значимому шунтированию крови, трудно выявить с помощью МРТ (преимущество имеет контрастное исследование при ЭхоКГ). Позднее контрастирование с гадолинием системного ПЖ имеет прогностическое значение [279].

- Исключение стенозов тоннелей или сбросов крови в заплатах, формирующий внутрипредсердный тоннель (и их коррекция) необходимы до проведения имплантации ЭКС/ИКД. Альтернативой МРТ или КТ сердца для оценки верхнего кондуита является введение контраста в правую руку и флуороскопия.

- КРТ важна при длительном наблюдении для динамической оценки толерантности к нагрузке и хронотропной некомпетентности. Она также может выявить сброс крови в области внутрипредсердной заплаты, которое не имеет клинических проявлений в покое.

- Некоторым пациентам показано холтеровское ЭКГ мониторирование и электрофизиологическое исследование при подозрении на брадикардию и/или трахиаритмии.

- Катетеризация полостей сердца показана, если результаты неинвазивного обследований неинформативны, либо при подозрении на наличие легочной гипертензии (см. раздел 3.3.5).

4.12.2.3. Медикаментозное лечение

- Систолическая дисфункция системного ПЖ: не доказано, что терапия иАПФ, БРА, бета-блокаторами или антагонистами альдостерона – по отдельности или в комбинации – способствует улучшению прогноза [280]. Поэтому в настоящее время нет убедительных рекомендаций по возможности и необходимости использования данной терапии.

- Недостаточность системного ПЖ: при выраженной СН терапия диуретиками способствует улучшению симптоматики. Хотя не было продемонстрировано положительного эффекта обычной медикаментозной терапии у пациентов с системным ПЖ, у большинства больных с клиническими проявлениями можно достичь улучшения на фоне назначения «классической» терапии по поводу СН.

- Нарушения ритма: препараты, способствующие уменьшению частоты сердечных сокращений, следует использовать с осторожностью, поскольку после переключения предсердий пациенты склонны к развитию брадикардии и дисфункции синусового узла.

- ЛГ: до начала терапии необходимо установить точные механизмы легочной гипертензии. Наиболее частым вариантом, по-видимому, является посткапиллярная ЛГ, возникающая в отдаленном периоде после операции переключения предсердий, соответственно, таким пациентам противопоказано назначение специфических вазодилататоров, однако прекапиллярная ЛГ так может присутствовать. В связи с этим, крайне важно провести тщательную оценку гемодинамики.

4.12.2.4. Хирургические/катетерные вмешательства

ЭФИ, абляция, СРТ и ИКД.

Общие принципы, единые и для пациентов после процедуры переключения предсердий, представлены в разделе 3.4.2 [32, 37].

ЭФИ и вмешательства сложны из-за того, что тоннели могут перекрывать нормальный доступ к предсердиям. Основной механизм возникновения суправентрикулярных аритмий – ТП, исходящее из кавотрикуспидального истмуса – нередко требует пункции тоннеля, чтобы достичь истмуса. Обычный ретроградный трансортальный доступ у взрослых обычно невозможен. Рекомендуется выполнять доступ под контролем чреспищеводной ЭхоКГ, при необходимости пункции тоннеля. ПЭС с целью стратификации риска не показана.

Кардиостимуляторы: см. раздел 3.4.2.

Показания к вмешательствам суммированы в таблице «Рекомендации по проведению хирургических и катетерных вмешательств при ТМА после операции переключения предсердий».

Рекомендации по проведению хирургических и катетерных вмешательств при ТМА после операции переключения предсердий

Рекомендации	Класс	Уровень
Показания к хирургическим вмешательствам		
Симптомным пациентам с обструкцией легочных вен предсердия, рекомендовано хирургическое лечение (катетерное вмешательство обычно невозможно)	I	C
Симптомным пациентам со стенозом тоннеля и невозможности катетерного вмешательства рекомендовано хирургическое лечение.	I	C
Симптомным пациентам с сбросом крови на заплате, формирующей внутрисердечный тоннель, и невозможности катетерного вмешательства рекомендовано хирургическое лечение.	I	C
У пациентов с выраженной регургитацией системного АВ клапана (трикуспидального) в отсутствие выраженной систолической дисфункции желудочка (ФВ >40%) должна быть обсуждена целесообразность проведения пластики или замена клапана, вне зависимости от наличия симптомов.	IIa	C
Суживание легочной артерии как метод тренировки ЛЖ перед операцией артериального	III	C

переключения у взрослых пациентов не рекомендуется.		
Показания к катетерному вмешательству		
Симптомным пациентам со стенозом тоннеля рекомендовано стентирование при условии технической возможности.	I	C
Симптомным пациентам с сбросом крови на заплате, формирующей внутрисердечный тоннель, и цианозом в покое или при физической нагрузке, или при наличии обоснованных подозрений на парадоксальную эмболию рекомендовано стентирование (с покрытием) или закрытие с помощью устройства при наличии технической возможности.	I	C
Симптомным пациентам с сбросом крови на заплате, формирующей внутрисердечный тоннель, обусловленными шунтированием крови слева направо, рекомендовано стентирование (с покрытием) при наличии технической возможности.	I	C
Бессимптомным пациентам с дефектом заплаты, сопровождающейся объемной перегрузкой желудочков вследствие шунтирования крови слева направо, должно быть выполнено стентирование (с покрытием) или закрытие устройством, при наличии технической возможности.	IIa	C
У пациентов с сбросом крови на заплате, формирующей внутрисердечный тоннель., которым требуется ПЭКС/ИКД, должна быть обсуждена целесообразность проведения закрытия дефекта заплаты с помощью стента с покрытием при наличии технической возможности, до введения трансвенозных электродов.	IIa	C
У бессимптомных пациентов с дефектом заплаты и отсутствием клинических проявлений может быть обсуждено проведение стентирования при наличии технической возможности.	IIb	C

Примечание: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности.

Сокращения: АВ – атриоventрикулярный, ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЛЖ – левый желудочек, ПЭКС – постоянная электрокардиостимуляция, ФВ – фракция выброса.

4.12.3. Операция артериального переключения

4.12.3.1. Клинические проявления после артериального переключения

Взрослым пациентам молодого возраста с простой ТМА, наиболее вероятно, будет выполнена операция артериального переключения. Наиболее частыми осложнениями являются:

- Дилатация корня нео-аорты, приводящая к АР.
- Подклапанный стеноз ЛА и стеноз ветвей ЛА (одно- или двухсторонний), вследствие расположения бифуркации ЛА перед восходящей аортой согласно технике Лекомта, а также дилатация корня нео-аорты.
- Дисфункция ЛЖ и желудочковые аритмии встречаются редко, но могут возникать; они могут быть обусловлены нарушениями коронарного кровотока [281] при реимплантации КА в нео-аорту.
- Острый угол дуги аорты, что может вести к функциональной обструкции и гипертензии.

Отмечается высокая выживаемость до 30 лет (>90%) [282], бессобытийная выживаемость составляет 60-80% [283-285]. Подавляющее большинство этих пациентов имеет бессимптомное течение. Как правило, у них несколько снижена переносимость

физических нагрузок, но она может быть и нормальной. Частота возникновения осложнений со стороны КА в отдаленном периоде также очень невелика [286, 287], что ставит под сомнение необходимость рутинного обследования для их выявления.

4.12.3.2. Диагностика

Общие принципы представлены в разделе 3.3. Возможно наличие признаков АР и ПС.

- ЭхоКГ является основным методом диагностики, позволяющим оценить: сократительную функцию ЛЖ (глобальную и региональную); наличие стенозов в области анастомозов артерий, чаще всего, ПС; регургитацию на нео- АК; размер корня нео-аорты и проксимальной части восходящей аорты; ангуляцию дуги аорты. Осуществляется также оценка систолической функции ПЖ и, при возможности, необходимо измерить пиковое систолическое давление в ПЖ (скорость ТР). ЭхоКГ визуализация бифуркации и обеих ветвей обычно невозможна вследствие ее расположения сразу за грудиной.

- Стресс-ЭхоКГ назначают для оценки стресс-индуцированных нарушений локальной сократимости.

- МРТ обеспечивает более надежную количественную оценку объемов желудочков, ФВ, дилатацию нео-аорты или регургитацию. Возможна визуализация ствола ЛА и ее ветвей и их расположение относительно (расширенного) корня нео-аорты. Возможно рассчитать распределение кровотока в правом и левом легком. Стресс-тест, при наличии клинических показаний, является альтернативной методикой для оценки перфузии миокарда и возможных нарушений коронарного кровотока.

- КТ имеет преимущество для неинвазивной визуализации КА, включая их устья, при подозрении на стеноз. Данные о низкой частоте осложнений со стороны КА ставят под сомнение необходимость рутинного обследования для выявления патологии КА (с помощью любого метода) [286, 287].

- Ядерные методики более не используются в качестве первой линии из всех визуализирующих методов, однако могут быть использованы, когда другие методы недоступны или недостаточно информативны.

- Катетеризация сердца, включая коронароангиографию, показана в случае дисфункции ЛЖ и подозрении на ишемию миокарда. В случае выраженного стеноза ветви ЛА и подозрении на ЛАГ показана катетеризация полостей сердца.

4.12.3.3. Хирургические/катетерные вмешательства

Показания к вмешательствам приведены в таблице «Рекомендации по инвазивным вмешательствам при ТМА после операции артериального переключения».

Рекомендации по инвазивным вмешательствам при ТМА после операции артериального переключения

Рекомендации	Класс	Уровень
Стентирование или хирургическое лечение (в зависимости от субстрата) рекомендованы при стенозе коронарных артерий, вызывающих ишемию.	I	C
Должна быть обсуждена целесообразность оперативного вмешательства на корне нео-аорты при ширине корня нео-аорты >55 мм при условии среднего роста взрослого человека (относительно протезирования АК в нео-аорте по поводу выраженной АР см. рекомендации по клапанным порокам сердца, особые ситуации).	IIa	C
Должна быть обсуждена целесообразность выполнения стентирования по поводу стеноза ветви ЛА, вне зависимости от наличия симптомов, если сужение диаметра составляет >50% и систолическое давление в ПЖ >50 мм рт.ст. и/или имеется снижение перфузии легких.	IIa	C

Примечание: I – класс рекомендаций, IIa – уровень доказательности; C – при принятии решения об оперативном вмешательстве на основании рекомендаций ЕОК 2017г по клапанным порокам сердца [25] следует учитывать, что в данном случае речь идет о повторной операции, которая технически является более сложной.

Сокращения: АК – аортальный клапан, АР – аортальная регургитация, ЛА – легочная артерия, ПЖ – правый желудочек.

Обструкция ВТПЖ может быть подклапанной, клапанной (оба варианта встречаются редко) или надклапанной (наиболее частый вариант). Показания к лечению такие же, как приведенные в разделе 4.8, однако анатомические особенности могут потребовать различных подходов.

4.12.4. Операция Растелли

4.12.4.1. Клинические проявления после операции Растелли

У взрослых пациентов с ТМА, ДМЖП и ПС (сложная транспозиция) часто в анамнезе имеется перенесенная коррекция по типу операции Растелли. Заплата в области ДМЖП направляет кровь из ЛЖ в аорту, а ПЖ соединен с ЛА кондуитом, содержащим клапан. Вариантами операции Растелли, основанными на том же принципе, являются пластика на уровне желудочков и операция Никайдо.

Частыми осложнениями являются:

- Стеноз или регургитация в кондуите между ПЖ и ЛА.
- Обструкция ВТЛЖ, то есть обструкция кровотока из ЛЖ в аорту.
- Резидуальный ДМЖП.
- АР.
- Дисфункция ЛЖ.
- Нарушения ритма, как желудочковые, так и суправентрикулярные.
- Эндокардит с поражением кондуита.
- Смерть, включая ВСС (аритмии), и смерть от СН.

По данным немногих наблюдательных исследований 20-летняя выживаемость составляет <60%, а 20-летняя бессобытийная выживаемость – 20-30%. Необходимость замены кондуита между ПЖ и ЛА является самым частым показанием к повторным операциям. Вторым по частоте показанием является коррекция обструкции ВТЛЖ, затем идет закрытие резидуального ДМЖП [288]. Относительно часто встречается эндокардит с поражением клапан-содержащего кондуита.

Отмечается незначительное или умеренное снижение толерантности к физическим нагрузкам. Большинству пациентов, перенесших операцию Растелли или аналогичные вмешательства, потребуется повторная операция или чрескожное вмешательство.

4.12.4.2. Диагностика

Общие принципы приведены в разделе 3.3.

Объективные данные могут свидетельствовать о стенозе кондуита, наличии резидуального ДМЖП, ТР, митральной или АР.

- ЭхоКГ: необходимо оценить соединение между расположенным сзади ЛЖ и находящемся впереди (вследствие ТМА) АК, функцию АК и диаметр корня аорты. Допплеровское исследование должно помочь визуализировать и оценить анатомию и функцию кондуита между ПЖ и пульмональным стволом. Крайне важно определить давление в ПЖ с помощью доплеровского исследования с оценкой скорости струи ТР, поскольку данные доплера нередко переоценивают значение градиента давления в кондуите между ПЖ и ЛА.

- МРТ обеспечивает более точную количественную оценку объемов желудочков, диаметра аорты и ФВ. Также МРТ позволяет легко оценить и измерить конduit 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 может потребоваться для гемодинамической оценки стеноза кондуита. Ангиография поможет оценить уровень стеноза и наличие периферических стенозов ЛА.

4.12.4.3. Хирургические/катетерные вмешательства

Относительно показаний к коррекции стеноза кондуита см. раздел 4.14.

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

4.12.5. Наблюдение (независимо от типа реконструктивной операции)

Все пациенты с ТМА, независимо от типа операции, должны наблюдаться ежегодно в специализированных центрах, где особое внимание должно уделяться ранее упомянутым особенностям (см. разделы 4.12.2.1, 4.12.3.1 и 4.12.4.1).

4.12.6. Дополнительные положения

Физические нагрузки/беременность/профилактика ИЭ: см. разделы 3.4.6, 3.5.5 и 3.5.7.

4.13. Корригированная транспозиция магистральных артерий

4.13.1. Введение и общие положения

Корригированная ТМА, или дискордантное предсердно-желудочковое и желудочково-артериальное соединение, является редким врожденным пороком. Желудочки инвертированы, аорта отходит от ПЖ и расположена спереди (обычно с левой стороны), а ЛА отходит от ЛЖ и расположена сзади (обычно с правой стороны). Аномальные соединения с «двойной» дискордантностью могут присутствовать при нормальном или зеркальном расположении предсердий. Аномальная ориентация основание-верхушка, особенно декстрокардия (верхушка сердца направлена вправо) встречается часто (20%). Сопутствующие поражения встречаются часто (80-90%): ДМЖП (70%), ПС (40%), дисплазия системного ТК (например, Эбштейно-подобная мальформация).

Расположение АВ узла (иногда множественных АВ узлов) и пучка Гиса, часто является аномальным и приводит к нарушениям АВ проводимости. Передне-латеральное смещение уязвимого пучка Гиса важно распознать в время электрофизиологического исследования и катетерных вмешательств.

4.13.2. Клинические проявления и естественное течение

Естественное течение и клинические проявления порока определяются сопутствующими аномалиями. Все пациенты с сочетанными пороками, достигшие зрелого возраста, либо были прооперированы (закрытие ДМЖП, коррекция ПС или, реже, пластика или замена ТК) либо имеют сбалансированную физиологию. У пациентов с изолированной корригированной ТМА редко развиваются осложнения до достижения ими зрелого возраста.

Поздние осложнения включают:

- Дисфункция и недостаточность системного ПЖ.
- Прогрессирование ТР (системный АВ клапан).
- Обструкция ВТЛЖ.
- Полная АВ блокада (2% в год); чаще возникает после коррекции ДМЖП и/или замены ТК, может возникнуть во время беременности.

- ЖТ (очень редко).

Ожидаемая продолжительность жизни снижена: ~50% больных с ассоциированными пороками были живы в возрасте 40 лет; без сопутствующих аномалий ~50% пациентов были живы в возрасте 60 лет. Пациенты умирают от застойной СН или умирают внезапно, предположительно, в результате ЖТ/ФЖ, независимо от наличия прогрессирующей СН.

4.13.3. Диагностика

Общие принципы представлены в разделе 3.3.

- Объективные данные могут включать шумы ТР, ДМЖП и/или ПС.
- На ЭКГ могут выявляться удлинение интервала PR или полная блокада сердца.

Раннее возбуждение перегородки слева направо может привести к появлению глубоких зубцов Q в отведениях II, III, aVF и V1-V3. Отсутствие нормального соотношения зубцов в грудных отведениях может проявляться появлением комплекса QR в отведении V1 и комплекса rS в V6. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта имеется у 2-6% пациентов.

- На рентгенограмме грудной клетки может быть видна аномально прямая граница левых отделов сердца за счет положения восходящей аорты слева и спереди, декстропозиция с верхушкой, направленной вправо (20%), или мезокардия (относительно часто).

- ЭхоКГ является ключевым диагностическим методом, выявляющим двойную дискордантность и сопутствующие аномалии (Эбштейно-подобную мальформацию ТК и ТР, ДМЖП, обструкцию ВТЛЖ и ПС). Позволяет провести качественную оценку систолической функции ЛЖ и ПЖ и тяжести ТР.

- МРТ позволяет получить информации об анатомии внутрисердечных структур и магистральных сосудов, а также показана для количественного анализа объемов, массы и ФВ желудочков, поскольку оценка систолической функции системного ПЖ с помощью ЭхоКГ затруднена и менее надежна.

- Холтеровское мониторирование, использование рекордеров и электрофизиологическое исследование могут быть показаны для выявления аритмий, прогрессирования АВ блокады и оценки риска ВСС.

- Катетеризация сердца показана, если результаты неинвазивного обследования не убедительны или требуется оценка легочной гипертензии (см. раздел 3.4.5).

4.13.4. Медикаментозное лечение

Нет данных, подтверждающих гипотезу о том, что иАПФ, БРА, бета-блокаторы или антагонисты альдостерона, по отдельности или в комбинации, улучшают исход [280].

Рутинное назначение этих препаратов с целью предупреждения СН или улучшения перспективы не рекомендуется.



Диуретики могут облегчить симптомы при наличии проявлений СН. Хотя не доказано положительное влияние медикаментозной терапии, СН, с точки зрения результатов, у пациентов с системным ПЖ, «классические» препараты для лечения СН или назначение БРА могут оказывать некоторое положительное действие у пациентов с выраженными клиническими симптомами [289]. Морфология системного ПЖ не является противопоказанием для применения систем вспомогательного кровообращения. Грубая трабекулярность верхушки ПЖ заслуживает особого внимания, поскольку она может блокировать приточную канюлю. Следует рассмотреть возможность выполнения селективной миоэктомии.



4.13.5. Хирургические/катетерные вмешательства

Катетерные вмешательства могут быть рекомендованы при стенозе ЛА и стенозе кондуита, которые могут быть дилатированы или стентированы. Однако резидуальная обструкция ВТЛЖ может оказывать положительный эффект на дилатированный субаортальный ПЖ и регургитацию на субаортальном АВ (ТК) вследствие смещения перегородки. При возникновении полной АВ блокады, кардиостимуляция является стандартом. Фиксация электрода кардиостимулятора в гладкостенном ЛЖ может быть сложной, что требует использования электродов с активной фиксацией, имеющих на конце спираль, которая фиксируется в миокарде.

Имеются данные, свидетельствующие о том, что бивентрикулярная стимуляция со вторым желудочковым электродом через (обычное соединение) коронарный синус позади системного ПЖ, может способствовать лучшему поддержанию систолической функции ПЖ, чем изолированная стимуляция ЛЖ [290].

Рекомендации по инвазивным 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 пациентов с симптомами, тяжелой ТР и более чем легко сниженной систолической функцией системного ПЖ (ФВ ≤40%) может быть рассмотрена возможность замены ТК.	IIb	C

Примечание:  – класс рекомендаций,  – уровень доказательности.

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

Самыми спорными вопросами остаются ТР, дисфункция ПЖ и сроки имплантации ТК и/или имплантации ИКД. В отличие от ситуации в педиатрической возрастной группе, в которой двойное переключение является признанным методом лечения, в случае развития недостаточности системного ПЖ, этот подход очень редко бывает успешным у взрослых.

Регургитация на системном (ТК) АВ клапане часто является в фокусе хирургического лечения. Пластика редко бывает выполнимой и как правило, протезирование клапана является методом выбора. Предоперационная ФВ системного ПЖ $\leq 40\%$, давление в ЛА ≥ 50 мм рт.ст., ФП и СН по New York Heart Association (NYHA) III-IV функциональных классов ассоциированы с отдаленной смертностью [291].

4.13.6. Наблюдение

Пациенты с корригированной ТМА нуждаются в пожизненном ежегодном наблюдении в специализированных по лечению взрослых с ВПС центрах, особенно в связи с возможным развитием нарушений проводимости и дисфункции субаортального желудочка и субаортального АВ клапана. В отношении аритмий см. раздел 3.4.2.

4.13.7. Дополнительные положения

Физические нагрузки/занятия спортом: пациентам с симптомами с корригированной ТМА и сохраненной ФВПЖ, должны избегать высокоинтенсивных спортивных нагрузок, и желательно ограничить свою активность умеренно-статическими и умеренно-интенсивными видами спорта. Пациентам, имеющим значимые сопутствующие аномалии и/или снижение сократительной функции субаортального ПЖ, следует ограничивать свою активность до низко-статических и мало интенсивных спортивных нагрузок.

Беременность: риск зависит от функционального статуса, функции желудочков, функции системного АВ клапана, наличия нарушений ритма (особенно нарушений АВ проведения) и сопутствующих аномалий (см. раздел 3.5.7).

4.14. Конduit между правым желудочком и легочной артерией

4.14.1. Введение и общие положения

Кондуиты обеспечивают сообщение между ПЖ и ЛА при сложных пороках, когда нет возможности осуществить пластику нативных трактов, включая атрезию ЛА, общий артериальный ствол, ТФ, синдром отсутствия клапана ЛА, операцию Растелли и операцию Росса.

Типы кондуитов включают, клапансодержащие кондуиты (пульмональные или аортальные гомографты, биопротезы, кондуиты из яремной вены быка (Contegra)) и кондуиты, не содержащие клапан. Идеальных кондуитов не существует. Ограниченная

долговечность предполагает раннюю реоперацию. Предикторами несостоятельности кондуитов являются процессы стерилизации/консервации, малый размер кондуита, тип кондуита, младший возраст при имплантации, стеноз ЛА и диагноз транспозиции [269, 292, 293]. По данным наблюдений отсутствие повторных вмешательство по поводу несостоятельности кондуита через 20 лет имело место у 32% и 40% [269, 292].

Осложнения включают прогрессирующую обструкцию с развитием регургитации или без нее, эндокардит, аневризмы и псевдоаневризмы.

Клинические проявления могут включать одышку при физической нагрузке, сердцебиение, синкопальные состояния и ВСС.

4.14.2. Диагностика

Общие принципы представлены в разделе 3.3.

Объективные данные могут включать дрожание в прекардиальной области, выраженную волну А пульсации яремных вен и систолический шум. Кальцификацию кондуита можно определить по данным рентгенографии грудной клетки.

ЭхоКГ является основным диагностическим методом, позволяющим определить размер, форму и функцию обоих желудочков, ПР, ТР и ассоциированные поражения. Измерение градиентов кондуите может быть трудным и недостоверным. Давление в ПЖ полученное из скорости ТР следует использовать для оценки стеноза кондуита.

МРТ используют для количественной оценки стеноза и/или регургитации в кондуите, объемов и массы ПЖ и для оценки состояния ЛА.

МРТ/КТ позволяют оценить анатомию КА и близость ПЖ/кондуита и других структур к задней поверхности грудины

Катетеризация сердца с оценкой гемодинамики всегда требуется, если предполагается вмешательство. Ангиография позволяет определить уровень стеноза, выявить периферические стенозы ЛА, анатомию КА (аномалии/аномальное расположение).

4.14.3. Хирургические/катетерные вмешательства

Баллонная дилатация/имплантация стента безопасны и способствуют удлинению срока службы несостоятельного кондуита [294, 295]. Чрескожная имплантация ПК, в настоящее время стала методом выбора для лечения дисфункции клапана, при наличии технической возможности. Противопоказаниями к этой процедуре являются окклюзия системных вен, активная инфекция, неподходящая анатомия выносящего тракта и особенности анатомии КА (компрессия имплантатом). Предпочтение оперативному вмешательству отдают в тех случаях, когда предполагается дополнительное

вмешательство (пластика ТК). Для определения времени повторного вмешательства более важны данные продолжительного наблюдения, чем единичные измерения.

Рекомендации по инвазивным вмешательствам при наличии кондуита между ПЖ и ЛА

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам с симптомами с СДПЖ >60 мм рт.ст. (возможно ниже в случае сниженного потока) и/или тяжелой ПР следует выполнить инвазивное вмешательство, предпочтительно катетерное (чрескожная имплантация ПК), если оно анатомически возможно.	I	C
При отсутствии симптомов пациентам с выраженной обструкцией ВТПЖ и/или выраженной ПР должна быть рассмотрена возможность выполнения инвазивного вмешательства, предпочтительно катетерного (чрескожная имплантация ПК), если оно анатомически возможно, при условии наличия по крайней мере одного из следующих критериев: Объективное снижение переносимости физических нагрузок (КРТ). Прогрессирующая дилатация ПЖ, индекс КСО ПЖ ≥ 80 мл/м ² и/или индекс КДО ПЖ ≥ 160 мл/м ² и/или прогрессирование ТР по крайней мере до умеренной. Прогрессирование систолической дисфункции ПЖ. Систолическое давление в ПЖ >80 мм рт.ст.	IIa	C

Примечание: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности; C – фракция регургитации по данным МРТ >30-40%.

Сокращения: ВТПЖ – выносящий тракт правого желудочка, КДО – конечный диастолический объем, КРТ – кардиореспираторный тест, КСО – конечный систолический объем, ПЖ – правый желудочек, ПК – пульмональный клапан, ПР – пульмональная регургитация, СДПЖ – систолическое давление в правом желудочке, ТР – трикуспидальная регургитация.

4.14.4. Наблюдение

Рекомендуется наблюдение в специализированных по лечению взрослых с ВПС центрах не реже одного раза в год. Особое внимание следует уделять переносимости физических нагрузок (КРТ), уровню систолического давления в ПЖ (градиент в кондуите), функции ПЖ, ТР и аритмиям.

4.14.5. Дополнительные положения

Физические нагрузки/спорт: при бессимптомные пациенты с легкой обструкцией не нуждаются в ограничениях. Пациенты высокого риска с высоким давлением в ПЖ должны ограничивать свои нагрузки до низкоинтенсивных и избегать изометрического напряжения. Другие пациенты должны ограничивать себя в соответствии с симптомами.

Беременность: риски для матери и плода определяются имеющимися ВПС и выраженностью обструкции ВТПЖ, нарушениями ритма и СН.

Профилактика ИЭ: рекомендована только пациентам высокого риска (см. раздел 3.4.6).

4.15. Единственный желудочек сердца

В этом разделе рассматриваются неоперированные и оперированные паллиативно пациенты с одножелудочковым сердцем. Пациенты после операции Фонтена см. раздел 4.16.

Термин «единственный желудочек сердца» объединяет различные пороки развития, при которых отсутствует ПЖ или ЛЖ или если он имеется, то гипоплазирован и не подходит для двухжелудочковой коррекции, такие как:

- Атрезия ТК

- Варианты синдрома гипоплазии правых отделов сердца, например, атрезия ЛА с интактной межжелудочковой перегородкой.

- Варианты синдрома гипоплазии левых отделов сердца, включая атрезию митрального клапана.

- Двуприточный ЛЖ.

- Двуприточный ПЖ.

- Крайние несбалансированные формы АВ -канала.

- ЕЖС с неопределенной морфологией.

Эти пороки всегда ассоциированы с дополнительными внутри- и/или внесердечными аномалиями, такими как:

- ДМПП, ДМЖП, АВК, ОАП.

- АС (клапанный, подклапанный).

- Аномалии дуги аорты: гипоплазия, перерыв, коарктация

- Стеноз ЛА (клапанный, подклапанный), атрезия ЛА.

- Аномалии ЛА: периферические стенозы, гипоплазия, одностороннее отсутствие ЛА.

- Дискордантные соединения, неправильное положение магистральных артерий.

- Стенозы АВ клапанов, регургитация, смещение, верхом сидящий клапан

- Лево- или правопредсердный изомеризм, аномальное впадение системных или легочных вен.

- Левая верхняя полая вена, отсутствие безымянной вены, отсутствие правой верхней полой вены, отсутствие нижней полой вены и ее притоков.

- Аорто-легочные коллатерали.

- Полиспления или аспления.

Детальное анатомическое описание выходит за рамки этих рекомендаций и может быть найдено в руководствах. Из-за отсутствия данных рекомендации основаны, главным образом, на экспертном консенсусе [296-300]. Подавляющему большинству из обратившихся во взрослом возрасте пациентов ранее были выполнены паллиативные

вмешательства с каким-либо типом системно-легочного шунта, кавопульмональный анастомоз (по Гленну) или в настоящее время предпочтительнее операция Фонтена или одна из ее модификации. Последняя описана в разделе 4.16.

Можно выявить две разные гемодинамические ситуации:

- Отсутствие анатомического препятствия легочному кровотоку: если легочное кровообращение остается немодифицированным (то есть без хирургического вмешательства), многие пациенты погибнут в детском возрасте вследствие неконтролируемой СН. У оставшихся больных разовьется тяжелая васкулярная болезнь легких. Это и будет основным фактором, определяющим отдаленный результат. Многим в раннем детстве был выполнен бэндинг (суживание) ЛА для ограничения легочного кровотока. Эффективное суживание защищает от развития легочной васкулярной болезни, обеспечивая при этом достаточный легочный кровоток, чтобы ограничить степень цианоза. Недостаточное суживание ЛА приведет к избыточному кровотоку в легких и развитию васкулярной болезни, несмотря на бэндинг. При избыточном суживании, легочный кровоток будет снижен, что приведет к тяжелому цианозу.

- Препятствие легочному кровотоку (клапанный и/или подклапанный ПС или атрезия): иногда степень препятствия такова, что легочный кровоток оказывается адекватным (не избыточным, что предупреждает развитие легочной гипертензии, и не слишком ограниченным, то есть не сопровождающимся выраженным цианозом). Такая сбалансированная ситуация является, скорее, исключением, однако она позволяет достичь зрелого возраста без оперативных вмешательств. У большинства пациентов очень ограниченный легочный кровоток, что требует в детском возрасте наложения системного-легочных шунтов, чаще всего Блелока-Тауссиг (шунт между подключичной и ЛА) или, реже, по Ватерстоуну или Поттсу (между восходящей или нисходящей аортой и ЛА, соответственно). Если шунт между системным кровотоком и ЛА слишком велик, избыточный кровоток приведет к развитию легочной васкулярной болезни во взрослом возрасте. Если шунт слишком мал, у пациента будет выраженный цианоз. После достижения возраста 4-6 мес., возможно наложение анастомоза между верхней полую вену и ЛА: классический анастомоз Гленна с правой ЛА (исторически), либо анастомоз «конец в бок» с ЛА, который формирует двунаправленный кавопульмональный анастомоз. Адекватный шунт приведет к сбалансированной гемодинамике.

4.15.2. Клинические проявления и естественное течение

В зависимости от величины легочного кровотока, наличия или отсутствия легочной васкулярной болезни и функции желудочков у пациентов может наблюдаться цианоз

разной степени выраженности и застойная СН. Переносимость физических нагрузок, как правило значительно снижена (возможны исключения); могут возникнуть полная АВ блокада, аритмии (суправентрикулярные, но также и желудочковые, ВСС не редкость), инсульт, абсцесс мозга и тромбоэмболии. Эндокардит относительно распространен в этой популяции. Более подробно см. раздел 3.4.8.

Эндокардит обычно имеется у пациентов с ЕЖС без операции Фонтена. Насыщение артериальной крови кислородом обычно колеблется в пределах 75-85%, однако в исключительных случаях при идеально сбалансированной циркуляции может достигать значений >90%.

У пациентов может наблюдаться развитие обструкции выхода в аорту. Это приведет к гипертрофии желудочка и, в итоге, к снижению сердечного выброса. Прогрессирующая обструкция выхода в ЛА вызовет нарастание цианоза. У пациентов, перенесших операцию Гленна, усугубление цианоза также может быть связано с развитием легочных артериовенозных мальформаций или коллатералей между нижней и верхней поллой веной.

ЕЖС должен обеспечивать как системный, так и легочный венозный возврат. Такая хроническая объемная перегрузка с высокой вероятностью приведет к недостаточности желудочка на раннем этапе жизни. Может развиваться или прогрессировать регургитация на АВ клапане, если она была ранее. Исходно сниженная толерантность к физическим нагрузкам будет и дальше ухудшаться. В конце концов, может развиваться тяжелая СН в дополнение к цианозу.

В редких случаях, при сбалансированной гемодинамической ситуации, дисфункция желудочка не развивается, и есть сообщения о выживании до пятого, шестого и даже седьмого десятка.

4.15.3. Диагностика

Общие принципы представлены в разделе 3.3.

Объективные данные включают центральный цианоз, пальцы в форме «барабанных палочек» и нередко асимметрию грудной клетки с формированием «сердечного горба». Сколиоз является распространенной проблемой. Второй тон сердца обычно однокомпонентный, а остальная аускультативная картина определяется ассоциированными дефектами. На ЭКГ могут выявляться нарушения ритма или проводимости. Предсердную ре-ентри тахикардию с проведением 2:1 и только умеренной тахикардией можно легко не заметить.

- Трансторакальная ЭхоКГ является ключевым диагностическим методом, позволяющим оценить анатомические особенности и осуществлять наблюдение за

функциональным состоянием сердца. При проведении ЭхоКГ требуется сегментарный подход; ЕЖС – всегда сложная аномалия, которая может проявляться сочетанием различных нарушений расположения, ориентации и соединений.

Основными параметрами ЭхоКГ/проблемами/элементами в диагностике ЕЖС являются:

- Расположение органов брюшной полости и предсердий.
- Расположение сердца в грудной полости и позиция верхушки.
- Вено- предсердные, предсердно-желудочковые и желудочково-артериальные соединения.

– Данные о морфологии и гемодинамики должны быть получены относительно всех отделов сердца.

– Следует оценить точную анатомию желудочково-артериального соединения и его функциональное состояние, уделяя особое внимание наличию обструкции выхода в аорту или легочной васкуляриной болезни.

– Необходимо оценить функцию АВ клапана, особое внимание следует уделять наличию регургитации.

- Функция/гипертрофия желудочка.
- ДМПП/ДМЖП, тип, размер, количество, локализация.
- Восходящая аорта, дуга аорты, нисходящая аорта; выявить/исключить коарктацию.
- ЛА – общий ствол, ветви и источники легочного кровоснабжения.
- Визуализация шунтов (Блелока-Тауссиг, Ватерсоуна и др.).

При отсутствии оптимальной визуализации может потребоваться выполнение чреспищеводной ЭхоКГ.

• МРТ сердца является методом выбора для визуализации экстракардиальной анатомии, включая вено-предсердные и желудочково-артериальные соединения (КТ является альтернативным методом). Можно также получить подробную морфологическую информацию о внутрисердечной анатомии. МРТ также является методом выбора для количественной оценки объемов желудочка, ФВ и относительного распределения кровотока в правом и левом легких.

• Катетеризация полостей сердца требуется при планировании вмешательства для оценки гемодинамики, особенно ЛАГ и градиента на ПК (ЛСС при этом бывает сложно оценить). Это особенно важно, когда пациенты проходят обследование перед операцией Фонтена. Для оценки шунта между системным и легочным кровотоком или шунта Гленна – и их последствий (стенозы ветвей ЛА) и других сосудистых аномалий (артериовенозных коллатералей, фистул и др.) – также может потребоваться катетеризация.

Рекомендации по вмешательствам при ЕЖС

Рекомендации	Класс	Уровень
Взрослым пациентам с неоперированными или оперированными паллиативно ЕЖС, рекомендуется провести тщательную оценку в специализированном центре, включая мультимодальную визуализацию, так же инвазивные методы исследования для того, чтобы определить, возможно ли для них достичь улучшения с помощью хирургического или интервенционного вмешательства.	I	C
Только хорошо отобранных пациентов с симптомами и цианозом, после тщательной оценки (низкий уровень ЛСС, адекватная функция АВ клапана(ов), сохраненная функция желудочка) следует рассматривать в качестве кандидатов для циркуляции Фонтена.	Ila	C
У пациентов с повышенным легочным кровотоком – что маловероятно в зрелом возрасте – следует оценить целесообразность выполнения бэндинга ЛА или усиления натяжения ранее наложенного бандажа.	Ila	C
Пациентам с тяжелым цианозом и сниженным легочным кровотоком, в отсутствие повышенного ЛСС или ЛАД, следует рассмотреть возможность выполнения двунаправленного шунта Гленна.	Ila	C
Пациентам с тяжелым цианозом и сниженным легочным кровотоком, при невозможности выполнения операции Гленна, может быть рассмотрена возможность наложения системно-легочного шунта	Ilb	C
Пересадка сердца и пересадка сердца и легких может быть рассмотрена у пациентов с тяжелым клиническим статусом, при отсутствии возможности выполнения традиционного варианта хирургической коррекции.	Ila	C

Примечание: I – класс рекомендаций, I – уровень доказательности.

Сокращения: АВ – артриовентрикулярный, ЕЖС – единственный желудочек сердца, ЛА – легочная артерия, ЛАД – артериальное давление в легочной артерии, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление.

Интервенционное лечение, такое как пульмональная валвулотомия с целью увеличения легочного кровотока при тяжелом ПС, является дискуссионной.

Если клиническая ситуация стабильна, риск (часто высокий) любого хирургического вмешательства, следует очень тщательно соотнести с его возможным положительным эффектом.

Операция Фонтена может быть выполнена только очень тщательно отобранным пациентам (см. раздел 4.16). Для пациентов с тяжелым цианозом и сниженным легочном кровотоком, в отсутствие повышения ЛСС, наложение двунаправленного шунта Гленна (между верхней полый веной и ЛА) может быть вариантом. Если системно -легочный шунт (например, артериовенозная подмышечная фистула или системно-ЛА шунт), является единственной опцией (двунаправленного шунта Гленна невозможно или давление в ЛА недостаточно низкое для этого шунта), преимущество увеличения легочного кровотока следует соотносить с увеличением объемной нагрузки на системный желудочек.

Для трансплантации, предшествующие стернотомии/торакотомии, аорто-пульмональные коллатерали и мультисистемная природа цианотических ВПС, являются техническими и медицинскими проблемами и ограничивают результат.

4.15.4. Консервативное лечение

См. разделы 3.4.3 и 3.4.8 относительно медикаментозной терапии и значения таргетной терапии при легочной васкулярной болезни.

4.15.5. Наблюдение

Требуется регулярные осмотры в специализированных центрах.

Частота обследований индивидуализирована, но не реже 1 раза в год, с проведением физикального осмотра, измерения сатурации, лабораторных тестов (гематологические показатели, уровень железа, функция печени и почек и т.д.), ЭКГ, рентгенография и ЭхоКГ (см. также раздел 3.4.8).

МРТ сердца и проба с физической нагрузкой необходимы взрослым пациентам хотя бы однократно, а затем – с интервалами, зависящими от исходных показателей.

4.15.6. Дополнительные положения

- Физические нагрузки/занятия спортом: как правило, у этих пациентов нет повышенного риска смерти во время нагрузок, однако у них существенно снижена переносимость физических нагрузок. Развлекательные занятия спортом можно рассматривать с ограничениями по симптомам.

- Беременность: противопоказана пациентам со значительным снижением легочного кровотока или легочной васкулярной болезнью, а также при нарушении сократительной функции желудочка. Наличие цианоза существенно увеличивает риски для плода, если сатурация кислородом <85% рождение живого ребенка маловероятно (<12%) [106] (см. раздел 3.5.7).

- Контрацепция: следует избегать приема комбинированных оральных контрацептивов, поскольку они увеличивают риск тромбообразования и тромбозов. Препараты, содержащие только прогестагены и внутриматочные устройства или имплантируемые системы, выделяющие прогестагены, обеспечивают безопасную контрацепцию с меньшим кардиоваскулярным риском.

- Профилактика ИЭ: показан всем пациентам (см. раздел 3.4.6).

4.16. Пациенты, перенесшие операцию Фонтена

4.16.1. Введение и общие положения

Операция Фонтена была введена в практику в 1968г и стала основным методом лечения для подходящих пациентов с различными ВПС, характеризующимися наличием единственного функционального желудочка (см. раздел 4.15). Операция состоит в разделении системного и легочного венозного возврата без подлегочного желудочка, и восстанавливает их «последовательно». С момента появления операции, в ее исходную модификацию был внесен ряд изменений, направленных на оптимизацию системного

венозного возврата в ЛА. В настоящее время полное cavoпультмональное соединение заменило атриопультмональное соединение (ушко ПП в ЛА), внутрисердечным (латеральный тоннель) или внесердечным соединением (экстракардиальный конduit) между нижней полой веной и ЛА в сочетании с анастомозом верхней полой вены и ЛА (двунаправленный анастомоз Гленна) [301]. Такой вариант кровообращения часто формируется в два этапа. Взрослые пациенты с синдромом гипоплазии левых камер сердца составляют небольшую, но постоянно растущую группу. Первые данные, в зрелом возрасте, описывают значительную распространенность неблагоприятных сердечно-сосудистых событий, при этом, и похоже, что пациенты с синдромом гипоплазии левых отделов сердца в большей степени предрасположены к возникновению осложнений, чем остальные пациенты после операции Фонтена, что требует более тщательного наблюдения и обследования [302].

Естественное течение и прогноз при других паллиативных вмешательствах по поводу «единственного желудочка» неудовлетворительны, поэтому операция Фонтена, обычно выполняется всем пациентам, у которых это позволяет гемодинамика. В настоящее время признано, что операционная смертность и последующий исход зависят от адекватности циркуляции и соблюдения определенных критериев. Строгий отбор дает наилучшие ближайшие и отдаленные результаты, с операционной смертностью <5% по данным современных наблюдений и включает низкое ЛСС и ЛАД (среднее значение <15 мм рт.ст.), сохранную функцию желудочка, адекватный размер ЛА, отсутствие значимой регургитации на АВ клапане и нормальный ритм сердца. «Фенестрацию» выполняют у отдельных пациентов, или в некоторых центрах у всех, чтобы обеспечить возможность сброса венозной крови в системный кровоток на уровне предсердий, с целью увеличения сердечного выброса, ценой снижения сатурации и развития цианоза [303]. Операция Фонтена, если рассматривать ее на поздних сроках у взрослых, не всегда является паллиативным вмешательством выбора, из-за ограниченного долгосрочного результата.

4.16.2. Клинические проявления и естественное течение

Отсутствие подлегочного желудочка, приводит к хронической системной венозной гипертензии, значимому нарушению легочной гемодинамики и хронически «лишенному преднагрузки» желудочку. В ходе длительного наблюдения выявляется ряд важных проблем. Хотя 10-летняя выживаемость может приближаться к 90%, следует понимать, что преждевременное снижение работоспособности сердечно-сосудистой системы и уменьшение продолжительности жизни неизбежно даже у лучших пациентов после операции Фонтена [304]. Важные гемодинамические изменения, способствующие поздней недостаточности циркуляции Фонтена, включают прогрессирующее снижение

сократительной функции системного желудочка, регургитацию на АВ клапане, повышение ЛСС, увеличение размеров предсердий, обструкцию легочных вен, прогрессирование рестрикции субаортальных ДМЖП и последствия хронической системной венозной гипертензии, включающие развитие застойных изменений в печени и ее дисфункцию [305]. Дальнейшие осложнения включают образование тромбов в предсердиях и ЛА, развитие легочных артериовенозных мальформаций, системные артериально-легочные венозные или системные артериально-легочные артериальные сообщения и системно-легочные венозные коллатерали.

После операции Фонтена большинство пациентов чувствуют себя хорошо в детстве и подростковом возрасте, хотя при объективной оценке толерантности к нагрузке она оказывается сниженной. В дальнейшем, однако, возможно развитие осложнений, сопровождающихся прогрессирующим снижением переносимости нагрузок и СН, цианозом, хронической венозной недостаточностью и развитием серьезных нарушений ритма, особенно после классической операции Фонтена [306]. Через 10 лет после операции Фонтена примерно у 20% пациентов выявляются суправентрикулярные тахиаритмии (включая предсердную ре-энтри тахикардию ТП, но также и ФП, и фокусные ПТ) [307]. Брадикардия, обусловленная дисфункцией синусового узла, может способствовать возникновению предсердных тахикардий. Частота ПТ ниже после выполнения тотального кавопульмонального анастомоза по сравнению с атриопульмональным, а также ниже после имплантации экстракардиальных кондуитов по сравнению с внутрисердечными [308]. Предсердные тахиаритмии с быстрым проведением ассоциированы с внезапной сердечной смертью.

Спектр Фонтен-ассоциированных заболеваний печени широк и включает, как застойные изменения и тяжелый фиброз с признаками портальной гипертензии и формированием гиперконтрастных узелков, а также гепатоцеллюлярную карциному [309].

Энтеропатия с потерей белка – редкое, но важное осложнение, которое приводит к появлению периферических отеков, выпота в плевральную полость и асциту. Ее можно диагностировать при выявлении низкого уровня сывороточного альбумина и повышенного уровня α 1-антитрипсина в стуле [310]. Это традиционно было ассоциировано с очень плохим прогнозом (5-летняя выживаемость составляет <50%), однако недавно были опубликованы данные о 5-летней выживаемости 88%; тем не менее лечение остается сложной задачей [311]. Ухудшению прогноза также способствуют пластический бронхит и поражение лимфатической системы.

Для более подробной информации см недавно опубликованный обширный обзор [312].

4.16.3. Диагностика

Общие принципы представлены в разделе 3.3.

Объективные данные включают как правило, умеренное не пульсирующее расширение яремных вен. Значительное расширение яремных вен в сочетании с гепатомегалией вызывают подозрение о обструкции кондуита или недостаточности желудочка. На ЭКГ часто выявляется узловой ритм или предсердные аритмии. Наличие плеврального выпота на рентгенограмме может быть признаком энтеропатии с потерей белка.

- ЭхоКГ является основным диагностическим методом, позволяющим оценить функцию желудочка и клапана. Для визуализации кондуита Фонтена обычно требуется чреспищеводная ЭхоКГ и другие методы визуализации

- Ежегодные лабораторные исследования должны включать клинический анализ крови, уровень альбумина сыворотки, а также показатели функции печени и почек. При подозрении на энтеропатию с потерей белка следует определить клиренс α 1-антитрипсина.

- МРТ сердца позволяет оценить конduit Фонтена, коллатерали и легочные вены (например, выявить обструкцию правых легочных вен по увеличению ПП), а также наличие тромбов; эту же информацию может предоставить КТ. Оценка результатов КТ требует опыта, чтобы уменьшить потоковый артефакт и ложноположительную диагностику тромбов. МРТ сердца следует выполнять регулярно для оценки объемов желудочка, проходимости и потоков по кондуиту Фонтена, оценки регургитации на АВ клапане, субаортальной обструкции, наличия фиброза миокарда и выявления тромбов.

- Поскольку нарушение функции печени, цирроз печени и гепатоцеллюлярная карцинома являются типичными осложнениями в данной ситуации, следует проводить регулярную визуализацию печени (ультразвук, компьютерная томография, МРТ) и лабораторные исследования.

- Катетеризация сердца должна выполняться без промедления в случае наличия необъяснимых отеков, ухудшения переносимости нагрузок, впервые возникшей аритмии, цианоза и кровохарканья. Она позволяет получить информацию о функции желудочка и клапана, гемодинамике, включая ЛСС, а также наличие обструкции кондуита Фонтена и об аномальных сосудистых сообщениях (см. раздел 4.16.2). Интеграция с МРТ по потокам (сердечный выброс) может обеспечить более точное измерение ЛСС.

4.16.4. Медикаментозная терапия

- Антикоагулянты: застой крови в правом предсердии и нарушения свертывания могут предрасполагать к тромбозам. Возможность субклинических рецидивирующих

эпизодов тромбоэмболии ЛА (в конечном итоге способствующих росту ЛСС) и системных эмболий привели к появлению ряда рекомендаций, в некоторых из которых показан пожизненный прием антикоагулянтов. Однако, нет никаких доказательств пользы этого, поэтому практика варьирует в разных центрах. Назначение антикоагулянтов показано при наличии (или указании в анамнезе) тромбов в предсердиях, предсердных аритмий или эпизодов тромбоэмболий. Хотя есть данные о безопасности применения НОАК у некоторых пациентов после операции Фонтена [79], отсутствуют результаты крупных проспективных исследований, поэтому эта группа препаратов не может быть рекомендована в настоящее время в качестве стандартной терапии.

- Антиаритмическая терапия: утрата синусового ритма может привести к быстрому ухудшению гемодинамики и предсердным аритмиям. Устойчивая предсердная аритмия с быстрым АВ проведением должна рассматриваться, как неотложное состояние. Основным методом лечения является электрическая кардиоверсия, поскольку лекарственная терапия часто бывает неэффективной. Амиодарон может быть эффективен в предотвращении рецидива, но у него побочных эффектов при длительном приеме. Альтернативой может быть соталол. Показания к радиочастотной абляции должны определяться без промедлений, хотя эти виды аритмий сложно лечить в условиях катетеризационных лабораторий [313]. Антитахикардическая электрокардиостимуляция предсердий может помочь. Если необходима АВ стимуляция, потребуется эпикардальный доступ. Возникновение нарушений ритма требует немедленной оценки гемодинамики. В дополнение, должен применяться превентивный подход с электрофизиологическим исследованием и абляционной терапией (когда это возможно), включая конверсию Фонтена с сопутствующей хирургией аритмий. Для отдельных пациентов может быть рассмотрена имплантация ИКД. См раздел 3.4.2.

- Терапия энтеропатии с потерей белка: медикаментозная терапия остается сложной задачей, предложены разные подходы (после исключения гемодинамических проблем), включая ограничение соли, высокое содержание белка, диуретики, иАПФ (могут плохо переноситься), стероиды, инфузии альбумина, хроническое подкожное введение гепарина, создание фенестрации (с помощью интервенционного катетера) и, в конечном итоге рассмотрение вопроса о трансплантации.

- Легочные вазодилататоры: назначение антагонистов рецепторов эндотелина и ингибиторов фосфодиэстеразы-5 может быть рассмотрено у отдельных пациентов с повышенным давлением в ЛА/ЛСС при отсутствии повышенного конечно-диастолического давления в желудочке. В настоящее время количество данных о рутинном применении этих препаратов у пациентов с физиологией Фонтена ограничено. Рандомизированное

исследование применения антагониста рецептора эндотелина бозентана продемонстрировало значительное улучшение сердечно-легочной работоспособности у 75 взрослых пациентов с физиологией Фонтена [314].

4.16.5. Хирургические/интервенционные вмешательства

Пациенты с «недостаточностью системы одножелудочковой циркуляции» Фонтена (при наличии плохо поддающихся лечению аритмий, дилатации правого предсердия, нарастании регургитации на АВ-клапане, ухудшении функции желудочка и/или формировании тромбов) могут быть рассмотрены для оперативного лечения [315]. В то время как у пациентов с недостаточностью системного желудочка, эффективным методом лечения, может быть трансплантация сердца (выполненная в центре, обладающим опытом); у пациентов с сохраненной функцией системного желудочка, при наличии предсердных аритмий и нарушении динамики кровотока в канале Фонтена, могут быть эффективны конверсия в тотальный экстракардиальный кавопульмональный анастомоз и сопутствующая криоабляция [316]. Эта тактика дает хорошие ближайшие результаты, при условии выполнения в центрах, обладающих опытом, однако она ассоциирована с хирургической смертностью и дальнейшей заболеваемостью, с необходимостью, как продолжения медикаментозной терапии, так в большинстве случаев имплантации кардиостимулятора [317]. При позднем проведении, конверсия может с меньшей вероятности привести к хорошему исходу и может быть необходимо выполнение трансплантации сердца. При этом оптимальное время для выполнения конверсии остается не решенным вопросом. У некоторых взрослых пациентов может быть целесообразным рассмотрение вопроса о закрытии фенестрации устройством при наличии значительного цианоза, однако это может привести к ухудшению состояния. Катетерное вмешательство также может потребоваться в случае обструкции кровотока или наличия аномального сообщения сосудов.

Особые ситуации и рекомендации по вмешательствам после операции Фонтена

Рекомендации	Класс	Уровень
Устойчивая предсердная тахикардия с быстрым АВ проведением является неотложным состоянием и ее следует немедленно лечить с помощью электрической кардиоверсии.	I	C
Антикоагулянтная терапия показана при наличии (или указании в анамнезе) тромбов в предсердиях, предсердных нарушений ритма или эпизодов тромбоэмболии.	I	C
Женщинам с кровообращением Фонтена и имеющим любые осложнения, рекомендован отказ от беременности	I	C
Катетеризацию сердца рекомендуется проводить без промедления в случаях наличия необъяснимых отеков, ухудшения переносимости физических нагрузок, появлении аритмий, цианоза или кровохарканья.	I	C
К пациентам с аритмиями должен применяться превентивный подход с выполнением	IIa	C

электрофизиологического исследования и аблационной терапии (когда это возможно)		
Следует регулярно проводить визуализирующее исследование печени (ультразвуковое исследование, КТ, МРТ)	IIa	C
Назначение антагонистов рецепторов эндотелина и ингибиторов фосфодиэстеразы-5 может быть рассмотрено у некоторых пациентам с повышенным давлением в ЛА/ЛСС при отсутствии повышенного конечно- диастолического давления в желудочке.	IIb	C
У некоторых пациентов со значительным цианозом может быть рассмотрена возможность закрытия фенестрации устройством, но перед вмешательством требуется тщательная оценка, чтобы исключить индукцию повышения системного венозного давления или снижение сердечного выброса.	IIb	C

Примечание: ■ – класс рекомендаций, ■ – уровень доказательности.

Сокращения: АВ – артриовентрикулярный, КТ – компьютерная томография, ЛА – легочная артерия, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, МРТ – магнитно-резонансная томография.

4.16.6. Наблюдение

Учитывая эти многочисленные проблемы, ведение пациентов после операции Фонтена представляет собой одну из самых сложных задач для специалистов, наблюдающих взрослых больных с ВПС. Все пациенты после операции Фонтена должны наблюдаться в специализированных центрах по ведению взрослых с ВПС, не реже одного раза в год, с выполнением ЭхоКГ, ЭКГ, анализов крови, нагрузочных тестов. Интервалы выполнения МРТ сердца и ультразвукового исследования печени должно определяется индивидуально. Целесообразно взрослым пациентам провести базовую оценку состояния печени с использованием МРТ во время первого посещения, чтобы определить частоту и порядок повторных обследований в зависимости от степени изменения состояния печени. Кроме того, проведение ежегодного контрольного исследования состояния печени, включая, например, ультразвуковое исследование и определение альфа-фетопротеина, следует рассмотреть после обсуждения с гепатологом.

Тщательное обследование необходимо пациентам с проявлениями комплекса недостаточности системы одножелудочковой циркуляции Фонтена, с особым вниманием к исключению даже минимальной обструкции кавопульмонального кровотока и легочного венозного возврата, которые могут оказывать очень большое влияние на гемодинамику.

4.16.7. Дополнительные положения

Физические нагрузки/занятия спортом: после операции Фонтена у пациентов отмечается существенное снижение переносимости физических нагрузок, что отражает особенности их кровообращения. Однако им следует рекомендовать умеренные, ограниченные по симптомам аэробные нагрузки, в соответствии с современными рекомендациями, с целью улучшения мышечной силы и качества жизни [24].

Беременность: пациенток с циркуляцией Фонтена, имеющих любые осложнения, следует предостеречь от беременности. У некоторых пациентов возможна успешная беременность, однако она сопровождается значительной материнской заболеваемостью, особенно СН, аритмиями, а также тромбоэмболическими осложнениями. Может быть рассмотрена необходимость назначения антикоагулянтной терапии, сбалансированной с риском кровотечений, который также выше у этих пациентов. Обязательно тщательное наблюдение, в том числе, после родов. При беременности имеется высокий уровень выкидышей (27-55%), также высокий уровень преждевременных родов и задержки внутриутробного роста плода. Еще предстоит выяснить, имеет ли беременность с ее объемной нагрузкой неблагоприятное влияние на отдаленный исход у женщин с ЕЖС.

Профилактика ИЭ: рекомендована только пациентам с недавней повторной операцией Фонтен (<6 мес.), при наличии цианоза, искусственного клапана, остаточного шунта у заплаты или эндокардита в анамнезе.

4.17. Аномалии коронарных артерий

4.17.1. Введение и общие положения

Аномалии КА включают аномальное отхождение КА от аорты, аномальное отхождение КА от ЛА и коронарные фистулы.

4.17.1. Аномальное отхождение КА от ЛА

Хотя течение многих врожденных аномалий КА доброкачественно, изучение историй болезни аномального отхождения левой КА от ЛА свидетельствует о неблагоприятном исходе при отсутствии лечения [318]. Аномальное отхождение КА от ЛА приводит к низкому содержанию кислорода в КА, синдрому «коронарного обкрадывания» и ишемии миокарда. Аномальное отхождение левой КА от ЛА может проявляться бессимптомным или симптомным инфарктом миокарда, дисфункцией ЛЖ, ЖТ и даже ВСС. У пациентов также могут появиться признаки объемной перегрузки вследствие шунтирования слева направо, приводящего к появлению симптомов СН. 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.

4.17.1.2. Аномальное отхождение КА от аорты

Недостаточно исследований, касающихся естественного течения аномального отхождения КА от аорты. Споры относительно лечения продолжаются, особенно при межартериальном ходе аномальной КА. Оценка риска ВСС затруднена в связи с

недостатком данных. Данные аутопсий свидетельствуют о том, что большинство умерших пациентов были молоды (<35 лет) и умерли во время или сразу после тренировки. Выявленный фиброз миокарда, позволяет предположить, что ишемия миокарда может играть определенную роль. Отхождение левой КА из противоположного (правого) синуса является менее распространенной, но более злокачественной, чем отхождение правой КА из левого синуса. Высокое расположение устья, стеноз устья, щелевидное устье или устье в форме «рыбьего рта», отхождение под острым углом, интрамуральное расположение и его длина, или межартериальный ход, и гипоплазия проксимального отдела КА были ассоциированы с ишемией миокарда и все были предложены в качестве факторов риска [319-322].

Стратификация риска также должна включать возраст (<35 лет) и уровень физической активности (например, соревновательные виды спорта). Есть очень ограниченные доказательства того, что хирургическое вмешательство у пациентов средних лет без бессимптомов оказывает какое-либо положительный эффект в отношении выживаемости или оказывает влияние на риск ВСС [323, 324].

4.17.1.3. Фистулы КА



Фистула КА, врожденная или приобретенная, является аномальным сообщением между КА и камерой сердца или сосудом. Маленькие фистулы имеют хороший прогноз без лечения. Фистулы среднего или большого размеров ассоциированы с отдаленными осложнениями (стенокардией, инфарктом миокарда, аритмиями, СН и эндокардитом). Наличие симптомов, осложнений или значительного шунтирования являются основными показаниями к проведению чрескожного или хирургического закрытия.

4.17.2. Диагностика

КТ является предпочтительным методом для оценки анатомии высокого риска, включая интрамуральный ход и аномалии устья (щелевидное устье, отхождение под острым углом, устье >1 см выше синотубулярного соединения).

Оценка стресс-индуцированной ишемии с помощью высокотехнологичных методов визуализации на фоне нагрузочного теста является ключевым моментом принятия решения.

Рекомендации по ведению пациентов с врожденными аномалиями КА

Рекомендации	Класс 	Уровень 
Нефармакологическая функциональная визуализация (например, радиоизотопное исследование, эхокардиография или МРТ с физической нагрузкой) рекомендованы пациентам с аномалиями КА для подтверждения/исключения ишемии миокарда.	I	C
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
Необходимость хирургического лечения должна быть обсуждена у асимптомных пациентов с аномальным отхождением правой КА от ЛА, при наличии дисфункции желудочков или ишемии миокарда, обусловленных 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.	I	C
Хирургическое лечение должно быть обсуждено у бессимптомных пациентов с аномальным отхождением КА (правой или левой) от аорты, с доказанной ишемией миокарда.	IIa	C
Выполнение хирургического лечения должно быть обсуждено у бессимптомных пациентов с аномальным отхождением левой КА от аорты с не доказанной ишемией миокарда, но имеющих анатомические особенности высокого риска.	IIa	C
Выполнение хирургическое лечения может обсуждаться у пациентов с аномальным отхождением КА от аорты при наличии симптомов, даже если у них не доказана ишемия миокарда или отсутствуют анатомические особенности высокого риска.	IIb	C
Выполнение хирургическое лечения может обсуждаться у 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

Примечание: I – класс рекомендаций, II – уровень доказательности; I – анатомически особенности высокого риска включают: интрамуральное расположение и аномалии устья (щелевидное устье, отхождение под острым углом, расположение устья >1 см выше синотубулярного соединения).

Сокращения: КА – коронарная артерия, ЛА – легочная артерия, МРТ – магнитно-резонансная томография.

4.17.3. Хирургическое лечение

Показания к хирургическому вмешательству суммированы в таблице «Рекомендации по ведению пациентов с врожденными аномалиями КА».

5. Индикаторы качества

Основной задачей этой новой редакции Клинических рекомендаций ЕОК по ведению взрослых пациентов с ВПС является помощь специалистам здравоохранения в их повседневной работе и благополучие пациентов. Следующим шагом является анализ внедрения этих рекомендаций в практику и приверженность к ним, что может быть сделано с помощью индикаторов качества.

Индикаторы качества представляют собой набор средств, позволяющих количественно оценить приверженность к Рекомендациям и предоставляющих механизмы оценки возможностей по улучшению качества оказания медицинской помощи

и исходов [325]. Индикаторы качества имеют существенные отличия от Клинических рекомендаций. Например, Рекомендации следует применять проспективно в отношении конкретных пациентов, тогда как индикаторы качества применяются ретроспективно к группам пациентов с целью определить, был ли выполнен процесс оказания медицинской помощи [325].

Индикаторы качества получены на основании имеющихся доказательств, они выполнимы, однозначно интерпретируемы и практичны [326]. Целью применения индикаторов качества является улучшение качества здравоохранения, они все шире используются руководителями системы здравоохранения, профессиональными организациями, плательщиками, а также населением [327-329].

Процесс разработки и определения индикаторов качества в отношении конкретных положений ведения взрослых пациентов с ВПС был начат в ходе написания Рекомендаций, результат будет опубликован позже в специальном документе.

6. Недостатки рекомендаций

6.1. Общие положения

6.1.1. Организация медицинской помощи и обследование пациентов

- Врожденные дефекты сердечно-сосудистой системы разделены на поражения различной сложности (легкие, умеренные, сложные, табл. 4). Значимость такой классификации для клинического ведения пациентов и стратификации риска предстоит изучить в крупных регистрах.

- Необходимо определить минимальное число пациентов, которые наблюдаются в каждом из специализированных центров, а также количество сотрудников, которые обеспечат оптимальный прогноз.

- Для оценки качества оказания помощи необходимо определить адекватные методы оценки исходов, в дополнение к уровню смертности.

- В настоящее время не установлена роль нейрогормонов, позволяющих оценить тяжесть заболевания и время вмешательства.

6.1.2. СН

- Патофизиология/механизмы развития СН, особенно у пациентов с системным ПЖ и с кровообращением Фонтена, не являются полностью понятными и нуждаются в дальнейшем изучении для поиска оптимальных методов профилактики и лечения.

- Необходимо лучше определить показания для применения стандартных методов лечения СН как в острых, так и в хронических ситуациях.

- Необходимо выявлять предикторы развития и течения СН с целью оптимизации показаний и временных параметров для применения желудочковых вспомогательных устройств и трансплантации.

- Необходимы крупномасштабные объединенные международные проспективные регистры медикаментозной терапии и имплантируемых устройств у взрослых пациентов с ВПС, которые требуют поддержки для их организации и практического внедрения.

6.1.3. Нарушения ритма

- Необходимы надежные бальные системы для оценки показаний к назначению антикоагулянтов при предсердных нарушениях ритма у пациентов с ВПС умеренной и тяжелой степени сложности.

- Катетерная абляция нацеленная на зоны замедленного проведения в анатомических истмусах (перешейках) является высокоэффективным методом лечения мономорфной ЖТ у пациентов с корригированной ТФ. Вопрос, может ли катетерное картирование способствовать индивидуальной стратификации риска у пациентов с корригированной ТФ и похожими пороками без спонтанных ЖТ требует дальнейшего исследования.

- Потенциальная потеря доступа к анатомическим перешейкам с медленным проведением, после замены клапана у пациентов с корригированной ТФ и похожими пороками является проблемой. Следует изучить, будет ли польза для пациентов без документально подтвержденной ЖТ от проведение превентивной абляции до или во время замены клапана.

- Показания к электрокардиостимуляции и СРТ для взрослых с ВПС, преимущественно являются производными от показаний для взрослых с анатомически нормальными сердцами, с ишемической или дилатационной кардиомиопатией, и не адаптированы к разнообразию структурных и функциональных субстратов ВПС. Отбор кандидатов для СРТ, применение СРТ, и определение оптимальных зон стимуляции при различных субстратах ВПС требует дальнейших исследований.

6.1.4. ЛАГ

- Требуются дальнейшие исследования влияния таргетной медикаментозной терапии ЛАГ на выживаемость пациентов с синдромом Эйзенменгера.

- Особого внимания требует вопрос роли комбинированной терапии ЛАГ при ВПС.

- Имеется недостаточно данных относительно применения простациклинов у пациентов с ЛАГ и ВПС, что требует дальнейших исследований.

6.1.5. Пациенты с цианозом

- Необходимость рутинного назначения антикоагулянтов пациентам, не имеющим значимых факторов риска тромбоемболий (например, предсердных нарушений ритма) не доказана, требуются дополнительные исследования.

6.2. Отдельные дефекты

6.2.1. Пороки с шунтами

- Отдаленный прогноз после эндоваскулярного закрытия дефектов окклюдерами требует дополнительного изучения, особенно нарушения ритма.

- Недостаточно изучено влияние эндоваскулярного закрытия на отдаленный прогноз у пациентов с ЛАГ; дальнейшие исследования необходимы, чтобы определить пороговые показатели для назначения лекарственной терапии.

6.2.2. Обструкция ВТЛЖ и коарктация аорты

- Дополнительного изучения требует оптимальное время вмешательства у пациентов с бессимптомным течением тяжелой обструкции ВТЛЖ.

- Быстро развивается процедура транскатетерной имплантации АК; необходимо определить ее значение у взрослых пациентов с ВПС.

- Согласно рекомендациям ЕОК по ведению АГ (2018) [190], определение гипертензии у пациентов с корригированной коарктацией аорты такое же, как и в общей популяции больных, и пациенты должны получать терапию в соответствии с общими рекомендациями; недостаточно доказательств эффективности такой стратегии, что требует дополнительного проведения проспективных исследований.

6.2.3. Аортопатии

- Определение риска диссекции аорты и установление показаний для превентивного вмешательства при наследственных заболеваниях грудной аорты, основанных только на диаметре сосуда, представляется неоптимальным и требует разработки персонализированного подхода. Дополнительные исследования необходимы, чтобы установить, можно ли использовать соответствующий генетический дефект для стратификации.

- В настоящее время превентивное медикаментозное лечение пациентов с наследственными заболеваниями грудной аорты включает бета-блокаторы и БРА. Ни в комбинации, ни в качестве монотерапии эти препараты не предупреждают дальнейшую дилатацию аорты. Необходимо продолжать поиск новых и более эффективных методов лечения.

6.2.4. Обструкция ВТПЖ

- Показания к одновременной пластике ТК в ходе вмешательства по поводу обструкции ВТПЖ требуют уточнения.

- Необходимо оптимизировать процесс выявления пациентов с обструкцией ВТПЖ с выраженным стенозом и низким градиентом, у которых можно ожидать положительного эффекта инвазивного вмешательства.

- Необходимы исследования, которые позволят разработать критерии для выявления пациентов с обструкцией ВТПЖ, у которых можно ожидать положительного эффекта повторного вмешательства по поводу остаточной ПР.

- Роль электрофизиологического исследования для стратификации риска ВСС у пациентов с ТФ неоднозначна и требует дальнейшего изучения.

6.2.5. Аномалия Эбштейна

- Необходимо оптимизировать процесс выявления пациентов с аномалией Эбштейна с бессимптомным течением, имеющих выраженную ТР, у которых можно ожидать положительного эффекта вмешательства на ТК.

- Необходимо усовершенствовать процесс выявления пациентов с аномалией Эбштейна, имеющий риск жизнеугрожающих аритмий в отдаленном периоде.

6.2.6. ТФ

- Необходимо оптимизировать процесс определения времени замены ПК у пациентов выраженной ПР и бессимптомным течением заболевания.

- Необходимы долгосрочные наблюдательные исследования после чрескожной имплантации ПК с целью увеличения информированности о надежности клапана, последствиях переломов стентов и возникновении эндокардита.

- Необходимо усовершенствовать процесс выявления пациентов, оперированных по поводу ТФ, имеющим риск жизнеугрожающих аритмий в отдаленном периоде, у которых можно ожидать положительного эффекта имплантации ИКД в качестве первичной профилактики.

- Необходимо определить характер влияния медикаментозной терапии на дилатацию и/или дисфункцию ПЖ после операции по поводу ТФ.

6.2.7. Транспозиция крупных сосудов

- Необходимы дальнейшие исследования потенциальной эффективности классической медикаментозной терапии СН и бивентрикулярной кардиостимуляции у пациентов с системным ПЖ после операции переключения предсердий.

- Стратификация риска ВСС и показания к первичной имплантации ИКД после операции переключения предсердий требуют уточнения.

- Оценка риска диссекции/разрыва аневризм корня аорты после операции переключения артерий требует дальнейших исследований с целью оптимизации рекомендаций относительно превентивного хирургического вмешательства.

- Необходимы длительные наблюдательные исследования после операции переключения артерий для определения риска развития ИБС после реимплантации КА в новый сформированный корень аорты.

6.2.8. Корригированная ТМА

- Требуется больше информации об оптимальном времени операции по замене ТК у пациентов с выраженной бессимптомной ТР.

- Необходимо изучение потенциального эффекта перевязки ЛА с целью сохранения функции системного желудочка.

6.2.9. ЕЖС и операция Фонтена

- Роль медикаментозной терапии, включая легочные вазодилататоры, у пациентов после операции Фонтена не ясна и нуждается в дальнейшем изучении.

- Влияние беременности на отдаленные результаты у матери необходимо установить.

- Физиологические факторы определяющие отдаленные результаты после операции Фонтена, включая роль лимфатической системы, требуется более глубоко исследовать.

6.2.10. Аномалии КА

- Необходимы исследования для выявления взрослых пациентов с аномалиями КА (аномальное отхождение КА от аорты, аномальное отхождение КА от ЛА), имеющих риск ВСС, у которых можно ожидать положительного эффекта от хирургического вмешательства.

7. Ключевые положения

7.1. Общие аспекты

7.1.1. Организация медицинской помощи и обследование пациентов

- 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 – важный инструмент для определения времени выполнения хирургического вмешательства, в том числе, повторного.

- Катетеризация сердца остается ключевым методом оценки гемодинамики, в особенности давления в ЛА и сосудистого сопротивления.

7.1.2. СН

- Ключевым методом лечения СН у пациентов с ВПС остается ее профилактика путем оптимизации гемодинамики и сердечного ритма. Это требует регулярного наблюдения в специализированных центрах с целью своевременного проведения инвазивных вмешательств.

- При бивентрикулярном кровообращении методы стандартной терапии СН могут быть применены к взрослым пациентам с ВПС с системным ЛЖ, а также к пациентам с системным ПЖ, хотя неизвестно, можно ли ожидать в этих случаях положительного результата, основанного на принципах терапии функциональной недостаточности ЛЖ. Патофизиология пациентов после операции предсердного переключения, а особенно с ЕЖС и после паллиативной коррекции по Фонтену, существенно отличается от «обычного кровообращения», поэтому методы стандартной терапии СН должны применяться с большой осторожностью.

- Рекомендуется своевременное направление и консультация специалистов в области ВПС у взрослых и СН в центрах экспертного уровня, со службой трансплантации, особенно для пациентов с ВПС умеренной и высокой сложности.

7.1.3. Нарушения ритма

- Всех пациентов необходимо обследовать для выявления обратимых причин нарушений ритма и новых или резидуальных гемодинамических нарушений.

- Поддержание синусового ритма является целью для большинства взрослых с ВПС.

- Для оптимального лечения хронических аритмий необходимо направлять пациентов в центры с мультидисциплинарной командой и опытом лечения аритмий, связанных с ВПС.

- Пациенты с документированными нарушениями ритма или имеющие высокий риск их возникновения после инвазивных процедур, которым планируется проведение чрескожных или хирургических (повторных) вмешательств, должны обсуждаться в мультидисциплинарной команде, имеющей опыт вмешательств и инвазивного лечения аритмий.

7.1.4. ЛАГ

- ЛАГ при ВПС представляет собой прогрессирующее состояние с неблагоприятным прогнозом.

- Пациентам с ВПС с шунтами, а также после закрытия дефектов рекомендуется регулярное наблюдение для выявления ЛАГ.

- Профилактическое лечение требуется всем пациентам с ЛАГ, включая больных с синдромом Эйзенменгера.

- Женщинам с ВПС и подтвержденной прекапиллярной ЛГ беременность противопоказана.

7.1.5. Пациенты с цианозом

- У пациентов с «синими» ВПС имеются полиорганные нарушения, а также риск и одновременно и кровотечений, и тромбозов, что ведет к трудностям подбора терапии.

- Следует избегать рутинного выполнения кровопусканий, поскольку они увеличивают риск железодефицитных анемий и цереброваскулярных осложнений. Лечебные кровопускания показаны только при наличии умеренных/выраженных симптомов гипервязкости.

- Пациенты с цианозом имеют очень тонко сбалансированную гемодинамику, которую легко нарушить, поэтому любое инвазивное вмешательство подвергает их высокому риску; в связи с этим любое вмешательство должно выполняться только в условиях специализированных центров экспертного уровня.

- Превентивные меры, направленные на предупреждение осложнений, являются основой оказания помощи.

7.2. Отдельные дефекты

7.2.1. Пороки с шунтами

- Для принятия решения о тактике ведения необходимо тщательно оценить степень объемной перегрузки желудочка и состояние легочного кровотока.

- Пациентам с признаками повышения ЛАД по данным неинвазивного обследования показано проведение катетеризации сердца для оценки ЛСС.

- При уровне ЛСС ≥ 5 ед. Вуда не следует проводить закрытие ДМПП. Закрытие ДМЖП и ОАП может обсуждаться у некоторых пациентов со значительным шунтом после тщательного обследования в условиях специализированного центра экспертного уровня.

- Эндоваскулярное закрытие дефектов окклюдером является методом выбора при условии технической возможности.

7.2.2. Обструкция ВТЛЖ

- Основными показаниями к оперативному лечению остаются наличие клинических проявлений и дисфункции ЛЖ.

- Пациентам с тяжелой обструкцией и отсутствием жалоб показано проведение пробы с физической нагрузкой для подтверждения бессимптомного течения заболевания.

- При врожденном клапанном АС необходимо обследование для исключения заболевания аорты (дилатации восходящей аорты и/или коарктации аорты).

7.2.3. Коарктация аорты

- Для осуществления наблюдения за пациентами с коарктацией аорты важным является корректное измерение АД (амбулаторное мониторирование на правой руке).

- Принятие решения о вмешательстве (или повторном вмешательстве) зависит от уровня АД, градиента и морфологических характеристик стеноза.

- Стентирование является методом выбора при наличии технической возможности.

7.2.4. Аортопатии

- Наблюдение на протяжении всей жизни показано всем пациентам с наследственными заболеваниями грудной аорты; оно должно включать визуализацию всей аорты, а также оценку состояния миокарда и клапанного аппарата.

- Диаметр аорты, при котором следует выполнять хирургическое вмешательство, зависит от основного заболевания и наличия факторов риска.

7.2.5. Обструкция ВТПЖ

- Степень обструкции ВТПЖ может быть переоценена при измерении скорости кровотока в месте обструкции, особенно при протяженном сужении или наличии нескольких стенозов (например, подклапанного и клапанного). В связи с этим требуется подтвердить этот показатель с помощью оценки давления в ПЖ по данным скорости ТР.

- Катетерное вмешательство является методом выбора для пациентов с недиспластическим стенозом ПК (баллонная валвулопластика) и с периферическим ПС (часто выполняется имплантация стента).

- Показания к вмешательству существенно ограничены в случаях, когда требуется замена клапана, поскольку эта процедура ассоциирована с отдаленными осложнениями и потребностью в повторных операциях.

7.2.6. Аномалия Эбштейна

- Определение времени вмешательства остается сложной проблемой, и эта операция может быть выполнена только специалистом, обладающим опытом проведения таких вмешательств.

- Предпочтительно выполнение пластики клапана при условии технической возможности

7.2.7. ТФ

- Частыми осложнениями в отдаленном периоде являются значимая ПР и/или обструкция ВТПЖ, дисфункция ПЖ и ЛЖ и нарушения ритма.

- Возможными факторами риска, ассоциированными с развитием любых желудочковых аритмий и ВСС после коррекции ТФ, являются продолжительность комплекса QRS >180 мс, систолическая или диастолическая дисфункция ЛЖ, дисфункция ПЖ, индукция ЖТ при ПЭС и указание в анамнезе на предсердные нарушения ритма.

- Выбор оптимального времени для вмешательства при бессимптомной выраженной ПР остается сложной проблемой. Если индексированный конечно диастолический объем ПЖ превышает 160 мл/м², нормализация его размера становится маловероятной, однако этот пороговый уровень в качестве показателя к повторному вмешательству, по-видимому, не коррелирует с клиническим улучшением.

- Чрескожная имплантация ТК стала методом выбора при повторном вмешательстве у пациентов с обструкцией ВТПЖ при условии технической выполнимости.

7.2.8. ТМА

- Частыми осложнениями в отдаленном периоде, требующими внимания после операции переключения предсердий, являются нарушение сократительной способности системного желудочка, вторичная регургитация на системном АВ клапане, нарушения ритма, а также стенозы или дефекты тоннеля.

- Прогноз существенно улучшился с внедрением операции артериального переключения. Расширение корня нео-аорты вне зависимости от наличия регургитации на нео-АК, надклапанный ПС и стеноз ветвей ЛА чаще всего развиваются в раннем детстве, но могут потребовать повторного вмешательства в зрелом возрасте.

- Появление систолической дисфункции ЛЖ и/или нарушений ритма после операции артериального переключения требуют полного тщательного обследования, в том числе, исключения устьевого/проксимального стеноза реимплантированных КА.

- Нарушение функционирования кондуита из ПЖ в ЛА (стеноз, регургитация или их сочетание) является ведущим осложнением в отдаленном периоде, требующим повторного вмешательства после операции Раствелли.

7.2.9. Корригированная ТМА

- Наиболее частыми поздними осложнениями являются недостаточность системного ПЖ, регургитация на системном АВ клапане, АВ блокада и предсердные нарушения ритма.

- Регургитация на системном клапане в существенной мере определяет отдаленный прогноз, и в случае выраженной регургитации ее следует корригировать до развития дисфункции системного ПЖ.

7.2.10. ЕЖС и операция Фонтена

- Хотя качество жизни у многих пациентов после операции Фонтена удовлетворительное, все они требуют активного наблюдения в экспертных центрах специализирующихся на лечении взрослых с ВПС, поскольку имеют риск развития многочисленных серьезных осложнений, включая нарушения ритма, СН, поражение печени и энтеропатию с потерей белка.

- Для хорошего функционирования кровообращения Фонтена необходим низкий уровень давления в ЛА, поэтому при любом подозрении на развитие дисфункции или осложнений необходимо провести инвазивную оценку гемодинамики.

- Нарушения ритма плохо переносятся и требуют немедленного лечения.

- Беременность возможна у некоторых пациентов с хорошо функционирующим кровообращением Фонтена, однако имеется высокий риск невынашивания, беременность необходимо курировать в условиях специализированных по лечению взрослых с ВПС центров.

- У всех пациентов после операции Фонтена необходимо контролировать состояние печени.

7.2.11. Аномалии КА

КТ является предпочтительным методом для оценки анатомии высокого риска, включая интрамуральный ход и аномалии устья (щелевидное устье, отхождение под острым углом, устье >1 см выше синотубулярного соединения).

Оценка стресс-индуцированной ишемии с помощью высокотехнологичных методов визуализации на фоне нагрузочного теста является ключевым моментом принятия решения.

У пациентов с коронарной фистулой наличие симптомов, осложнений и значимого шунта являются основными показаниями к чрескожному или хирургическому закрытию.

8. Что делать и чего делать не следует – ключевые положения Рекомендаций

Рекомендации	Класс	Уровень
Лечение нарушений ритма у взрослых с ВПС		
Пациенты с ВПС умеренной и высокой сложности (табл. 4) и документированными нарушениями ритма должны быть направлены в центры, где имеется мультидисциплинарная команда, специализирующаяся на лечении взрослых с ВПС и нарушений ритма связанных ВПС.	I	C
Пациенты с ВПС и документированными нарушениями ритма, или имеющие высокий риск возникновения аритмий после инвазивных процедур (например, закрытие ДМПП в старшем возрасте), которым планируется выполнение чрескожного или хирургического (повторного) вмешательства, должны быть направлены в центры, где имеется мультидисциплинарная команда специализирующиеся на выполнении таких вмешательств и инвазивном лечении нарушений ритма.	I	C
У пациентов с простыми ВПС при наличии симптомных устойчивых рецидивирующих СВТ (АВУРТ, АВРТ, ПТ или ПРТ), или при потенциальном риске ВСС на фоне СВТ (табл. 7) рекомендуется выполнение катетерной аблации вместо длительной медикаментозной терапии.	I	C
Катетерная аблация показана в качестве дополнения к ИКД у пациентов с рецидивирующей мономорфной ЖТ, постоянно рецидивирующей/некупирующейся ЖТ или электрическим штормом не поддающимися медикаментозной терапии или перепрограммированию ИКД.	I	C
Имплантация ИКД показана взрослым с ВПС, пережившим остановку сердца вследствие ФЖ или ЖТ с нестабильной гемодинамикой, после обследования с целью определения причины события и исключения обратимых причин.	I	C
Имплантация ИКД показана взрослым с ВПС и устойчивой ЖТ после оценки	I	C

гемодинамики и коррекции при наличии показаний. Проведение ЭФИ показано с целью выявления пациентов, у которых катетерная или хирургическая абляция могут быть полезны в качестве дополнительного метода лечения или у кого они могут являться адекватной альтернативой ИКД.		
Лечение ЛАГ, ассоциированной с ВПС		
Женщинам с ВПС и подтвержденной прекапиллярной ЛГ беременность-противопоказана.	I	C
Оценка риска рекомендована всем пациентам с ЛАГ-ВПС.	I	C
Пациентам низкого и промежуточного риска после коррекции простых дефектов рекомендована пероральная комбинированная терапия (или последовательное назначение комбинированной терапии), при этом пациентам высокого риска следует сразу начинать комбинированную терапию, включающую парентеральное назначение простаноидов.	I	A
Дефект межпредсердной перегородки (нативный или остаточный)		
Пациентам с признаками объемной перегрузки ЛЖ в отсутствие ЛАГ (нет признаков повышения ЛАД по данным неинвазивных методов обследования или уровень ЛСС <3 ед. Вуда по данным инвазивного определения при наличии таких признаков) или поражения ЛЖ рекомендуется закрытие ДМПП вне зависимости от наличия симптомов.	I	B
Закрытие дефекта с помощью окклюдера рекомендуется в качестве метода выбора при вторичном ДМПП в случае технической возможности.	I	C
У пожилых пациентов, которым невозможно выполнить закрытие дефекта с помощью окклюдера, рекомендуется тщательно взвесить хирургический риск и потенциальную пользу от закрытия ДМПП.	I	C
Пациентам с признаками повышения давления в ЛА по данным неинвазивных методов обследования требуется выполнить инвазивное определение ЛСС.	I	C
Пациентам с поражением ЛЖ рекомендуется выполнить инвазивное исследование с целью тщательной оценки необходимости устранения шунта слева-направо и потенциального негативного эффекта закрытия ДМПП на прогноз вследствие повышения давления наполнения (закрытие, закрытие фенестрированной заплатой, отказ от вмешательства).	I	C
Закрытие ДМПП не рекомендуется пациентам с синдромом Эйзенменгера, больным с ЛАГ и ЛСС ≥ 5 ед. Вуда на фоне таргетной терапии, а также пациентам с признаками десатурации на фоне физической нагрузки.	III	C
ДМЖП (нативный или остаточный)		
Пациентам с признаками объемной перегрузки ЛЖ в отсутствие ЛАГ (нет признаков ЛАГ по данным неинвазивных методов обследования или ЛСС <3 ед. Вуда при инвазивной оценке) рекомендуется закрытие ДМЖП вне зависимости от наличия симптомов.	I	C
Закрытие ДМЖП не рекомендуется пациентам с синдромом Эйзенменгера и больным с тяжелой ЛАГ (ЛСС ≥ 5 ед. Вуда), у которых выявляется десатурация на фоне физической нагрузки.	III	C
Открытый АВ канал		
Хирургическая коррекция не рекомендована пациентам с синдромом Эйзенменгера и пациентам в ЛАГ (ЛСС 5 ед. Вуда), у которых выявляется снижение сатурации на фоне физической нагрузки.	III	C
Хирургическое закрытие рекомендовано пациентам со значительной объемной перегрузкой ЛЖ, вмешательство должно выполняться исключительно хирургом специализирующемся на лечении ВПС.	I	C
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 выраженной регургитацией на левостороннем АВ клапане хирургическое вмешательство рекомендовано, когда КСД ЛЖ ≥ 45 мм и/или ФВ ЛЖ $\leq 60\%$, при условии отсутствия других причин дисфункции ЛЖ.	I	C
ОАП		
Пациентам с признаками объемной перегрузки ЛЖ 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	I	C

качестве метода выбора.		
Закрытие ОАП не рекомендуется пациентам с синдромом Эйзенменгера и большим со снижением сатурации в нижних конечностях при физической нагрузке.	III	C
Клапанный 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
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
Хирургическое вмешательство рекомендуется пациентам с тяжелым АС, которым выполняется операция на восходящей аорте, другом клапане или АКШ.	I	C
Надклапанный АС		
Хирургическое вмешательство рекомендовано у пациентов с симптомами (спонтанными или выявленными с помощью пробы с физической нагрузкой) 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 физической нагрузке, клиника стенокардии, синкопе). • Систолическая дисфункция ЛЖ (ФВ $< 50\%$ в отсутствие других причин). • Необходимо проведение оперативного вмешательства по поводу ИБС или клапанного порока сердца. 	I	C
Субаортальный стеноз		
Хирургическое вмешательство рекомендовано симптомным пациентам (спонтанными или выявленными с помощью пробы с физической нагрузкой) и среднем градиенте давления по данным доплеровского исследования ≥ 40 мм рт.ст.	I	C
Коарктация аорты и рецидив коарктации		
Коррекция коарктации аорты или ре-коарктации (хирургическая или эндоваскулярная) показана пациентам с АГ 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
Хирургические вмешательства на аорте при аортопатиях		
Молодым пациентам с синдромом Марфана или ассоциированными наследственным 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.	I	C
Обструкция ВТПЖ		
При клапанном стенозе ЛА баллонная валвулопластика 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.) вне зависимости от наличия симптомов.	I	C
Если хирургическая замена клапана является единственным возможным методом, она показана пациентам с тяжелым стенозом при наличии симптомов.	I	C
Если хирургическая замена клапана является единственным возможным методом лечения 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 	I	C

умеренной степени. • Наличие шунтирования крови справа-налево при ДМПП или ДМЖП.		
Аномалия Эбштейна		
Хирургическая коррекция показана пациентам с тяжелой ТР при наличии клинических проявлений или при объективных признаках снижения переносимости физических нагрузок.	I	C
Рекомендуется выполнять хирургическое вмешательство хирургу специализирующемуся на лечении ВПС и имеющему опыт в выполнении коррекции аномалии Эбштейна.	I	C
При наличии показаний к хирургическому вмешательству на ТК рекомендуется закрытие ДМПП/открытого овального окна во время операции на клапане, если это позволяет гемодинамика.	I	C
Пациентам с симптомными аритмиями или признаками синдрома предвозбуждения желудочков на ЭКГ рекомендуется выполнение электрофизиологического исследования и, при возможности, проведение аблации или хирургического лечения аритмии в случае планируемого оперативного вмешательства на сердце.	I	C
После коррекции тетрады Фалло		
Протезирование ПК рекомендовано пациентам, имеющим клинические проявления, с тяжелой ПР и/или, как минимум, с умеренной обструкцией ВТПЖ.	I	C
Пациентам с отсутствием нативного ВТПЖ рекомендуется выполнения катетерной процедуры (транскатетерной имплантации ПК), если она технически выполнима.	I	C
ТМА после операции переключения предсердий		
Симптомным пациентам с обструкцией легочных вен предсердия, рекомендовано хирургическое лечение (катетерное вмешательство обычно невозможно).	I	C
Симптомным пациентам со стенозом тоннеля и невозможности катетерного вмешательства рекомендовано хирургическое лечение.	I	C
Симптомным пациентам с сбросом крови на заплате, формирующей внутриведерный тоннель и невозможности катетерного вмешательства рекомендовано хирургическое лечение.	I	C
Суживание ЛА как метод тренировки ЛЖ перед операцией артериального переключения у взрослых пациентов не рекомендуется.	III	C
Симптомным пациентам со стенозом тоннеля рекомендовано стентирование при условии технической возможности.	I	C
Симптомным пациентам с сбросом крови на заплате, формирующей внутриведерный тоннель и цианозом в покое или при физической нагрузке, или при наличии обоснованных подозрений на парадоксальную эмболию рекомендовано стентирование (с покрытием) или закрытие с помощью устройства при наличии технической возможности.	I	C
Симптомным пациентам с сбросом крови на заплате, формирующей внутриведерный тоннель, обусловленными шунтированием крови слева направо, рекомендовано стентирование (с покрытием) при наличии технической возможности.	I	C
ТМА после операции артериального переключения		
Стентирование или хирургическое лечение (в зависимости от субстрата) рекомендованы при стенозе КА, вызывающих ишемию.	I	C
Корригированная ТМА		
При наличии симптомов пациентам с тяжелой ТР и нормальной или слегка сниженной систолической функцией системного ПЖ (ФВ >40%) показана замена ТК.	I	C
Кондуиты между ПЖ и ЛА		
Пациентам с симптомами с СДПЖ >60 мм рт.ст. (возможно ниже в случае сниженного потока) и/или тяжелой ПР следует выполнить инвазивное вмешательство, предпочтительно катетерное (чрескожная имплантация ПК), если оно анатомически возможно.	I	C
ЕЖС		
Взрослым пациентам с неоперированными или оперированными паллиативно ЕЖС, рекомендуется провести тщательную оценку в специализированном центре, включая мультимодальную визуализацию, так же инвазивные методы исследования, для того чтобы определить, возможно ли для них достичь улучшения с помощью хирургического или интервенционного вмешательства.	I	C
После операции Фонтена		
Устойчивая предсердная тахикардия с быстрым АВ проведением является неотложным состоянием и ее следует немедленно лечить с помощью электрической кардиоверсии.	I	C

Антикоагулянтная терапия показана при наличии (или указании в анамнезе) тромбов в предсердиях, предсердных нарушений ритма или эпизодов тромбоэмболии.	I	C
Женщинам с кровообращением Фонтена имеющим любые осложнения рекомендован отказ от беременности.	I	C
Катетеризация сердца рекомендуется проводить без промедления в случаях наличия необъяснимых отеков, ухудшения переносимости физических нагрузок, появлении аритмий, цианоза или кровохарканья.	I	C
Аномалии КА		
Нефармакологическая функциональная визуализация (например, радиоизотопное исследование, эхокардиография или МРТ с физической нагрузкой) рекомендованы пациентам с аномалиями КА для подтверждения/исключения ишемии миокарда.	I	C
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
Аномальное отхождение КА от аорты		
Хирургическое лечение рекомендовано пациентам с аномальным отхождением КА от аорты при наличии типичной стенокардии, у которых доказано наличие стресс-индуцированной ишемии соответствующей зоны миокарда или присутствуют анатомические особенности высокого риска.	I	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

Примечание: ■ – класс рекомендаций, ■ – уровень доказательности.

Сокращения: АВРТ – атриовентрикулярная реципрокная тахикардия, АБУРТ – атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия, АВ – атриовентрикулярный, АГ – артериальная гипертензия, АК – аортальный клапан, АКШ – аортокоронарное шунтирование, АС – аортальный стеноз, ВПС – врожденный порок сердца, ВТПЖ – выносящий тракт правого желудочка, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ЕЖС – единственный желудочек сердца, ЖТ – желудочковая тахикардия, ИБС – ишемическая болезнь сердца, ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, КА – коронарная артерия, КСД – конечно-систолический диаметр, ЛА – легочная артерия, ЛАГ – легочная артериальная гипертензия, ЛАД – артериальное давление в легочной артерии, ЛГ – легочная гипертензия, ЛЖ – левый желудочек, ЛСС – легочное сосудистое сопротивление, МРТ – магнитно-резонансная томография, ОАП – открытый артериальный проток, ПЖ – правый желудочек, ПК – пульмональный клапан, ПР – пульмональная регургитация, ПРТ – предсердная ре-ентри тахикардия, ПТ – предсердная тахикардия, СВТ – суправентрикулярная тахикардия, СДПЖ – систолическое давление в правом желудочке, ТК – трикуспидальный клапан, ТМА – транспозиция магистральных артерий, ТР – трикуспидальная регургитация, ФВ – фракция выброса, ФЖ – фибрилляция желудочков, ЭКГ – электрокардиограмма, ЭФИ – электрофизиологическое исследование.

9. Приложение

Авторы/члены Рабочей группы: **Sonya V. Babu-Narayan**, NHLI, Imperial College London, Royal Brompton and Harefield NHS Foundation Trust, London, United Kingdom; **Werner Budts**, Congenital and Structural Cardiology, UZ Leuven and Department of Cardiovascular Sciences, KU Leuven, Leuven, Belgium; **Massimo Chessa**, ACHD Unit, Paediatric and Adult Congenital Heart Centre, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milan, Italy; **Gerhard-Paul Diller**, Department of Cardiology III, Adult Congenital and Valvular Heart Disease, University Hospital, Muenster, Germany; **Bernard lung**, Cardiology, Bichat Hospital, Paris, France; **Jolanda Kluin**, Cardiothoracic Surgery, Amsterdam UMC, University of Amsterdam, Amsterdam, Netherlands; **Irene M. Lang**, Cardiology, Medical University of Vienna, Vienna, Austria; **Folkert Meijboom**, Cardiology, University Medical Centre Utrecht, Utrecht, Netherlands; **Philip Moons**, Department of Public Health and Primary Care, KU Leuven, Leuven, Belgium, and Institute of Health and Care Sciences, University of Gothenburg, Gothenburg, Sweden and Department of Paediatrics and Child Health, University of Cape Town, Cape Town, South Africa; **Barbara J. M. Mulder**, Cardiology, Amsterdam University Medical Center, Amsterdam, Netherlands; **Erwin Oechslin**, Medicine, Division of Cardiology, Peter Munk Cardiac Centre, University Health Network and University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada; **Jolien W. Roos-Hesselink**, Cardiology, Erasmus MC, Rotterdam, Netherlands; **Markus Schwerzmann**, Center for Congenital Heart Disease, Department of Cardiology, University Hospital Inselspital, University of Bern, Bern, Switzerland; **Lars Sondergaard**, Cardiology, Rigshospitalet, Copenhagen, Denmark; **Katja Zeppenfeld**, Leiden University Medical Centre, Leiden, Netherlands.

Комитет ESC по Практическим Рекомендациям (CPG): Stephan Windecker (Chairperson) (Switzerland), Victor Aboyans (France), Colin Baigent (United Kingdom), Jean-Philippe Collet (France), Veronica Dean (France), Victoria Delgado (Netherlands), Donna Fitzsimons (United Kingdom), Chris P. Gale (United Kingdom), Diederick E. Grobbee (Netherlands), Sigrun Halvorsen (Norway), Gerhard Hindricks (Germany), Bernard Jung (France), Peter Juni (Canada), Hugo A. Katus (Germany), Ulf Landmesser (Germany), Christophe Leclercq (France), Maddalena Lettino (Italy), Basil S. Lewis (Israel), Bela Merkely (Hungary), Christian Mueller (Switzerland), Steffen E. Petersen (United Kingdom), Anna Sonia Petronio (Italy), Dimitrios J. Richter (Greece), Marco Roffi (Switzerland), Evgeny Shlyakhto (Russian Federation), Iain A. Simpson (United Kingdom), Miguel Sousa-Uva (Portugal), Rhian M. Touyz (United Kingdom).

Национальные кардиологические общества ESC, которые активно участвовали в процессе пересмотра Рекомендаций ESC 2020г по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца: **Algeria:** Algerian Society of Cardiology, Naima Hammoudi; **Armenia:** Armenian Cardiologists Association, Svetlana V. Grigoryan; **Austria:** Austrian Society of Cardiology, Johannes Mair; **Azerbaijan:** Azerbaijan Society of Cardiology, Galib Imanov; **Belarus:** Belorussian Scientific Society of Cardiologists, Jouri Chesnov; **Belgium:** Belgian Society of Cardiology, Antoine Bondue; **Bosnia and Herzegovina:** Association of Cardiologists of Bosnia and Herzegovina, Naser Nabil; **Bulgaria:** Bulgarian Society of Cardiology, Anna Kaneva; **Croatia:** Croatian Cardiac Society, Margarita Brida; **Cyprus:** Cyprus Society of Cardiology, Ourania Hadjisavva; **Czech Republic:** Czech Society of Cardiology, Jana Rubackova-Popelova; **Denmark:** Danish Society of Cardiology, Dorte Guldbrand Nielsen; **Egypt:** Egyptian Society of Cardiology, Maiy Hamdy El Sayed; **Estonia:** Estonian Society of Cardiology, Raili Ermel; **Finland:** Finnish Cardiac Society, Juha Sinisalo; **France:** French Society of Cardiology, Jean-Benoit Thambou; **Georgia:** Georgian Society of Cardiology, Zviad Bakhutashvili; **Germany:** German Cardiac Society, Claudia Walther; **Greece:** Hellenic Society of Cardiology, George Giannakoulas; **Hungary:** Hungarian Society of Cardiology, Olga Hajnalka Balint; **Ireland:** Irish Cardiac Society, Christopher J. Lockhart; **Israel:** Israel Heart Society, Amiram Nir; **Italy:** Italian Federation of Cardiology, Adriano Murrone; **Kosovo (Republic of):** Kosovo Society of Cardiology, Artan Ahmeti; **Kyrgyzstan:** Kyrgyz Society of Cardiology, Olga Lunegova; **Latvia:** Latvian Society of Cardiology, Ainars Rudzitis; **Lebanon:** Lebanese Society of Cardiology, Zakhia Saliba; **Lithuania:** Lithuanian Society of Cardiology, Lina Gumbiene; **Luxembourg:** Luxembourg Society of Cardiology, Kerstin Wagner; **Malta:** Maltese Cardiac Society, Maryanne Caruana; **Montenegro:** Montenegro Society of Cardiology, Nebojsa Bulatovic; **Morocco:** Moroccan Society of Cardiology, Rachida Amri; **Netherlands:** Netherlands Society of Cardiology, Berto J. Bouma; **North Macedonia:** North Macedonian Society of Cardiology, Elizabeta Srbinovska-Kostovska; **Norway:** Norwegian Society of Cardiology, Mette-Elise Estensen; **Poland:** Polish Cardiac Society, Lidia Tomkiewicz-Pajak; **Romania:** Romanian Society of Cardiology, Ioan Mircea Coman; **Russian Federation:** Russian Society of Cardiology, Olga Moiseeva; **San Marino:** San Marino Society of Cardiology, Marco Zavatta; **Serbia:** Cardiology Society of Serbia, Anastazija Stojisic-Milosavljevic; **Slovakia:** Slovak Society of Cardiology, Iveta Simkova; **Slovenia:** Slovenian Society of Cardiology, Katja Prokselj; **Spain:** Spanish Society of Cardiology, Pastora Gallego; **Sweden:** Swedish Society of Cardiology, Bengt Johansson; **Switzerland:** Swiss Society of Cardiology, Matthias Greutmann; **Tunisia:** Tunisian Society of Cardiology and Cardio-Vascular Surgery, Essia Boughzela; **Ukraine:** Ukrainian Association of Cardiology, Yuriy Sirenko; **United Kingdom of Great Britain and Northern Ireland:** British Cardiovascular Society, Louise Coats.

Литературные ссылки доступны в соответствующем разделе на сайте ESC www.escardio.org/guidelines.