

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

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

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ:
классификация,
принципы диагностики и лечения**
УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

Томск
Издательство СибГМУ
2023

УДК 616.12-007.21:612.171.7]-053.8(075.8)

ББК 54.101,50я73

П 584

Попонина Ю.С.

П 584

Врожденные пороки сердца у взрослых: классификация, принципы диагностики и лечения: учебное пособие / Ю.С. Попонина, Т.М. Попонина, В.В. Рябов. – Томск: Изд-во СибГМУ, 2023. – 85 с.

В учебном пособии представлены анатомические особенности врожденных пороков сердца (ВПС) у взрослых, новая классификация, особенности клиники. Повышено значение биомаркеров при наблюдении за взрослыми пациентами с ВПС. Особое внимание уделено лечению нарушений ритма сердца и сердечной недостаточности при ВПС у взрослых. Отдельная глава посвящена лечению легочной артериальной гипертензии и назначению антикоагулянтов. Дан список литературы по теме пособия, а также иллюстрации, облегчающие восприятие материала. В пособии приведены тестовые задания.

Учебное пособие составлено в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.36 – Кардиология, а также в соответствии со стандартами и клиническими рекомендациями, утвержденными Министерством здравоохранения России, по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями сердечно-сосудистой системы. Пособие предназначено для системы послевузовского профессионального образования врачей, ординаторов и аспирантов по специальностям 31.08.36 – Кардиология, 31.08.49 – Терапия, 31.08.54 – Общая врачебная практика (семейные врачи), 31.08.54 – Анестезиология-реаниматология. Может использоваться для проведения практических занятий и самостоятельной подготовки студентов старших курсов медицинских университетов, ординаторов и аспирантов, а также врачей, повышающих квалификацию в Центрах дополнительного и непрерывного профессионального образования медицинских ВУЗов.

УДК 616.12-007.21:612.171.7]-053.8(075.8)

ББК 54.101,50я73

Рецензент:

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

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

© Издательство СибГМУ, 2023

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

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

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

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

ВВЕДЕНИЕ

В настоящее время распространенность врожденных пороков сердца (ВПС) в мире составляет ~9 на 1 тыс. новорожденных, при этом имеются значимые колебания в зависимости от региона.

Несмотря на то, что распространенность врожденных патологий сердца снижается во многих развитых странах благодаря возможностям фетального скрининга и прерывания беременности, общая частота ВПС в мире растет. Благодаря внедрению в реальную клиническую практику высокотехнологичного лечения более 90 % пациентов, родившихся с ВПС, доживают до зрелого возраста. В результате распространенность ВПС в обществе увеличилась, и в настоящее время число взрослых значительно превышает количество детей с ВПС.

КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Врожденные пороки сердца могут быть классифицированы по степени тяжести на легкие, средней степени и тяжелые:

ЛЕГКИЕ:

- Изолированные врожденные пороки АК и бicuspidальный АК
- Изолированные врожденные пороки митрального клапана (за исключением парашютного клапана, расщепления створки)
- Изолированный малый ДМПП, ДМЖП или ОАП
- 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

УМЕРЕННЫЕ: (корригированные и некорригированные, в алфавитном порядке)

- Аномальный дренаж легочных вен (полный или частичный)
- Аномальное отхождение коронарной артерии от ЛА
- Аномальное отхождение коронарной артерии от противоположного синуса
- Аортальный стеноз – подклапанный или надклапанный
- Атриовентрикулярный канал полная или неполная форма, включая первичный ДМПП (за исключением легочной васкулярной болезни)
- ДМПП вторичный, умеренных размеров или большой, некорригированный (за исключением легочной васкулярной болезни)
- Коарктация аорты
- Двухкамерный правый желудочек
- Аномалия Эбштейна
- Синдром Марфана и ассоциированные врожденные заболевания грудной аорты, синдром Тернера

- ОАП, умеренный или большой, некорригированный (за исключением легочной васкуляриной болезни)
- Стеноз ЛА периферический
- Стеноз ЛА (инфундибулярный, клапанный, надклапанный), умеренный или тяжелый
- Аневризма/фистула синуса Вальсальвы
- Дефект венозного синуса
- Тетрада Фалло, корригированная
- Транспозиция магистральной сосудов после артериального переключения
- ДМЖП с ассоциированными нарушениями (за исключением легочной васкуляриной болезни) и/или умеренным или более тяжелым шунтом.

ТЯЖЕЛЫЕ: (корригированные и некорригированные, в алфавитном порядке)

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

ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

1. Клиническая оценка пациента.
2. Анализ истории болезни, включающий подробную информацию о паллиативных или реконструктивных хирургических и катетерных вмешательствах; выявление и оценка симптомов, имевшихся раньше и появившихся в настоящее время, а также поиск сопутствующих событий и любых изменений в терапии. 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.
3. Общеклиническое исследование, включающее оценку любых изменений аускультативных данных, уровня артериального давления (АД) или признаков развития СН.
4. Регистрация электрокардиограммы (ЭКГ).
5. Пульсоксиметрия.
6. Рентгенография органов грудной клетки, позволяющая выявить изменения размеров и конфигурации сердца, а также состояние легочного кровотока.
7. Неинвазивная визуализация, включающая 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 (ФВ), клапанной регургитации, 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 1.

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.

Таблица 1

Показания к проведению МРТ сердца у взрослых пациентов с ВПС

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.

Для выполнения ЭхоКГ, МРТ и КТ требуется специалисты, имеющие опыт как в знании ВПС, так и в визуализации, специальную подготовку и соответствующее оборудование.

Неинвазивные визуализирующие методы включают трансторакальную и чреспищеводную эхокардиографию, а также магнитно-резонансную томографию (МРТ).

ЭхоКГ

ЭхоКГ остается методом визуализации первой линии. Используются М-режим, двухмерный и трехмерные режимы (3D), а также тканевая доплерография и оценка деформации миокарда, особенно, продольная деформация и скорость деформации, которые становятся неотъемлемой частью функциональной оценки. ЭхоКГ предоставляет информацию об анатомии сердца, его положении (включая ориентацию и положение сердца), соединении предсердий и желудочков, клапанов сердца, соединении желудочков с магистральными артериями.

Для оценки морфологии и функции клапанов сердца трансторакальная 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 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 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 быть 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.

МРТ сердца

МРТ позволяет выполнить 3D реконструкцию, на которую не оказывают влияние ни размеры тела, ни акустическое окно, а пространственное и временное разрешение метода быстро улучшается. 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. Низкий уровень лучевой нагрузки делает этот метод незаменимым в случае необходимости выполнения серийных исследований. 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.

КТ сердечно-сосудистой системы

КТ сердечно-сосудистой системы 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. Для взрослых пациентов с ВПС возможно проведение КТ по ряду показаний, таких как патология КА, а также для детальной оценки коллатералей. КТ особенно ценна в условиях неотложных состояний, включая диссекцию, эмболию ЛА, параклапанный абсцесс при ИЭ, 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.

Катетеризация полостей сердца

Показания к катетеризации полостей сердца 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.

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.

Биомаркеры

Различные биомаркеры, включая нейрогормоны и маркеры повреждения миокарда (высокочувствительные тропонины) или воспаления (высокочувствительный С-реактивный белок, ассоциированы с развитием нежелательных явлений у пациентов с ВПС. Среди нейрогормонов 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 у больных с ВПС вследствие неоднородности пороговых у пациентов с различными формами пороков и вариантами корригирующих операций. Они более информативны при наличии двухжелудочковой модели кровообращения и менее пригодны у пациентов с циркуляцией Фонтена. Определение

уровней натрийуретических пептидов в динамике имеют значение для выявления пациентов с риском развития нежелательных событий.

Уровни натрийуретических пептидов могут быть повышены у больных с «синими» пороками за счет стимуляции продукции пептидов на фоне гипоксии.

ТЕРАПИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Развитие сердечной недостаточности (СН) является частой проблемой, возникающей у 20–50 % взрослых пациентов с ВПС, СН является ведущей причиной смерти. Из-за недостаточной распространенности хирургической коррекции клапанные пороки сердца занимают третье место среди причин ХСН в России. Это свидетельствует о недостаточном радикализме практикующих терапевтов, нередко не направляющих таких больных на хирургическое лечение. При отсутствии 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. Патофизиология кардиореспираторной дисфункции у больных с ВПС часто отличается от таковой у пациентов с приобретенными заболеваниями сердца. Патофизиология СН при ВПС с развитием систолической дисфункции включает широкий спектр причин. Как системные, так и подлегочные 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 и персистирующие тахиаритмии могут быть причиной нарушения функции системного и подлегочного желудочков. 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. 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.

Не удалось продемонстрировать в международных клинических исследованиях положительного влияния длительной стандартной терапии диуретиками по поводу СН у пациентов с дисфункцией поджелочного желудочка, хотя применение диуретиков способно уменьшить симптомы. Существуют данные нескольких небольших исследований у взрослых пациентов с ВПС и СН, касающиеся применения препарата сакубитрила/валсартана, применение которого, как было установлено, снижает заболеваемость и смертность, и который был внесен в последние рекомендации ЕОК по хронической СН, однако в настоящее время эксперты ЕОК не могут 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 атриовентрикулярном (АВ)-клапане, первичного поражения миокарда или наличия рубцов, а также типа задержки проведения. 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.

При терминальной СН терапевтической опцией может стать трансплантация сердца. Периоперационная летальность пациентов с ВПС, перенесших трансплантацию сердца, все еще остается более высокой, чем при других заболеваниях. Это связано с ранее выполненными 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.

НАРУШЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА И ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ

У пациентов с ВПС можно встретить всевозможные нарушения ритма сердца. Однако некоторые субстраты аритмий при ВПС связаны непосредственно с пороком (табл. 2). Увеличение продолжительности жизни (в сочетании с присоединением традиционных факторов риска аритмогенеза) способствует увеличению распространенности нарушений ритма сердца, 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 (ПТ) при различных формах ВПС.

Наиболее часто встречаются поздние предсердные тахикардии (ПРТ), в основе возникновения которых лежит механизм re-entry, в частности, кавотрикуспидальный истмус-зависимое трепетание предсердий (ТП). Частота сокращений предсердий 150–250 в 1 мин. может привести к быстрому АВ проведению, нарушениям гемодинамики и внезапной сердечной смерти (ВСС).

Возникновение мономорфной желудочковой тахикардии (ЖТ) также зависит от порока развития (табл. 2) и типа коррекции, при этом критическая часть круга макро-re-entry, обычно расположена в анатомически четко определенных перешейках, ограниченных хирургическими рубцами и материалом заплат.

У пациентов с прогрессирующей недостаточностью системного или легочного желудочков могут возникнуть более сложные электрофизиологические изменения.

Эти электрофизиологические 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).

Таблица 2

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

Тип ВПС	Суправентрикулярные аритмии			Желудочковые аритмии и ВСС		Брадикардии			
	АВРТ	ПРТ/ЭПТ	ФП	Устойчивая ЖТ	ВСС	ДСУ		АВ-блокада	
						Врожденная	Приобретенная	Врожденная	Приобретенная
Вторичный ДМПП		++	++			(+)	+		(+)
Верхний дефект венозного синуса		++	+				+		

Окончание таблицы 2

АВК/первичный ДМПП		++	++	(+)		(+)		(+)	++
ДМЖП		+	(+)	+	(+) ^a				+
Аномалия Эбштейна	+++	++	+	(+)	++ ^b		++		
Тетрада Фалло		++	++	++	++		+		+
ТМА									
Предсердное переключение		+++	+	++ ^c	+++ ^b		+++		
Артериальное переключение		+		+ ^c	(+)		(+)		
КТМА	++	+	+	(+)	++ ^b			+	++
Операция Фонтена									
Атриопульмональное соединение		+++	++		+ ^b		++		
Внутрипредсердный латеральный тоннель		++	+		+ ^b		++		
Экстракардиальный конduit		+	+		+ ^b		+		
Синдром Эйзенменгера, Паллиативное лечение ВПС		++	++		++ ^d				

Пустые ячейки (без символа) указывают на то, что могут возникать аритмические события, хотя это специально и не показано.

(+) — минимальный риск + — легкий риск ++ — умеренный риск +++ — высокий риск.

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

Диагностика и лечение

Характер обследования пациентов с ВПС с подозрением на НРС зависит от частоты (Холтеровское мониторирование ЭКГ, получение информации с имплантированных устройств (при наличии), имплантация регистраторов) и обстоятельств (проба с физической нагрузкой) появления симптомов. Бессимптомные нарушения ритма сердца выявляются с большой частотой, но это редко влияет на проводимое лечение.

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.

У пациентов с риском дисфункции синусового узла (табл. 2) 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).

Поддержание синусового ритма – задача ведения всех пациентов с ВПС!

Катетерная аблация является терапией первой линии в случае наличия подлежащего лечению ограниченного субстрата, поскольку антиаритмические препараты часто обладают отрицательным инотропным или дромотропным эффектом. 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. 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 аблации необходимо назначить амиодарон. 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.

Для оптимального лечения хронических аритмий рекомендуется обязательно направить пациента в специализированные центры с мультидисциплинарной командой и опытом лечения аритмий, связанных с ВПС. Антикоагулянтная терапия должна быть назначена всем пациентам.

ДИСФУНКЦИЯ СИНУСОВОГО УЗЛА, АВ БЛОКАДА И НАРУШЕНИЕ ПРОВЕДЕНИЯ ПО ПУЧКУ ГИСА

Целесообразно периодически проводить Холтеровское 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.

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. 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.

ВСС И СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА

ВСС, механизмом которой являются желудочковые нарушения ритма сердца, составляет 7–26 % всех случаев смерти среди взрослых. 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. 2). 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. В дополнение к ИКД могут назначаться антиаритмические препараты с целью уменьшения числа желудочковых аритмий.

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. 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 антагистической и антибрадикардической 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 re-entry 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 удлиненного интервала QT, а также ПРТ/ФП с быстрым проведением на желудочки.

В таблице 3 представлены рекомендации по лечению нарушений ритма сердца у взрослых пациентов с ВПС.

Таблица 3

*Рекомендации по лечению нарушений ритма сердца
у взрослых пациентов с ВПС*

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентов с умеренными и тяжелыми формами ВПС (табл. 1), и документированными аритмиями рекомендуется направить в центры с мультидисциплинарной командой, имеющей опыт работы со взрослыми с ВПС и связанными с ВПС аритмиями.	I	C
Пациенты 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 имеющих опыт таких вмешательств и инвазивного лечения аритмий.	I	C
При простых ВПС рекомендуется выполнение катетерной аблации, 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. 2).	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. 2), 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 мономорфной устойчивой ЖТ, у пациентов, которым проведение медикаментозной терапии нежелательно, при условии выполнения вмешательства в экспертном центре.	IIa	C

Рекомендации	Класс	Уровень
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 $\leq 35\%$, несмотря 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 неуспешна 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 мин или паузы > 3 с).	IIa	C

Рекомендации	Класс	Уровень
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 мин или паузы > 3 с).	IIb	C

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 re-entry тахикардия, ПЭС – программируемая электрокардиостимуляция, СВТ – суправентрикулярная тахикардия, СН – сердечная недостаточность, ТМА – транспозиция магистральных артерий, ТП – трепетание предсердий, ФВ – фракция выброса, ФЖ – фибрилляция желудочков, ЧСС – частота сердечных сокращений, ЭКС – электрокардиостимулятор, ЭФИ – электрофизиологическое исследование.

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Легочная гипертензия (ЛГ) является важным прогностическим фактором для пациентов с ВПС, который требует особого внимания при беременности 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. В настоящее время этот критерий снижен до > 20 мм рт. ст., что теперь классифицируется как прекапиллярная ЛГ (также называемая ЛАГ) и для диагностики требуется выявление дополнительно увеличения ЛСС ≥ 3 ед. Вуда (табл. 4). 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. Важно различать ЛАГ, ассоциированную с ВПС (ЛАГ-ВПС, в

группе 1 классификации ЛГ), 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), 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). 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 частота возрастает по мере увеличения биологического возраста и возраста, в котором было произведено закрытие дефекта. Половые различия возникновения ЛАГ-ВПС исчезают после коррекции дефекта. Недавно результаты национального популяционного исследования у пациентов с ВПС продемонстрировали распространенность ЛАГ у 3,2 % больных с ВПС, что составляет ~ 100 на 1 млн среди всего взрослого населения в целом.

Диагностика легочной гипертензии

В таблице 4 приведены современные определения различных типов легочной гипертензии, а также ситуации, в которых легочная гипертензия возникает у взрослых пациентов с ВПС. Согласно этому определению прекапиллярная легочная гипертензия диагностируется при значениях легочного АД (ЛАД) > 20 (а не ≥ 25) мм рт. ст. при условии, что показатель ЛСС составляет ≥ 3 ед. Вуда.

Диагностика легочной гипертензии включает сбор анамнеза, физикальный осмотр, проведение функциональных легочных проб, оценку газового состава артериальной крови, применение визуализирующих методов (в первую очередь, ЭхоКГ), а также лабораторных методов исследования (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.

Таблица 4

Определение вариантов ЛГ и их выявление у взрослых пациентов с ВПС

Определение	Гемодинамические характеристики (а)	Клиническая ситуация
Легочная гипертензия	Среднее ЛАД > 20 мм рт. ст.	Все
Прекапиллярная легочная гипертензия	Среднее ЛАД > 20 мм рт. ст. ДЗЛА ≤ 15 мм рт. ст. ЛСС ≥ 3 единиц Вуда	Пороки с шунтом до и после коррекции (включая синдром Эйзенменгера). Сложные ВПС (включая единственный желудочек, 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: а – согласно самому последнему определению ЛГ пороговый уровень был снижен ЛАД с ≥ 25 мм рт. ст. 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.

Оценка риска легочной гипертензии

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. По данным последних наблюдений, исходы у пациентов с ЛАГ-ВПС оказались лучше, чем у пациентов с идиопатической ЛАГ, 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.

Терапевтическое ведение взрослых пациентов с ВПС и ЛГ

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.

Общие мероприятия

- Социальная и психологическая поддержка.
- Вакцинация.
- Недопущение чрезмерных физических нагрузок.
- Контрольные визиты планируются индивидуально.
- Беременности следует избегать во всех случаях прекапиллярной ЛГ.
- Постоянная дополнительная оксигенация рекомендуется, когда парциальное давление кислорода в артериальной крови < 60 мм рт. ст., за исключением пациентов с синдромом Эйзенменгера, у которых подача кислорода рекомендуется, только если она обеспечивает документированное и значительное увеличение насыщения кислородом крови и улучшение симптомов.

Коррекция шунтов

Поскольку эндотелиальный сдвиг способствует развитию ЛГ, 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.

Однако решение о закрытии шунта принимается на основании всей имеющейся информации и не зависит исключительно от гемодинамических параметров, полученных при катетеризации сердца, 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.

На сегодняшний день нет проспективных данных о необходимости выполнения проб на вазореактивность, теста на закрытие шунта или биопсии легких для принятия решения о возможности оперативной коррекции порока.

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.

Согласно рекомендациям ЕОК/Европейского общества по заболеваниям дыхательной системы по легочной гипертензии 2015 г., прекапиллярная ЛГ (ЛАГ), включая синдром Эйзенменгера, представляет собой состояние от умеренного до высокого риска и требует проактивного подхода с использованием начального или последовательного комбинированного лечения, включая парентеральное введение простагланцинов.

Простагланцины, вводимые парентерально, оказывают лучший эффект при более раннем назначении. 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 ингаляционные формы введения. Исключение из этого правила составляют больные, соответствующие строгим критериям чувствительности к вазодилаторам (снижение среднего ЛАД > 10 мм рт. ст. и ниже 40 мм рт. ст. на фоне ингаляции оксида азота), с закрытыми или случайно выявленными дефектами. Больные с закрытыми или случайно выявленными дефектами ~~же~~ 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.

Длительная терапия кислородом в домашних условиях может улучшить симптомы, но в международных клинических исследованиях 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. 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. 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.

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.

Большинство центров придерживается стратегии последовательного изменения терапии, основанной на клинических проявлениях, которая обычно начинается с назначения пероральных форм антаго-

нистов рецепторов эндотелина или ингибиторов фосфодиэстеразы 5-го типа с усилением терапии при сохранении симптомов или в случае клинического ухудшения (табл. 5).

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.

Таблица 5

Рекомендации по лечению ЛАГ, ассоциированной с ВПС

Рекомендации	Класс	Уровень
Рекомендовано отговаривать пациенток с ВПС и прекапиллярной ЛАГ от беременности в связи с высоким риском.	I	C
Рекомендуется оценка риска у всех пациентов с ВПС и ЛАГ	I	C
Пациентам с низким и средним риском с оперированными простыми нарушениями и прекапиллярной ЛГ рекомендуется начальная пероральная комбинированная терапия или последовательная комбинированная терапия, а пациентам с высоким риском следует назначать начальную комбинированную терапию, включая парентеральные простаноиды.	I	A
У пациентов с синдромом Эйзенменгера с пониженной переносимостью физической нагрузки (тест 6-минутной ходьбы < 450 м) следует начинать лечение с начальной монотерапии антагонистами рецепторов эндотелина, а затем назначить последовательную комбинированную терапию, если состояние пациентов не улучшится.	IIa	B

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

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.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Даже малые операции могут иметь высокий риск вследствие нарушения деликатного баланса у пациентов с ВПС.

Используют шкалу риска из созданной обществом торакальных хирургов базы данных по ВПС у взрослых (The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database).

Все пациенты с ВПС оперируются кардиохирургом, специализирующимся на ВПС, в многопрофильной среде с опытом лечения ВПС.

Это справедливо для всех кардиохирургических вмешательств, за исключением оперирования неосложненного двустворчатого аортального клапана, наследственного заболевания грудной аорты, такого как синдром Марфана, и вторичного ДМПП без аномального соединения легочных вен при наличии или отсутствии сосудистого заболевания легких.

КАТЕТЕРНЫЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

Катетерные вмешательства, как автономные, так и гибридные, являются привлекательной альтернативой традиционной операции на открытом сердце, устраняя необходимость в повторной стернотомии/торакотомии и искусственном кровообращении.

Наиболее частыми чрескожными вмешательствами являются:

- 1) закрытие поражений шунта (в частности, вторичного ДМПП, редко ДМЖП и персистирующего артериального протока), свищей или необычных коллатералей;
- 2) баллонная дилатация клапана легочной артерии и клапанных трансплантатов;
- 3) баллонная дилатация и/или стентирование суженных магистральных сосудов (например, повторная коарктация аорты и стеноз легочной артерии);
- 4) транскатетерная имплантация легочного клапана.

ПРОФИЛАКТИКА ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

К пациентам с наиболее высоким риском инфекционного эндокардита (ИЭ) относятся пациенты с синими ВПС и с ВПС после паллиативных шунтирующих операций, кондуитов или других протезов, а также с искусственными клапанами и ИЭ в анамнезе.

- После хирургического лечения без остаточных явлений рекомендуется антибиотикопрофилактика в первые 6 месяцев после операции, пока не произойдет эндотелизация протеза, или пожизненно, если есть остаточный сброс крови или регургитация (класс IIa, уровень C).
- Антибиотикопрофилактику следует рассматривать для зубных процедур, требующих манипуляций в гингивальной и периапикальной зонах зуба или перфорации слизистой ротовой полости (класс IIa, уровень C).
- У всех пациентов с ВПС должны применяться неспецифические меры гигиены: хорошая гигиена полости рта и кожи, а также асептические мероприятия во время оказания медицинской помощи и любых инвазивных процедур.
- Пирсинг и татуировки не приветствуются, в противном случае они должны выполняться в оптимальных гигиенических условиях.

АНТИКОАГУЛЯНТНАЯ ТЕРАПИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

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) новых оральных антикоагулянтов (НОАК).

Также отсутствует достаточное количество данных относительно рутинного назначения антикоагулянтов при синдроме Эйзенменгера.

Однако следует оценить возможность назначения антикоагулянтов у пациентов с предсердными аритмиями, при наличии тромбоза ЛА или эмболий, при низком риске кровотечений.

Поскольку риск кровотечений возрастает у пациентов с цианозом, необходимость применения оральных антикоагулянтов и антиагрегантов следует тщательно оценивать в каждом конкретном случае.

Таким образом, антикоагулянтная терапия рекомендуется при пароксизмальной и стойкой ФП/внутрипредсердной реципрокной тахикардии у пациентов с умеренными или тяжелыми ВПС, но необходим индивидуальный подход.

У пациентов с ВПС легкой степени тяжести следует использовать показатели CHA₂DS₂-VASc и HAS-BLED в соответствии с общими рекомендациями.

В настоящее время неясно, все ли пациенты после операции Фонтена получают пользу от антикоагуляции.

Также следует учитывать риск кровотечения и соотносить его с риском тромбоза, особенно у пациентов с цианозом.

Для вторичной профилактики рекомендуется антикоагулянтная терапия пациентам с тромбоэмболическим событием или случайным внутрисердечным или внутрисосудистым тромбом.

Оральные антикоагулянты, не являющиеся антагонистами витамина К, кажутся такими же безопасными и эффективными при отсутствии механических клапанов или тяжелого стеноза митрального клапана.

ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНИМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

- Цианоз вызывается сбросом крови справа-налево из-за анатомической связи между системным и легочным кровообращением на уровне предсердий, желудочков или артерий.

- Синие ВПС включают гетерогенную группу поражений с различной анатомией и патофизиологией:

- нормальный или ограниченный легочный кровоток при наличии обструкции оттока легких (транспозиция магистральных сосудов+стеноз легочной артерии, тетрада Фалло, аномалия Эбштейна, общий артериальный ствол (ложный))
- усиленный легочный кровоток при отсутствии такой обструкции, которая при некоторых дефектах (транспозиция магистральных сосудов, главный легочный ствол, общий артериальный ствол, единственный желудочек сердца), может привести к развитию ЛАГ и, в конечном итоге, к синдрому Эйзенменгера.
- Пациенты с цианозом должны находиться под наблюдением специалиста по ВПС у взрослых. Они могут обращаться с предварительным паллиативным вмешательством или без него.

АДАПТИВНЫЕ МЕХАНИЗМЫ У ПАЦИЕНТОВ С СИНИМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Цианоз вызывает адаптивные механизмы для улучшения транспорта и доставки кислорода в ткани: вторичный эритроцитоз, сдвиг кривой диссоциации оксигемоглобина вправо и увеличение сердечного выброса.

Эритроцитоз, вторичный по отношению к стимуляции эритропоэтина, представляет собой физиологический ответ на хроническую гипоксемию.

Компенсированный эритроцитоз отражает равновесие.

Декомпенсированный эритроцитоз указывает на нарушение равновесия (чрезмерное повышение эритроцитов/гемоглобина и нестабильный рост гематокрита с выраженными симптомами гипервязкости).

ПОЛИОРГАННЫЕ НАРУШЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С СИНИМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Цианоз и вторичный эритроцитоз имеют серьезные последствия для всей системы органов:

- Вязкость крови повышена и напрямую связана с массой эритроцитов.
- Нарушения тромбоцитарного и плазменного гемостаза встречаются часто. Витамин К-зависимые факторы свертывания крови и фактор V снижаются, фибринолитическая активность повышается, а самые крупные мультимеры фон Виллебранда истощаются.

- Повышенный оборот эритроцитов/гемоглобина и нарушение фильтрации уратов приводят к гиперурикемии. Повышенная концентрация неконъюгированного билирубина подвергает цианозных пациентов риску образования желчных камней билирубината кальция.
- Тяжелая эндотелиальная дисфункция проявляется в нарушении эндотелий-зависимой вазодилатации.
- Хроническая гипоксемия, повышенная вязкость крови и эндотелиальная дисфункция влияют на микроциркуляцию, функцию миокарда и функцию других систем органов.

Клиническая картина и естественный ход событий

- Клинические проявления включают центральный цианоз в результате повышенного количества восстановленного гемоглобина (> 5 г/100 мл крови), барабанные палочки и часто сколиоз. Кардиологические находки зависят от анатомии и физиологии ВПС.
- Смертность у пациентов с цианозом значительно выше, чем у пациентов с белыми ВПС. Исход определяется анатомией, патофизиологией, паллиативными процедурами, осложнениями цианоза и профилактическими мерами.
- Низкое количество тромбоцитов, тяжелая гипоксия, кардио-мегалия и повышенный гематокрит в детстве – это параметры для прогнозирования преждевременной смерти и нежелательных явлений у пациентов с сосудистым заболеванием легких и без него.
- Дефицит железа связан с неблагоприятным поздним исходом.
- BNP может прогнозировать исход у пациентов с синдромом Эйзенменгера, однако в многоцентровом исследовании только возраст, пре-трикуспидальный шунт, отсутствие синусового ритма, более низкая сатурация кислорода в покое и наличие перикардального выпота были самыми сильными предикторами смерти, но не BNP.

ПОЗДНИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С СИНими ПОРОКАМИ СЕРДЦА

- Симптомы гипервязкости включают головную боль, обморок, головокружение, утомляемость, шум в ушах, нечеткое зрение, парестезию пальцев рук, ног и губ, мышечную боль и слабость (классифицируются как умеренные, если они мешают выполнять некоторые действия, и сильные, когда они мешают выполнять большинство

действий). Симптомы гипервязкости маловероятны у пациентов с высоким содержанием железа и гематокритом <65%.

- Возникают кровотечения и тромботический диатез; оба вызывают терапевтическую дилемму (риск тромбоза и кровотечения). Самопроизвольное кровотечение обычно незначительное, самоограничивающееся (зубное кровотечение, носовое кровотечение, легкие синяки, меноррагия). Кровохарканье – это наиболее частое крупное кровотечение и внешнее проявление внутрилегочного кровотечения, не отражающее степени паренхиматозного кровотечения (зарегистрировано до 100% пациентов с синдромом Эйзенменгером).

- Тромбоз вызывается нарушениями коагуляции, застоем крови в расширенных камерах и сосудах, атеросклерозом и/или эндотелиальной дисфункцией, наличием тромбогенного материала (например, кондуитов) и аритмией. Нарушения гемостаза не защищают от тромботических осложнений.

- Расслаивающиеся тромбы в больших, частично кальцинированных и аневризматических легочных артериях распространены (до 30 %).

- Женский пол, низкая сатурация кислорода, пожилой возраст, дисфункция обоих желудочков и расширенные легочные артерии были определены как факторы риска.

- Цереброваскулярные инфаркты встречаются часто.

Причины:

- 1) тромбоэмболические явления (парадоксальная эмболия, наджелудочковая аритмия);
- 2) реологические факторы (микроцитоз);
- 3) эндотелиальная дисфункция;
- 4) факторы риска атеросклероза.

Тяжесть вторичного эритроцитоза сама по себе не является фактором риска.

Микроцитоз, вызванный дефицитом железа из-за несоответствующей флеботомии, был самым сильным независимым предиктором цереброваскулярных событий в одном исследовании. Другими факторами риска являются тяжесть цианоза и сложность ВПС.

- Парадоксальные эмболы могут быть вызваны трансвенозными электродами или катетерами.

- Дефицит железа часто вызывается и может усугубляться несоответствующими флеботомиями или обильными менструациями у пациенток.

- Наджелудочковые и желудочковые аритмии.
- Инфекционные осложнения
 - эндокардит
 - церебральный абсцесс (лихорадка, связанная с новой или иной головной болью, вызывает подозрение на абсцесс мозга)
 - пневмония.
 - Почечная дисфункция возникает из-за функциональных и структурных аномалий почек.
 - Холелитиаз может осложняться холециститом / холедохоли-тиазом.
 - Ревматологические осложнения
 - Подагрический артрит
 - Гипертрофическая остеоартропатия
 - Кифосколиоз

Диагностические аспекты

- Особое внимание следует уделять симптомам повышенной вязкости и кровотечениям/ ишемическим осложнениям.
- Насыщение кислородом должно быть получено с помощью пульсоксиметрии в состоянии покоя не менее 5 минут, а физическая нагрузка должна оцениваться на регулярной основе, предпочтительно с помощью теста 6-минутной ходьбы.

Анализ крови должен включать

- ОАК
- средний корпускулярный объем (MCV)
- ферритин сыворотки (сывороточное железо, насыщение железом, трансферрин и насыщение трансферрина могут потребоваться для более раннего выявления дефицита железа)
- креатинин
- мочевая кислота
- профиль свертывания
- BNP/NT-pro-BNP
- фолиевая кислота
- витамин B12

- **Специфическое лечение ЛАГ**
- **Лечение аритмии:** по возможности следует поддерживать синусовый ритм. Антиаритмическая терапия должна быть индивидуальной (лекарства, абляция, эпикардальная ЭКС/ИКД). Антиаритмическая терапия крайне затруднена. Медикаментозную терапию следует начинать с особой осторожностью и, как правило, в больнице.
- Лечебная флеботомия должна выполняться только при наличии умеренных/тяжелых симптомов гипервязкости из-за вторичного эритроцитоза (гематокрит не менее $> 65\%$), при отсутствии обезвоживания и дефицита железа. Следует провести изоволлюметрическую замену жидкости (750–1000 мл изотонического раствора при удалении 400–500 мл крови).
- Переливание крови может потребоваться при наличии железоперенасыщенной анемии (гемоглобин не соответствует насыщению кислородом) и не должно основываться на общепринятых показаниях.
- Препараты железа следует применять при наличии дефицита железа ($MCV < 80$ fl, низкие запасы железа) и тщательно контролировать (эффект восстановления).
- Рутинная антикоагулянтная терапия/аспирин: имеющиеся в настоящее время данные не подтверждают каких-либо преимуществ у пациентов с цианозом для предотвращения тромбоэмболических осложнений. Однако существует повышенный риск кровотечения.

Показания для антикоагуляции: трепетание предсердий/ФП (целевое МНО 2–2,5; более высокое целевое МНО при наличии других факторов риска). Ложно высокие значения МНО измеряются из-за высокого гематокрита. Нет никаких данных и есть только эпизодический опыт использования NOAC.

Кровохарканье: требуется компьютерная томография грудной клетки, если на рентгенограмме грудной клетки имеется инфильтрат. Бронхоскопия подвергает пациента риску и редко дает полезную информацию.

Терапия включает прекращение приема аспирина, нестероидных противовоспалительных средств, пероральных антикоагулянтов; лечение гиповолемии и анемии; снижение физической активности и подавление непродуктивного кашля. Селективная эмболизация бронхиальных артерий может потребоваться при рефрактерном внутрилегочном кровотечении/кровохарканье. Антифибринолитические агенты (например, ингаляционная транексамовая кислота) изучаются и могут быть новым подходом к лечению кровохарканья. Требуются дополнительные испытания.

Гиперурикемия: нет показаний для лечения бессимптомной гиперурикемии.

Острый подагрический артрит (атипичное проявление) лечится пероральным или внутривенным колхицином, пробенецидом и противовоспалительными препаратами, уделяя внимание риску почечной недостаточности и кровотечения.

Урикозурические (например, пробенецид) или урикоостатические средства (например, аллопуринол) позволяют избежать рецидива.

Ведение пациентов с ВПС

- Плановое посещение центра, специализированного по ВПС у взрослых, 1 раз в 6–12 месяцев.
- Беременность у пациентов с цианозом без ЛАГ приводит к значительным осложнениям для матери и плода и требует наблюдения кардиологической бригады по беременности и родам.
- Насыщение кислородом ($> 85\%$) и гемоглобин (< 200 г/л) до беременности были самыми сильными предикторами живорождения в одном наблюдении.
- При синдроме Эйзенменгера и у пациентов с цианозом без ЛАГ, но с насыщением артериальной крови кислородом $< 90\%$, беременность не рекомендуется.
- Материнская смертность составляет $0,1\%$, а сердечная недостаточность осложняет беременность у 11% женщин с сердечными заболеваниями, причем ЛАГ связана с самым высоким риском. Цианоз представляет значительный риск для плода, маловероятно живорождение (< 12), если сатурация кислорода $< 85\%$.

Профилактика инфекционного эндокардита

На сегодняшний день 90 % пациентов с легкими, 75 % с умеренными и 40% со сложными пороками сердца достигают возраста 60 лет. Для этих пожилых пациентов характерно большее количество сопутствующих заболеваний, врожденный риск аритмии (особенно ФП), ускоренное старение, приобретенные заболевания, изменение реакции на лекарства, более раннее начало гериатрического синдрома (например, снижение когнитивных функций, неподвижность/падения, задержка развития и т. сенсорные изменения) и измененный психосоциальный профиль.

Рекомендации по наблюдении пациентов с синими ВПС

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,
- обучение стратегиям уменьшения риска осложнений (табл. 6).

Таблица 6

Стратегии снижения риска у пациентов с цианотическими ВПС Превентивные меры – основной метод профилактики осложнений

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 железодефицитную анемию	Консультация 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

Следует избегать:	Другие стратегии профилактики факторов риска:
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.

Дополнительные положения:

- Воздушные перелеты: обычные авиаперелеты переносятся хорошо. 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 (синими) 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. При синдроме Эйзенменгера и цианотических пороках без ЛАГ, но при уровне сатурации кислородом < 90 %, беременность настоятельно не рекомендуется!
- Профилактика ИЭ: рекомендована всем больным.

ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ПОЖИЛЫХ ПАЦИЕНТОВ

Для пожилых пациентов характерна коморбидность, то есть наличие большого количества сопутствующих заболеваний, обусловленный возрастом повышенный риск возникновения 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.

Поэтому должны быть разработаны специальные рекомендации для пожилых пациентов с ВПС, для того чтобы обеспечить адекватный уход этой популяции пациентов.

Приобретенные заболевания могут развиваться в раннем возрасте, что требует применения превентивных стратегий уже в первые десятилетия жизни (в детской кардиологии).

В процессе лечения активная терапия основного заболевания может постепенно становиться 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.

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.

Пациентам с ВПС нередко бывает трудно оформить страхование жизни, здоровья или путешествий, а также получить ипотечные кредиты. 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 предостав-

лении страховки или более высокая плата обычно не связаны с тяжестью порока, функциональным статусом пациента или его прогнозом, а скорее зависят от политики страховой компании и могут отличаться как в пределах одной страны, так и между разными странами.

Кроме того, необходимо уделять внимание трудоустройству и, в частности, требованиям к конкретным профессиям. 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.

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.

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.

Вопросы занятий видами спорта высоких достижений для лиц с ВПС обсуждаются в Рекомендациях ЕОК по спортивной кардиологии 2020 г. 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.

Обследование и ведение взрослых пациентов с ВПС должно осуществляться в соответствии с Рекомендациями ЕОК по некардиохирургическим вмешательствам 2014 г. 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.

Особого внимания требуют вопросы профилактики эндокардита, а также 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, легочную васкулярную болезнь. Необходимо проводить мероприятия по профилактике венозных тромбозов, мониторировать функции почек и печени. Антикоагулянтная терапия должна быть назначена в периоперационном периоде. Вследствие высокой распространенности гепатита С, а также вследствие предшествующих вмешательств и переливаний крови, нарушения развития печени должен соблюдаться особый режим дозирования лекарственных препаратов.

БЕРЕМЕННОСТЬ И КОНТРАЦЕПЦИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

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 2018 г.

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 и других специалистов, в т.ч. 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 беременности 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. 7).

В таблице 7 ВПС, которые характеризуются высоким и очень высоким риском беременности, разделены на 2 группы в зависимости от риска материнской смертности: первая группа ВПС имеет значительно повышенный риск материнской смертности или тяжелой заболеваемости (класс III, ВОЗ) (частота развития ССС 19–27 %), а вторая группа ВПС имеет чрезмерно высокий риск материнской смертности или тяжелой заболеваемости (класс IV, ВОЗ) а (частота развития ССС 40–100 %).

Таблица 7

ВПС, характеризующиеся высоким и очень высоким риском беременности (адаптировано из Рекомендаций по ведению беременных с сердечно-сосудистыми заболеваниями 2018 г.)

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 ССС	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.

К прогностическим факторам относятся также функциональный статус до наступления беременности, функция желудочков, тяжесть поражения сердца, наличие сердечно-сосудистых событий в анамнезе. 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. Синие (цианотические) пороки существенно увеличивают риски для плода, при уровне сатурации кислородом < 85 % вероятность рождения живого ребенка крайне мала (<12 %).

У женщин с заболеваниями сердца также повышен риск акушерских осложнений, включая преждевременные роды, преэклампсию и кровотечения в послеродовом периоде.

Всегда необходимо учитывать возможное влияние лекарственных препаратов на плод; в частности, нельзя назначать ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ) и блокаторы рецепторов ангиотензи на II (БРА). Особого внимания требуют женщины, нуждающиеся в назначении оральных антикоагулянтов.

Антагонисты витамина К обладают тератогенным действием, особенно в высоких дозах. В Рекомендациях по ведению беременных с сердечно-сосудистыми заболеваниями 2018 г. предложен алгоритм лечения с индивидуальным подбором дозы.

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.

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).

Стерилизацию 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. 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.

Беременность и лечение бесплодия противопоказаны женщинам, у которых имеется класс сердечно-сосудистого риска IV согласно градациям Всемирной организации здравоохранения.

У женщин с классом риска III, а также у пациенток, получающих антикоагулянтную терапию, риск суперовуляции 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 с пациентами.

Генетическое консультирование и риск наследственной передачи пороков сердца

Для каждого взрослого пациента с ВПС должно проводиться генетическое консультирование, после которого возможно последует направление пациента с ВПС на проведение генетического тестирования.

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 изо-

лированных 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.

В 2018 г. были опубликованы рекомендации американских экспертов, в которых был приведен алгоритм генетического обследования и обзор основных синдромов, которые необходимо принимать во внимание у пациентов с ВПС.

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 (табл. 8).

Соответствующим семейным парам рекомендуется выполнять ЭхоКГ плода на 19–22 нед. беременности, ЭхоКГ может быть выполнена раньше – на 15–16 нед. гестации.

Таблица 8

Частота наследственной передачи различных форм ВПС в зависимости от пола родителя

	Частота рецидива (%)*	
	Мужчины	Женщины
ДМПП	4–6	1,5–3,5
ДМЖП	6–10	2–3,5
АВК	11,5–14	1–4,5
ОАП	3,5–4	2–2,5
Коарктация аорты	4–6,5	2–3,5
Синдром Марфана/ наследственные заболевания грудной аорты	50b	
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	2 ^b	
Корригированная ТМА	3–5 ^b	
ЕЖС	21 ^b	

Примечания: * – за исключением синдрома Марфана, показатели частоты относятся к пациентам с изолированным поражением сердца, у которых генетические синдромы были исключены; а – Pierpont et al. [10], с изменениями; b – 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.

ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ ФОРМЫ ПОРОКОВ

ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ И АНОМАЛЬНОЕ ВПАДЕНИЕ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

ДМПП может оставаться недиагностированным в детстве.

Типы ДМПП включают:

- Вторичный ДМПП (80 % ДМПП, расположенных в районе овальной ямки и ее окрестностей).
- Первичный ДМПП (15 %; синоним: частичный дефект атриовентрикулярной перегородки, расположенный вблизи атриовентрикулярных клапанов, что приводит к различным степеням регургитации).
- Верхний дефект венозного синуса (5 %, расположенный рядом с входом верхней полой вены (ВПВ), связанный с частичным или

полным соединением правых легочных вен с ВПВ/правым предсердием.

- Нижний дефект венозного синуса (1 %, расположенный вблизи входа нижней полой вены (НПВ)).
- Дефекты коронарного синуса (1 %; отделение от левого предсердия (ЛП) может частично или полностью отсутствовать).

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

Патогенез

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

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

Снижение комплаентности ЛЖ или любое состояние с повышением давления в ЛП (гипертензия, ишемическая болезнь сердца, кардиомиопатия, болезнь аорты и митрального клапана) увеличивает сброс слева-направо. Как следствие, с возрастом гемодинамическое значение ДМПП может возрасти. Снижение комплаентности ПЖ (стеноз легочной артерии, ЛАГ, другое заболевание ПЖ) или заболевание трикуспидального клапана может уменьшить шунт слева-направо или, в конечном итоге, вызвать его реверсирование, что приведет к цианозу.

Клиника

- Пациенты часто остаются бессимптомными до зрелого возраста.
- Однако у большинства развиваются симптомы после 40 лет:
 - снижение функциональной способности
 - одышка
 - сердцебиение (наджелудочковые тахиаритмии)
 - легочные инфекции (реже)
 - правожелудочковая недостаточность
- Ожидаемая продолжительность жизни в целом сокращается.

- Давление в легочной артерии может быть нормальным, но в среднем увеличивается с возрастом. Тем не менее тяжелая форма сосудистой болезни легких встречается очень редко (< 5%); ее развитие требует дополнительных факторов, а течение болезни аналогично идиопатической ЛАГ.

- С возрастом и увеличением давления в ЛА тахикардии становятся более частыми (трепетание предсердий, ФП).

- Системная эмболия может быть вызвана парадоксальной эмболией (редко) или ФП и трепетанием предсердий.

Диагностика

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

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

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

Чреспищеводная ЭхоКГ требуется для точной оценки вторичных дефектов перед закрытием устройством

- определение размеров
- исследование морфологии остаточной перегородки
- размер и качество края
- исключение дополнительных дефектов
- подтверждение нормального соединения легочных вен.

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

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

Рентгенография органов грудной клетки: повышенная легочная васкуляризация.

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

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

Рекомендации по оперативному лечению ДМПП

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

Закрытие устройством стало первым выбором при закрытии вторичного дефекта, когда это возможно, в зависимости от морфологии (включая растянутый диаметр ≤ 38 мм и достаточный край 5 мм, кроме как по направлению к аорте). Так бывает у 80 % пациентов. В нескольких недавних исследованиях сообщалось об отсутствии смертности. Серьезные осложнения наблюдались у ≤ 1 % пациентов (табл. 9, 10).

Таблица 9

Рекомендации по вмешательствам при ДМПП

Рекомендации	Класс	Уровень
У пациентов с признаками перегрузки ПЖ объемом и без ЛАГ (отсутствие неинвазивных признаков повышения СДЛА или инвазивного подтверждения ЛСС <3 ед. Вуда в случае таких признаков) или заболевания ЛЖ рекомендуется закрытие ДМПП независимо от симптомов.	I	B
Закрытие устройством рекомендуется как метод выбора для вторичного закрытия ДМПП, когда это технически возможно.	I	C
У пожилых пациентов, которые не подходят для закрытия устройством, рекомендуется тщательно взвесить хирургический риск и потенциальную пользу закрытия ДМПП.	I	C
У пациентов с неинвазивными признаками повышения СДЛА обязательно инвазивное измерение ЛСС.	I	C

Пациентам с заболеванием ЛЖ рекомендуется выполнить баллонное тестирование и тщательно взвесить преимущество устранения Л-П шунта против потенциального негативного воздействия закрытия ДМПП на исход из-за увеличения давления наполнения (рассмотреть закрытие, фенестрированное закрытие и отсутствие закрытия).	I	C
--	---	---

Таблица 10

Рекомендации по оперативному лечению ДМПП

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

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

Осложнения после закрытия ДМПП

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

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

- Возможны поздние аритмии.

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

Алгоритм ведения пациентов с ДМПП представлен на рисунке 1.

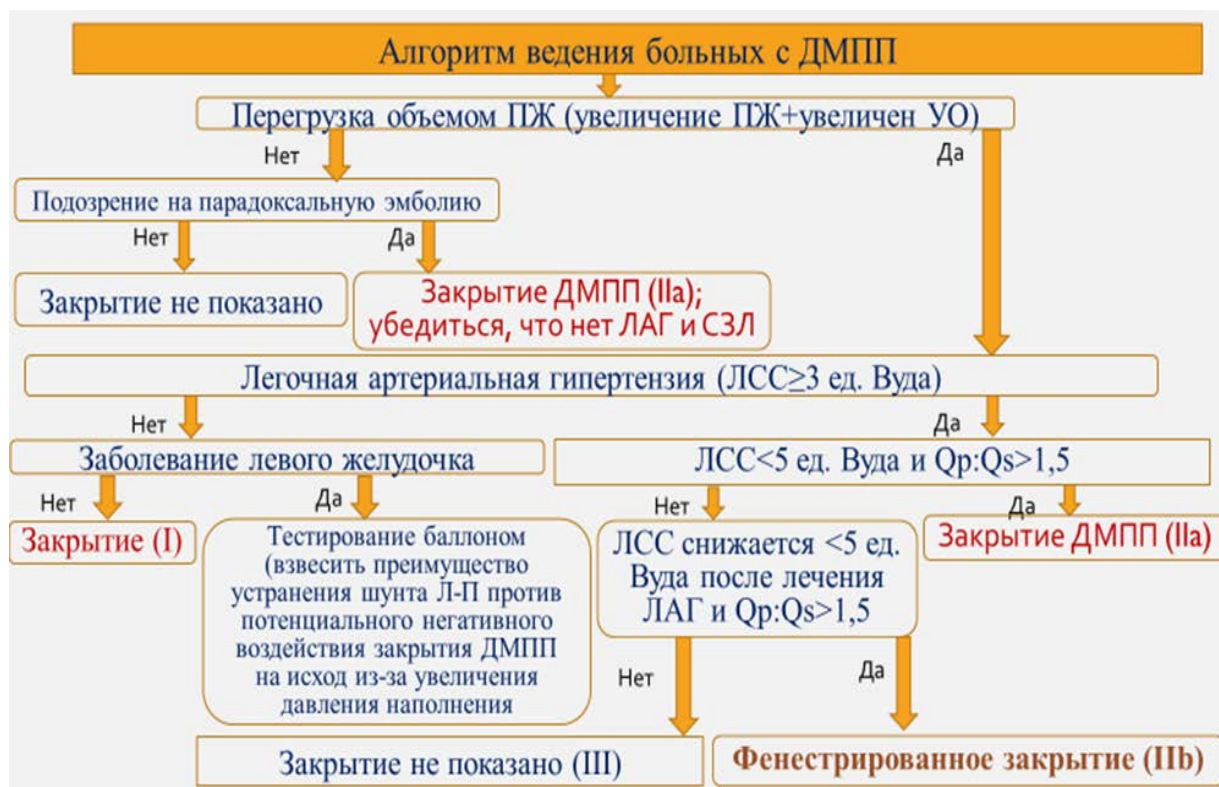


Рис. 1. Алгоритм ведения пациентов с ДМПП

Исходы после закрытия ДМПП

Лучше всего произвести закрытие в возрасте < 25 лет.

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

У пациентов с нарушением функции ЛЖ (систолической и диастолической) закрытие ДМПП может усугубить сердечную недостаточность. Эти пациенты должны быть тщательно обследованы, и им может потребоваться предоперационное тестирование (окклюзия баллоном с оценкой гемодинамики), чтобы выбрать между полным, фенестрированным закрытием или отсутствием закрытия,

учитывая, что повышение давления наполнения из-за закрытия ДМПП может ухудшить симптомы и исход.

Пациенты с ЛГ требуют особого внимания.

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

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

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

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

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

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

Специфические аспекты изолированного аномального дренажа легочных вен

Аномальные соединения легочных вен возникают не только в ассоциации с ДМПП (обычно при дефектах вен синуса), но также могут быть изолированы. Это приводит к объемной перегрузке правых отделов сердца с физиологическим эффектом, аналогичным таковому при ДМПП, но в изолированном состоянии отличается тем, что

отсутствует потенциал для П-Л шунтирования, и величина Л-П шунта не усугубляется развитием заболевания левых отделов сердца.

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

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

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

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

Последующее наблюдение пациентов с ДМПП

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

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

Пациенты с остаточным шунтом, повышенным СДЛА или аритмией (до или после операции), а также пациенты, вылеченные во взрослом возрасте (особенно > 40 лет), должны находиться под регулярным наблюдением, включая обследование в специализированных центрах (интервалы в зависимости от тяжести проблемы). После закрытия устройством целесообразно регулярное наблюдение в течение первых 2 лет, а затем в зависимости от результатов каждые 3–5 лет.

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

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

Доступ к левому предсердию может быть ограничен после закрытия устройством.

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

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Выделяют следующие виды дефектов МЖП:

- **Перимембранозный/ парамембранозный/ субаортальный/ конвентрикулярный** (наиболее часто, 80% ДМЖП; расположен в мембранозной перегородке с возможным распространением на входную, трабекулярную или выходную часть перегородки; прилегает к трикуспидальному и аортальному клапанам; так называемые аневризмы мембранозной перегородки (ткань из септальной створки трикуспидального клапана) часты и могут привести к частичному или полному закрытию).

- **Мышечный/трабекулярный** (до 15–20 %; полностью окружен мышцами; в разных местах; часто множественные; особенно часто самопроизвольное закрытие).

- **Отточный** (со смещением выходной перегородки или без него)/ супракристалльный/ субартериальный/ сублегочный/ инфундибулярный/ кональный/ юкстаартериальный (5 %; расположен под полулунными клапанами в конической или выходной перегородке; может быть связан с прогрессирующей аортальной регургитацией из-за пролапса правой створки аорты и аневризмы синуса Вальсальвы).

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

Варианты течения

ДМЖП прооперирован в детстве, без остаточного ДМЖП и без ЛАГ.

ДМЖП прооперирован в детстве с остаточным ДМЖП. Размер остаточного шунта определяет степень перегрузки объемом ЛЖ и развитие ЛАГ.

Небольшой ДМЖП с незначительным Л-П шунтом, без перегрузки объемом ЛЖ или ЛАГ (рестриктивный ДМЖП), который не рассматривался для хирургического вмешательства в детстве.

ДМЖП с Л-П шунтом, ЛАГ (разной степени) и разной степенью перегрузки ЛЖ (редко).

ДМЖП с П-Л шунтом (синдром Эйзенменгера): большой, нерестриктивный ДМЖП с изначально большим Л-П шунтом и развитием тяжелого сосудистого заболевания легких, в конечном итоге приводящего к изменению направления шунта (цианоз).

Осложнения

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

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

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

- **Полная атриовентрикулярная блокада**, редкая в настоящее время, может произойти, особенно у пожилых пациентов. Этим пациентам обычно требуется пожизненная кардиостимуляция.

- **Поздняя дисфункция ЛЖ и сердечная недостаточность.**

- **Эндокардит.**

Диагностика

- Пальпация: дрожь в области сердца.

- Аускультация: голосистолический шум в III–IV межреберье слева.

- Эхокардиография: расположение, количество и размер дефектов, серьезность перегрузки объемом ЛЖ и расчетное ДЛА. Аортальная регургитация из-за пролапса правой или некоронарной створки, особенно в случае выходного (супракристаллического) и высоких перимембранозных ДМЖП. Необходимо исключить 2-х камерный ПЖ и аневризму синуса Вальсальвы.

- МРТ: оценка перегрузки объемом ЛЖ и количественного определения шунта.
- Катетеризация сердца: требуется в случае неинвазивных признаков повышения ДЛА (расчетное систолическое ДЛА > 40 мм рт. ст. или косвенные признаки, когда ДЛА не удается оценить) для определения ЛСС.

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

Показания к инвазивному лечению ДМЖП представлены в таблице 11.

Таблица 11

Рекомендации по вмешательствам при ДМЖП

Рекомендации	Класс	Уровень
У пациентов с признаками перегрузки ЛЖ и без ЛАГ (отсутствие неинвазивных признаков повышения ДЛА или инвазивного подтверждения ЛСС < 3 ед. Вуда в случае таких признаков) рекомендуется закрытие ДМЖП вне зависимости от симптомов.	I	C
У пациентов без значительного Л-П шунта, но с повторяющимися эпизодами ИЭ в анамнезе, следует рассмотреть возможность закрытия ДМЖП.	IIa	C
У пациентов с ассоциированным с ДМЖП пролапсом створки аортального клапана, вызывающим прогрессирующую аортальную регургитацию, следует рассмотреть возможность хирургического вмешательства.	IIa	C
У пациентов с ЛАГ и ЛСС 3–5 ед. Вуда, закрытие ДМЖП следует рассмотреть, когда все еще имеется значительный Л-П шунт ($Q_p:Q_s > 1,5$).	IIa	C
У пациентов с ЛАГ и ЛСС ≥ 5 ед. Вуда, закрытие ДМЖП может быть рассмотрено, когда имеется значительный Л-П шунт ($Q_p:Q_s > 1,5$), но требуется тщательное принятие решения в экспертных центрах.	IIb	C
Закрытие ДМЖП не рекомендуется пациентам с синдромом Эйзенменгера и пациентам с тяжелой ЛАГ (ЛСС ≥ 5 ед. Вуда), у которых наблюдается снижение сатурации при физической нагрузке (< 90 %).	III	C

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

Алгоритм ведения больных с ДМЖП представлен на рисунке 2.

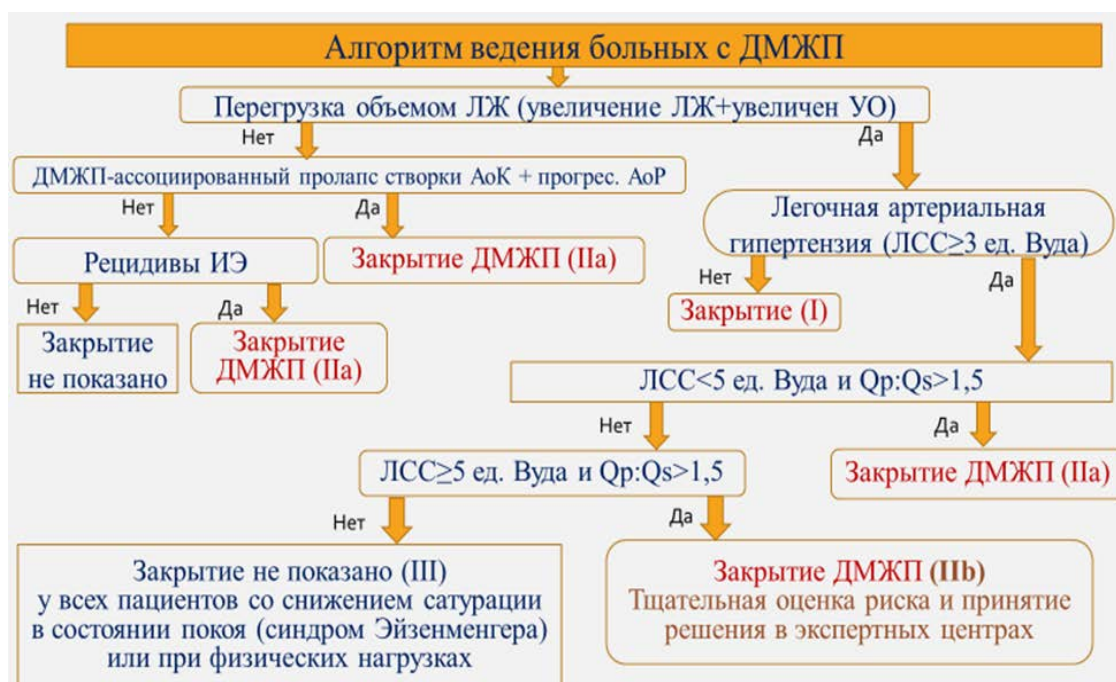


Рис. 2. Алгоритм ведения больных с ДМЖП

Последующее наблюдение пациентов с ДМЖП

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

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

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

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

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

После хирургического закрытия без остаточной аномалии осмотр каждые 5 лет.

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

Пациенты с ЛАГ должны ограничиваться малоинтенсивной активностью/ спортом.

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

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

ОТКРЫТЫЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ

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

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

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

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

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

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

Варианты течения

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

Симптомы не являются специфическими для АВ-канала и вызваны внутрисердечным шунтированием (Л-П, П-Л или двунаправленным), ЛАГ, АВ-регургитацией, дисфункцией желудочков или обструкцией выходного отдела ЛЖ. Может присутствовать переносимость физических упражнений, одышка, аритмия и цианоз.

Обструкция ВТЛЖ (подклапанная) может присутствовать или развиваться со временем. Полная АВ-блокада может развиваться поздно.

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

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

Диагностика

Эхокардиография - оценка каждого анатомического компонента АВ-канала, АВ-клапанов и их соединений, тяжести и точного субстрата регургитации АВ-клапана, величины и направления внутрисердечного шунтирования, функции ЛЖ и ПЖ, давления в ЛА, а также оценку наличия/отсутствия обструкции выходного отдела ЛЖ.

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

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

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

Рекомендации по проведению вмешательств при открытом АВК представлены в таблице 12.

Таблица 12

Рекомендации по проведению вмешательств при открытом АВК

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

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

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

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

Последующее наблюдение пациентов с открытым АВ-каналом

Частота амбулаторных посещений зависит от наличия и степени остаточных аномалий.

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

Показания к повторной операции при остаточных аномалиях сопоставимы с показаниями к первичному оперативному вмешатель-

ству. У прооперированных пациентов наиболее часто встречающаяся проблема – регургитация на левом АВ-клапане.

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

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

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

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

Пациентам с прекапиллярной ЛАГ следует рекомендовать избегать беременности.

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

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

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК

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

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

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

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

Выделяют следующие варианты течения ОАП:

- *Небольшой проток* без перегрузки объемом ЛЖ (нормальный ЛЖ) и нормальным давлением в ЛА (обычно бессимптомно).

• *Умеренный ОАП* с преобладающей перегрузкой объемом ЛЖ: большой ЛЖ с нормальной или пониженной функцией (может проявляться левожелудочковой недостаточностью).

• *Умеренный ОАП с преобладанием ЛАГ*: ПЖ с перегрузкой давлением (может проявляться правожелудочковой недостаточностью).

• *Большой ОАП*: синдром Эйзенменгера с дифференциальной гипоксемией и дифференциальным цианозом (синюшность нижних конечностей, иногда и левой руки).

• *Образование аневризмы протока* – очень редкое осложнение.

Диагностика

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

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

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

МРТ/КТ: оценка анатомии.

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

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

Рекомендации по проведению вмешательств при ОАП представлены в таблице 13.

Таблица 13

Рекомендации по проведению вмешательств при ОАП

Рекомендации	Класс	Уровень
Пациентам с признаками объемной перегрузки ЛЖ ^c и без ЛАГ (нет признаков ЛАГ по данным неинвазивных методов обследования или при наличии ее признаков, инвазивная оценка ЛСС < 3 ед. Вуда) рекомендуется закрытие ОАП вне зависимости от наличия симптомов	I	C

Рекомендации	Класс	Уровень
Чрескожное закрытие, при наличии технических возможностей, рекомендуется в качестве метода выбора	I	C
У пациентов, с ЛАГ и ЛСС 3–5 ед. Вуда, должна быть обсуждена возможность закрытия ОАП, если у них сохраняется значимый сброс крови слева–направо ($Q_p:Q_s > 1,5$)	IIa	C
Пациентам, у которых развилась ЛАГ с ЛСС ≥ 5 ед. Вуда, закрытие ОАП может быть рассмотрено, если у них сохраняется значимый сброс крови слева-направо ($Q_p:Q_s > 1,5$), однако требуется индивидуализированный подход к принятию решения в экспертных центрах	IIb	C
Закрытие ОАП не рекомендуется пациентам с синдромом Эйзенменгера и большим со снижением сатурации в нижних конечностях при физической нагрузке ^d .	III	C

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

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

Последующее наблюдение пациентов с ОАП

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

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

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

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

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

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

Беременность: нет значительного увеличения риска для пациентов без ЛАГ.

Пациентам с прекапиллярной ЛАГ следует рекомендовать избегать беременности.

Профилактика ИЭ: только для пациентов из группы высокого риска.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В настоящее время количество пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) пожилого возраста, включая преклонный, увеличилось; появились новые данные, касающиеся лечения этой группы пациентов, прежде всего, чрескожных вмешательств и стратификации риска применительно ко времени выполнения хирургических и катетерных процедур, а также медикаментозного лечения, включая лечение таких осложнений, как сердечная недостаточность (СН), легочная гипертензия (ЛГ), а также применение антикоагулянтов.

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.

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

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

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один правильный ответ.

1. ПО ШКАЛЕ ШОКС ПАЦИЕНТ НАБРАЛ 8 БАЛЛОВ, ЧТО СООТВЕТСТВУЕТ
 - 1) ФК I (NYHA)
 - 2) ФК I (NYHA)
 - 3) ФК III (NYHA)
 - 4) ФК IV (NYHA)

2. ПО ШКАЛЕ ШОКС ПАЦИЕНТ НАБРАЛ 10 БАЛЛОВ, ЭТО СООТВЕТСТВУЕТ
 - 1) ФК I (NYHA)
 - 2) ФК I (NYHA)
 - 3) ФК III (NYHA)
 - 4) ФК IV (NYHA)

3. ПО ШКАЛЕ ШОКС ПАЦИЕНТ НАБРАЛ 2 БАЛЛА, ЧТО СООТВЕТСТВУЕТ
 - 1) ФК I (NYHA)
 - 2) ФК I (NYHA)
 - 3) ФК III (NYHA)
 - 4) ФК IV (NYHA)

4. ПРИ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У БОЛЬНЫХ БЕЗ ВИДИМЫХ ОТЕКОВ ЗАДЕРЖКА ЖИДКОСТИ МОЖЕТ СОСТАВЛЯТЬ
 - 1) 1 литр
 - 2) 10 литров
 - 3) 3 литра
 - 4) 5 литров

5. САМОЕ ЧАСТОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА – ЭТО
 - 1) аневризма сосудов
 - 2) инфаркт почки
 - 3) сердечная недостаточность
 - 4) спленомегалия

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

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

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

- 3) III стадии
 - 4) II стадии и III стадии
25. ПОЯВЛЕНИЕ ОРТОПНОЭ ЯВЛЯЕТСЯ ПРИЗНАКОМ НЕДОСТАТОЧНОСТИ КРОВООБРАЩЕНИЯ
- 1) I стадии
 - 2) II стадии
 - 3) III стадии.
 - 4) II стадии и III стадии
26. СИМПТОМ ПЛЕША СЧИТАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ ПРИ
- 1) раздвоении 2-го тона на лёгочной артерии
 - 2) увеличении набухания шейных вен при надавливании на печень
 - 3) акценте 2-го тона на лёгочной артерии
 - 4) положительном венном пульсе
27. ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ РАЗВИВАЕТСЯ __ ТИП КАРДИОРЕНАЛЬНОГО СИНДРОМА
- 1) 2
 - 2) 3
 - 3) 4
 - 4) 1
28. ПРИ ВОЗНИКНОВЕНИИ КАШЛЯ У БОЛЬНОГО ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ НА ФОНЕ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ЭНАЛАПРИЛА СЛЕДУЕТ НАЗНАЧИТЬ
- 1) периндоприл
 - 2) лизиноприл
 - 3) рамиприл
 - 4) кандесартан
29. МЕТОДОМ ДИАГНОСТИКИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ, КОТОРЫЙ ОБЪЕКТИВНО ВЫЯВЛЯЕТ ПРИЗНАКИ ДИСФУНКЦИИ СЕРДЦА НА ЕЁ РАННИХ СТАДИЯХ, ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) определение уровня мозгового натрий-уретического пептида
 - 2) рентгенография грудной клетки
 - 3) определение уровня креатинина
 - 4) ЭхоКГ

30. ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИМСЯ ПОБОЧНЫМ ЭФФЕКТОМ ИНГИБИТОРОВ АПФ ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) сухой кашель
 - 2) вазомоторный ринит
 - 3) тахикардия
 - 4) отек лодыжек
31. СЕРДЕЧНЫЕ ГЛИКОЗИДЫ НАЗНАЧАЮТ ПРИ
- 1) ХСН с любой ФВ ЛЖ при отсутствии эффекта от иАПФ и бета-адреноблокаторов
 - 2) ХСН с любой ФВ ЛЖ при непереносимости бета-адреноблокаторов
 - 3) синусовом ритме, низкой ФВ ЛЖ (< 30 %) и III–IV ФК в отсутствие эффекта от препаратов первой линии
 - 4) кардиоторакальном индексе <50 в отсутствие эффекта от препаратов первой линии
32. К ПРОТИВОПОКАЗАНИЯМ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ БЕТА-БЛОКАТОРОВ У БОЛЬНЫХ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ОТНОСЯТ
- 1) снижение фракции изгнания менее 40 %
 - 2) снижение фракции изгнания менее 20 %
 - 3) наличие атрио-вентрикулярной блокады I степени
 - 4) тяжелое течение ХОБЛ, бронхиальной астмы
33. К ОСНОВНЫМ ПРИЗНАКАМ ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ОТНОСЯТ
- 1) венозный застой в большом круге кровообращения
 - 2) отеки ног
 - 3) приступы сердечной астмы
 - 4) асцит
34. ОБЫЧНАЯ ФИЗИЧЕСКАЯ АКТИВНОСТЬ НЕ ВЫЗЫВАЕТ УСТАЛОСТИ, СЕРДЦЕБИЕНИЯ И ОДЫШКИ ПРИ _____ ФУНКЦИОНАЛЬНОМ КЛАССЕ ХСН
- 1) II
 - 2) IV
 - 3) I
 - 4) III

35. ПРИ ВЫЯВЛЕНИИ ЧЕТКИХ КРИТЕРИЕВ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ I СТАДИИ, I ФУНКЦИОНАЛЬНОГО КЛАССА ВОЗМОЖНО ПРИМЕНЕНИЕ
- 1) сердечных гликозидов
 - 2) диуретиков
 - 3) ингибиторов АПФ
 - 4) ингибитора ангиотензиновых рецепторов неприлизина (сакубитрил/валсартан)
36. ТИТРАЦИЮ БЕТА-АДРЕНОБЛОКАТОРОВ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ С НИЗКОЙ ФРАКЦИЕЙ ВЫБРОСА НЕОБХОДИМО НАЧИНАТЬ С _____ НАЧАЛЬНОЙ СУТОЧНОЙ ДОЗЫ (В ДОЛЯХ _____ ОТ СРЕДНЕТЕРАПЕВТИЧЕСКОЙ)
- 1) 1/2
 - 2) 1/5
 - 3) 1/3
 - 4) 1/8
37. ДИСТАНЦИЯ 6-МИНУТНОЙ ХОДЬБЫ, РАВНАЯ 301–425 М, СООТВЕТСТВУЕТ _____ ФУНКЦИОНАЛЬНОМУ КЛАССУ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ
- 1) I
 - 2) II
 - 3) III
 - 4) IV
38. УЛУЧШАЮТ ПРОГНОЗ У ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ
- 1) статины
 - 2) антагонисты кальциевых каналов
 - 3) ингибиторы АПФ
 - 4) сердечные гликозиды
39. У БОЛЬНЫХ С ВЫРАЖЕННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ КРОВООБРАЩЕНИЯ ОТМЕЧЕНО УВЕЛИЧЕНИЕ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ НА ФОНЕ ПРИЕМА
- 1) тиазидовых диуретиков
 - 2) статинов
 - 3) ингибиторы АПФ
 - 4) сердечных гликозидов

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

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

46. ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ ПАРОКСИЗМА ФИБРИЛЛЯЦИИ ПРЕДСЕРДИЙ НА ФОНЕ ХСН ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) метопролол
- 2) лидокаин
- 3) амиодарон
- 4) пропафенон

47. ПРЕПАРАТАМИ ПЕРВОГО РЯДА В ЛЕЧЕНИИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) ингибиторы АПФ
- 2) антагонисты кальциевых каналов
- 3) бета-адреноблокаторы вместе с иАПФ (АРА) или АРНИ и АМКР
- 4) сердечные гликозиды

48. ОБЫЧНАЯ ФИЗИЧЕСКАЯ АКТИВНОСТЬ ВЫЗЫВАЕТ УСТАЛОСТЬ, СЕРДЦЕБИЕНИЕ И ОДЫШКУ ПРИ _____ ФУНКЦИОНАЛЬНОМ КЛАССЕ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

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

49. КЛИНИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ I СТАДИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) наличие признаков застоя в малом и большом кругах кровообращения в покое
- 2) наличие признаков застоя в малом круге кровообращения в покое
- 3) наличие признаков застоя в большом круге кровообращения в покое
- 4) скрытая недостаточность кровообращения, проявляющаяся только при физической нагрузке

50. БОЛЬНОМУ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ПОКАЗАН ПРИЁМ ДИГОКСИНА ПРИ НАЛИЧИИ

- 1) наджелудочковой тахикардии на фоне синдрома WPW
- 2) фибрилляции предсердий

- 3) желудочковой тахикардии
- 4) экстрасистолии

51. ПОКАЗАНИЕМ ПРИ НАЗНАЧЕНИИ ИВАБРАДИНА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) наджелудочковая тахикардия
- 2) фибрилляции предсердий
- 3) желудочковая тахикардии
- 4) хроническая сердечная недостаточность

52. ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ РАЗВИВАЕТСЯ __ ТИП КАРДИОРЕНАЛЬНОГО СИНДРОМА

- 1) 3
- 2) 1
- 3) 2
- 4) 4

53. ДИАГНОЗ «ХРОНИЧЕСКАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ» МОЖНО ИСКЛЮЧИТЬ ПРИ НОРМАЛЬНОМ УРОВНЕ В КРОВИ

- 1) альдостерона
- 2) катехоламинов
- 3) ренина
- 4) натрийуретических пептидов

54. ДИСТАНЦИЯ 6-МИНУТНОЙ ХОДЬБЫ 151–300 М СООТВЕТСТВУЕТ _____ ФУНКЦИОНАЛЬНОМУ КЛАССУ ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

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

55. ЖАЛОБЫ ПАЦИЕНТА С ХСН НА ОДЫШКУ, СЕРДЦЕБИЕНИЕ И УТОМЛЯЕМОСТЬ ПРИ УСКОРЕННОЙ ХОДЬБЕ СООТВЕТСТВУЮТ _____ ФУНКЦИОНАЛЬНОМУ КЛАССУ ХСН (NYHA)

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

56. ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ПРИ СТЕНОКАРДИИ У БОЛЬНОГО С СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) верапамил
- 2) бисопролол

- 3) нитросорбид
- 4) атенолол

57. ОСНОВНЫМ МЕТОДОМ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ, АССОЦИИРОВАННОЙ С МЕХАНИЧЕСКИМИ ПРИЧИНАМИ, ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) коронароангиография
- 2) ЭКГ
- 3) рентгенография лёгких
- 4) эхокардиография

58. СОКРАТИТЕЛЬНУЮ СПОСОБНОСТЬ МИОКАРДА СНИЖАЕТ

- 1) амиодарон
- 2) аймалин
- 3) пропафенон
- 4) анаприлин

59. ПРИ ВЫБОРЕ ИНГИБИТОРА АНГИОТЕНЗИН-ПРЕВРАЩАЮЩЕГО ФЕРМЕНТА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНОГО ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ И НАРУШЕНИЕМ ФУНКЦИИ ПОЧЕК СЛЕДУЕТ ОТДАТЬ ПРЕДПОЧТЕНИЕ

- 1) периндоприлу
- 2) фозиноприлу
- 3) эналаприлу
- 4) каптоприлу

60. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ С СОХРАННОЙ ФВ ЛЖ ИСПОЛЬЗУЮТ

- 1) сердечные гликозиды
- 2) статины
- 3) дезагреганты
- 4) ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента

61. ПРИМЕНЕНИЕ НЕГЛИКОЗИДНЫХ СРЕДСТВ С ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ ИНОТРОПНЫМ ДЕЙСТВИЕМ ВЛИЯЕТ НА ЛЕТАЛЬНОСТЬ БОЛЬНЫХ С ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

- 1) в зависимости от выраженности сердечной недостаточности может увеличивать, а может уменьшать
- 2) в зависимости от этиологии сердечной недостаточности может увеличивать, а может уменьшать
- 3) уменьшая её
- 4) увеличивая её

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

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

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

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

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

СОДЕРЖАНИЕ

Список сокращений	3
ВВЕДЕНИЕ.....	5
КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА.....	6
ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА.....	8
Эхокардиография.....	10
Магнитно-резонансная томография сердца.....	11
Компьютерная томография сердечно-сосудистой системы	11
Катетеризация полостей сердца.....	12
Биомаркеры	12
ТЕРАПИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА	13
Сердечная недостаточность	13
Нарушения ритма сердца и внезапная сердечная смерть	15
Дисфункция синусового узла, АВ блокада и нарушение проведения по пучку Гиса.....	19
Внезапная сердечная смерть и стратификация риска.....	20
ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ	23
Диагностика легочной гипертензии	24
Оценка риска легочной гипертензии.....	26
Терапевтическое ведение пациентов с врожденными пороками сердца и легочной гипертензией.....	26
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА.....	30
КАТЕТЕРНЫЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА	30
ПРОФИЛАКТИКА ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА	31
АНТИКОАГУЛЯНТНАЯ ТЕРАПИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА.....	31
ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНИМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА	32
Адаптивные механизмы у пациентов с синими пороками сердца.....	33
Полиорганные нарушения у пациентов с синими пороками сердца	33
Клиническая картина и естественный ход событий	34
Поздние осложнения у пациентов с синими пороками сердца	34

Диагностические аспекты.....	36
Лечение пациентов с синими врожденными пороками сердца.....	37
Ведение пациентов с синими врожденными пороками сердца.....	38
Профилактика инфекционного эндокардита.....	39
Рекомендации по наблюдению пациентов с синими врожденными пороками сердца.....	39
ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ПОЖИЛЫХ ПАЦИЕНТОВ.....	41
БЕРЕМЕННОСТЬ И КОНТРАЦЕПЦИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА	43
Генетическое консультирование и риск наследственной передачи пороков сердца.....	47
ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ ФОРМЫ ПОРОКОВ	49
Дефект межпредсердной перегородки и аномальное впадение легочных вен	49
Дефект межжелудочковой перегородки	57
Открытый атриовентрикулярный канал	61
Открытый артериальный проток	64
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	68
Тестовые задания.....	69
Эталоны ответов на тестовые задания	80
Рекомендуемая литература.....	81

Учебное издание

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

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ:
классификация,
принципы диагностики и лечения**

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

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

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

Подписано в печать 05.04.2023 г.
Формат 60x84 $\frac{1}{16}$. Бумага офсетная.
Печать цифровая. Гарнитура «Times». Печ. л. 5,3. Авт. л. 3,5
Тираж 100 экз. Заказ № 13

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