

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ

Симферополь
2018 г.

- Врожденные пороки сердца (ВПС) возникают в результате нарушения эмбрионального развития сердечно-сосудистой системы (ССС).
- Причиной могут быть точечные генные изменения либо хромосомные мутации в виде делеции или дупликации сегментов ДНК.

Эпидемиология

- Точных данных о распространенности ВПС среди взрослых пациентов недостаточно.
- У взрослых удельный вес ВПС по отношению ко всем заболеваниям ССС составляет 1%, а в популяции – 0,25%, что связано с ранней смертностью пациентов с ВПС из-за тяжести порока, а также с успешной хирургической коррекцией последнего

Врожденные пороки сердца у взрослых

- *Сердечная недостаточность* является частой проблемой. В целом, практикующие специалисты стараются придерживаться текущих рекомендаций по лечению сердечной недостаточности.
- *Ресинхронизирующая терапия* (РСТ) приобрела все больший интерес для пациентов с ВПС с застойной сердечной недостаточностью. До сих пор мало доказательств для определения показания и результатов

Аритмии

- Основная причина госпитализации пациентов с ВПС, и они все чаще становятся причиной заболеваемости и смертности.
- Стратификация риска, исследование и выбор лечения часто отличаются от стратификации, связанной с нормально сформированным сердцем.
- Может быть сигналом гемодинамической декомпенсации, а риск, связанный с аритмией, может усиливаться в присутствии часто ненормального кровообращения.

Аритмии

- Результаты РЧА, как правило, хуже у пациентов с ВПС, чем у других пациентов, но улучшаются с техническими разработками. РЧА следует учитывать, когда интервенционное лечение возможно.
- Антиаритмическая лекарственная терапия часто плохо переносится из-за негативных инотропных и других побочных эффектов. Немного данных о его безопасности и эффективности.

Внезапная сердечная смерть

- Высокий риск у пациентов с ВПС.
- Пять дефектов с наиболее известным риском поздней ВСС
 - Оперированная Тетрада Фалло
 - Транспозиция магистральной артерий с предсердным переключением
 - корригированная транспозиция магистральных артерий
 - Аортальный стеноз
 - Единственный желудочек
- Необъяснимый обморок является тревожным событием.
- Алгоритмы оценки риска ВСС и показания к имплантации имплантируемого кардиовертера- дефибриллятора (ИКД) пока не установлены.

Текущие рекомендации по профилактике ВСС пациентам с ВПС:

- Имплантация КД показана у выживших после остановки сердца после исключения обратимых причин.
- Пациенты со спонтанной устойчивой желудочковой тахикардией должны пройти инвазивную оценку гемодинамики и ЭФИ. Рекомендуемая терапия включает катетерную абляцию или хирургическую резекцию для устранения желудочковой тахикардии. Если это не удастся, рекомендуется имплантация КД.

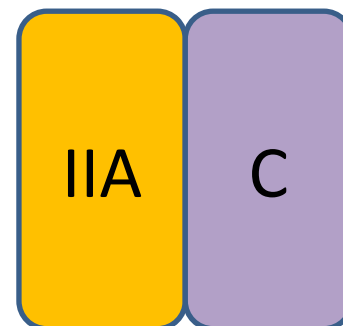
Текущие рекомендации по профилактике ВСС пациентам с ВПС:

- Инвазивная оценка гемодинамики и ЭФИ являются разумными у пациентов с необъяснимым обмороком и нарушенной функцией желудочков. При отсутствии определенной и обратимой причины, имплантация КД является разумной.
- ЭФИ может быть рассмотрено для пациентов с желудочковыми куплетами или неустойчивой ЖТ для определения риска устойчивой ЖТ.
- Профилактическая антиаритмическая терапия не показана для бессимптомных пациентов с изолированными преждевременными желудочковыми сокращениями.

Профилактика инфекционного эндокардита

- Тщательная гигиена полости рта
- Соблюдение асептики при проведении любых инвазивных процедур и медицинских вмешательств

Антибиотикопрофилактика у пациентов высокого риска ИЭ при проведении процедур самого высокого риска (стоматологические процедуры)



Хирургическое вмешательство у взрослых пациентов с ВПС

- Пациенты с предшествующим оперативным лечением порока и остаточными или новыми гемодинамическими осложнениями.
- Пациенты с состояниями, которые не были диагностированы или не считались достаточно серьезными, чтобы потребовать хирургического вмешательства в детском возрасте.
- Пациенты с предшествующим паллиативным оперативным вмешательством.

ВПС и беременность

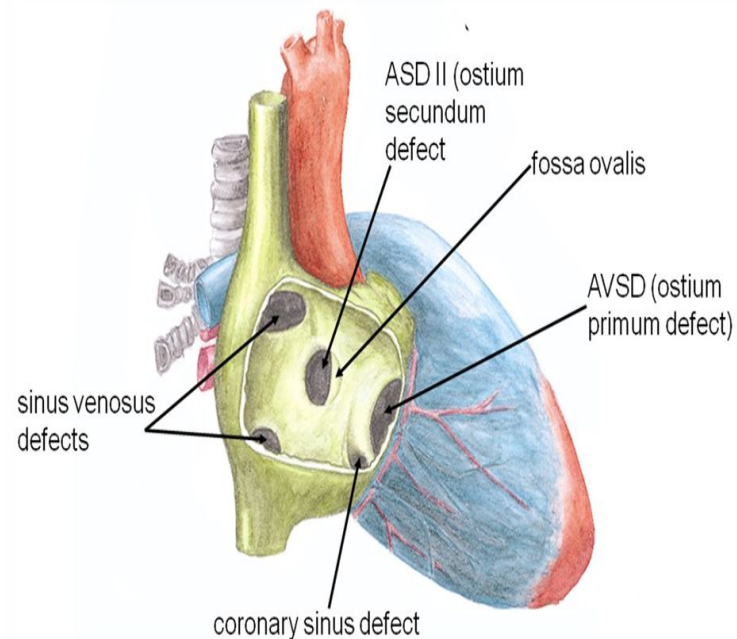
- Большинство пациентов с ВПС хорошо переносят беременность
- Рекомендуется внимательная и специализированная оценка риска командой специалистов, включающей кардиологов, акушеров, анестезиологов, гематологов, неонатологов и генетиков
- Пациенты высокого риска включают:
 - Тяжелая ЛГ (синдром Эйзенменгера и др.)
 - Тяжелая обструкция выносящего/приносящего тракта ЛЖ
 - Дисфункция системного желудочка (ФВ<40%)
 - Дилатация корня аорты при синдроме Марфана и др.
 - Цианоз (сатурация кислорода <85%)
 - Протезированные клапаны

ВПС и беременность

- Тщательная профилактика глубокого венозного тромбоза, включая раннюю амбулаторную профилактику и применение компрессионных чулков, может быть полезна у пациентов с внутрисердечным шунтированием справа налево. Подкожное введение гепарина и низкомолекулярного гепарина разумно при длительном постельном режиме. Полноценная антикоагуляция может быть полезна для пациентов с высоким риском (IIA, C).
-
- Эстрогенсодержащие оральные контрацептивы не рекомендованы у взрослых пациенток с ВПС из-за опасности тромбоэмболических осложнений, также как и у пациентов с цианотическими ВПС с внутрисердечным шунтированием, тяжелой легочной гипертензией (III, C).

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

- Различные анатомические типы:
- Вторичный ДМПП (80% ДМПП, расположенных в районе овальной ямки и ее окрестностей)
- Первичный ДМПП (15%, синоним: дефект частичной атриовентрикулярной перегородки, расположенный вблизи атриовентрикулярных клапанов, что приводит к различным степеням регургитации (особенно митральной))
- 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%)



Types of atrial septal defects with their locations

ДМПП. Клиника.

- Пациенты часто остаются бессимптомными до взрослого возраста;
- симптомы развиваются на 40 м году жизни, включают снижение толерантности к физической нагрузке, одышку, учащенное сердцебиение (суправентрикулярные тахиаритмии) и реже легочные инфекции и сердечная недостаточность.
- Продолжительность жизни в целом снижается.
- Давление в легочной артерии остается нормальной, но в среднем увеличивается с возрастом.
- С увеличением возраста и с увеличением давления в ЛА частота тахиаритмии увеличивается (трепетание предсердий, фибрилляция предсердий).
- Системная эмболия может быть вызвана парадоксальной эмболией (редкой) или фибрилляцией предсердий.

Показания к закрытию дефекта межпредсердной перегородки

- ДМПП диаметром менее 5 мм и без признаков перегрузки объемом ПЖ не влияют на продолжительность жизни человека и поэтому никакого закрытия не требуется, если только не наблюдается парадоксальная эмболия.
- При более крупных дефектах с признаками перегрузки объемом ПЖ - закрытие показано для профилактики отдаленных осложнений, таких как наджелудочковые аритмии, снижение толерантности к физической нагрузке, гемодинамически выраженная недостаточность трехстворчатого клапана, сброс крови справа налево и эмболия во время беременности, застойная сердечная недостаточность или заболевание сосудов легких, которые могут развиваться примерно у 5–10% пациентов (в основном у женщин).

- Чрескожное или хирургическое закрытие ДМПП показано при увеличении ПЖ и правого предсердия при наличии симптомов или при их отсутствии (**I, B**).
- Лечение дефекта венозного синуса, венечного синуса или первичной ДМПП должно проводиться предпочтительно хирургическим, а не чрескожным ушиванием (**I, B**).

- Хирургическое закрытие вторичного ДМПП обосновано, если рассматривается сопутствующая хирургическая реконструкция/протезирование трехстворчатого клапана, или если анатомия дефекта исключает чрескожный способ (IIA, C).
- Чрескожное или хирургическое закрытие ДМПП обосновано при наличии:
 - 1) парадоксальной эмболии (IIA, C);
 - 2) подтвержденной orthodeoxia-platypnea (гипоксия и одышка в вертикальном положении) (IIA, B).

- Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией без признаков сброса крови слева направо не должно выполняться закрытие ДМПП (III, B).

Долгосрочное наблюдение

- Пациенты, прооперированные в возрасте до 25 лет без соответствующих осложнений или остаточного шунта не требуют регулярного наблюдения.
- Возможно появление тахиаритмий в позднем периоде
- Пациенты, прооперированные в совершеннолетнем возрасте, с остаточным шунтом, повышенным давлением в ЛА или аритмией (до или после операции), должны регулярно обследоваться в специализированных центрах (в зависимости от тяжести симптомов).
- После закрытия дефекта протезом, регулярное наблюдение в течение первых 2 лет, а затем, в зависимости от результатов, рекомендуется каждые 2-4 года.

Аритмии после оперированного ДМПП

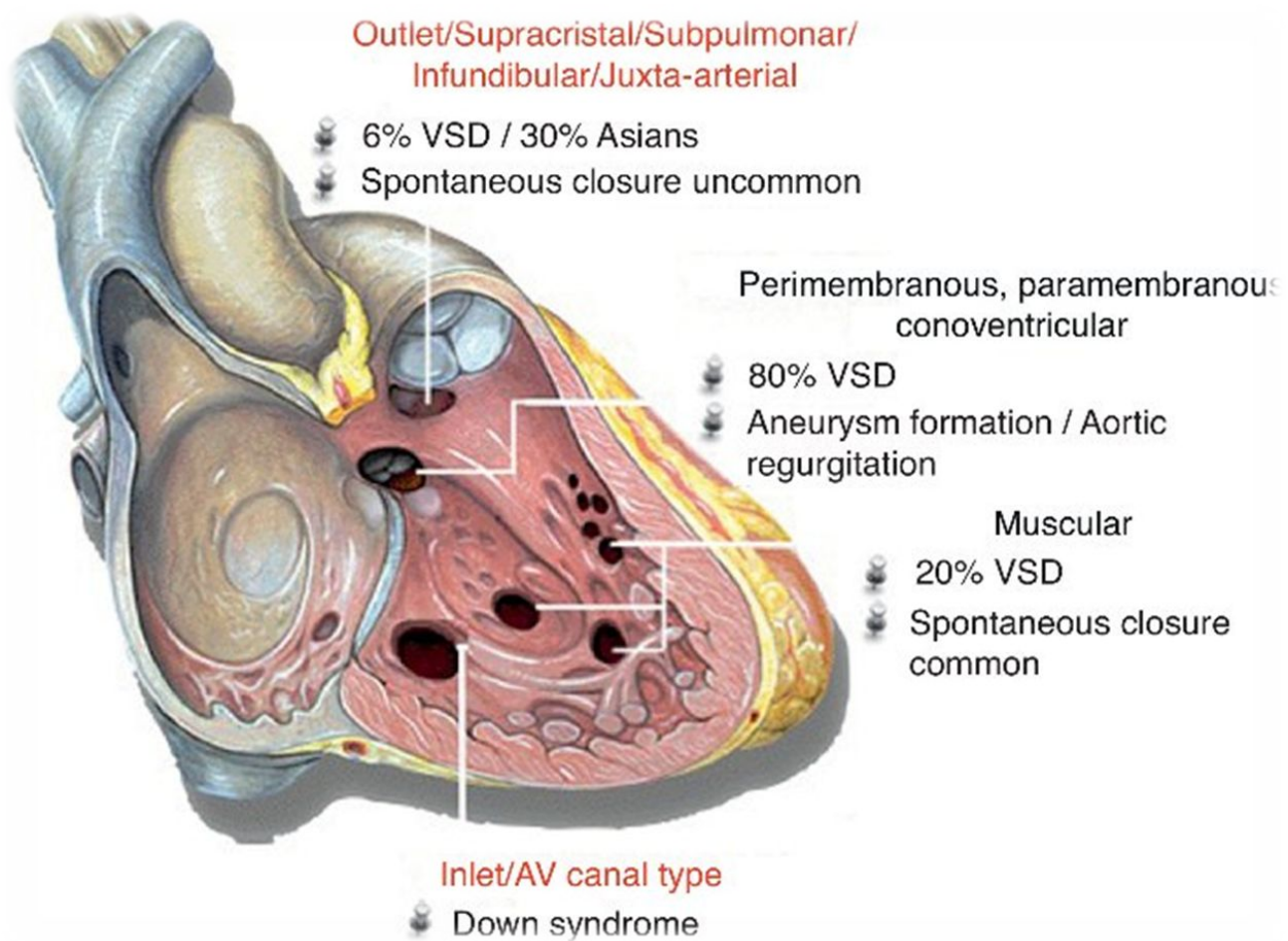
- Предсердная рецидивирующая тахикардия или трепетание предсердий, которые можно успешно лечить с помощью радиочастотной абляции.
- Без операции или операции после 40 лет фибрилляция предсердий становится более распространенной и может потребовать назначения антиаритмической терапии (пероральные антикоагулянты!!!) (РЧА нет доказательств)

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

- является наиболее распространенным врожденным пороком сердца и наблюдается примерно в 3,0–3,5 случаях на 1000 живорожденных детей.
- Из-за высокой частоты спонтанного закрытия небольших дефектов межжелудочковой перегородки частота этого заболевания снижается у детей и особенно у взрослых

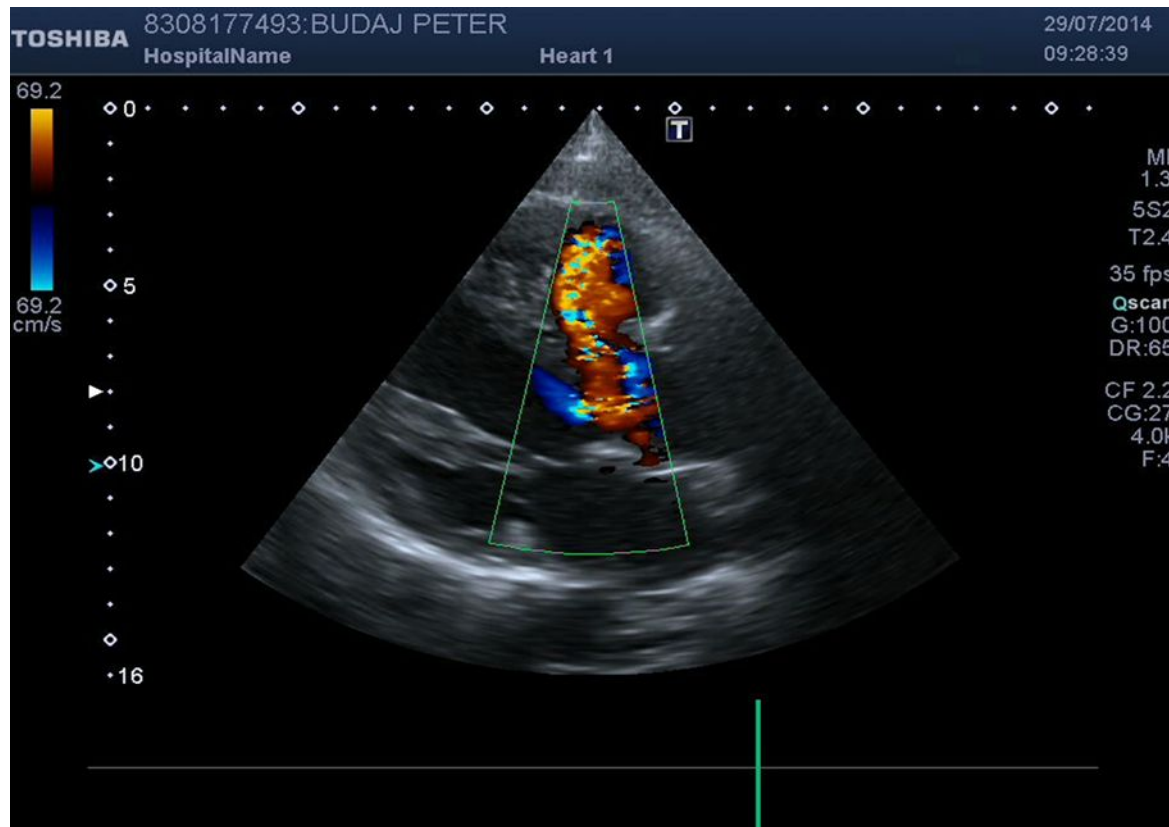
- Тип 1 – ДМЖП находится в выводном тракте ПЖ и составляет примерно 6% - 30%. Спонтанное закрытие дефекта случается редко.
- Тип 2 – перимембранозные ДМЖП, которые являются наиболее частыми дефектами, 80% дефектов расположены в этой области. Находится в мембранозной перегородке и прилежит к септальной створке трехстворчатого клапана, которая может срачиваться с дефектом, частично прикрывая дефект или образуя «аневризму» желудочковой перегородки. Эта структура ограничивает сброс крови слева направо и может привести к частичному или полному закрытию дефекта. С левожелудочковой стороны перегородки дефект прилежит к аортальному клапану.

- Тип 3 – приточный ДМЖП. Этот ДМЖП находится в приточной части ПЖ и прилежит к трехстворчатому клапану. Эти дефекты часто бывают у пациентов с синдромом Дауна.
- Тип 4 – мышечный ДМЖП. Этот ДМЖП обычно располагается в центре (середине мышцы), апикально или на границе перегородки и свободной стенки ПЖ. Могут быть множественными. Часто происходит спонтанное закрытие, однако эти дефекты составляют до 20% всех ДМЖП. Частота возникновения таких дефектов значительно ниже у взрослых.



Гемодинамика

- Шунтирование слева-направо (кровяное давление намного выше в ЛЖ)
- Объемная перегрузка ЛЖ - дилатация
- Перегрузка давлением ПЖ - гипертрофия
- Увеличение транспульмонального потока и артериального давления в ЛА – реактивное повышение легочного сосудистого сопротивления
- тяжелая ЛГ и двунаправленный шунт (физиология Эйзенменгера) развивается рано (в течение 1 года) (операция показана в 3-5 месяцев)
- Направление и величина шунта определяются легочным сосудистым сопротивлением, размером дефекта, систолической и диастолической функцией ЛЖ / ПЖ и наличием обструкции выносящего тракта ПЖ



- Различают большой (больше 1 кв.см), умеренный и малый (менее 0,5 кв.см) дефекты мембранозной части межжелудочковой перегородки.

Ключевые моменты, которые должны отслеживаться у взрослых с ДМЖП

Неоперированные или оперированные пациенты / Катетерное закрытие

Оперированные пациенты / Катетерное закрытие

- Развитие аортальной недостаточности
- Оценка сопутствующей ИБС
- Развитие трикуспидальной регургитации
- Оценка степени сброса крови слева направо
- Желудочковая дисфункция
- Измерение легочного давления
- Развитие подлегочного стеноза, обычно в результате двухкамерного ПЖ
- Развитие субаортального стеноза

Степень сброса при резидуальном ДМЖП
Развитие аритмии/блокады сердца
Тромбоэмболические осложнения (редко)

Рекомендации по наблюдению пациентов после хирургических и эндоваскулярных вмешательств

- 1. Взрослые с ДМЖП и остаточной сердечной недостаточностью, шунтами, легочной гипертензией, аортальной недостаточностью, обструкцией выводного тракта ПЖ и ЛЖ должны как минимум ежегодно проходить обследование в региональных центрах лечения врожденных пороков сердца для взрослых (I, C).
- 2. Взрослые с малыми остаточными ДМЖП и без каких-либо других повреждений должны обследоваться каждые 3–5 лет в региональных центрах лечения врожденных пороков сердца для взрослых (I, C).
- 3. Взрослые после закрытия ДМЖП окклюдером должны проходить обследование каждые 1–2 года в зависимости от локализации ДМЖП и других факторов в центрах лечения врожденных пороков сердца для взрослых (I, C).

Показания к хирургическому закрытию ДМЖП

Закрытие ДМЖП рекомендовано, если отношение легочного минутного объемного кровотока к системному равно 2,0 и если имеются клинические признаки перегрузки ЛЖ (I, B).

Закрытие ДМЖП показано, если в анамнезе есть инфекционный эндокардит (I, C).

Закрытие ДМЖП не показано пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией (III, B).

Комплекс Эйзенменгера

- Развивается при высоких ДМЖП, в результате быстрого прогрессирования легочной гипертензии, когда давление в правых отделах сердца и системе легочной артерии превышает системное и возникает уже обратный право-левый сброс крови. Является одним из самых тяжелых осложнений.
- Развитие симптомокомплекса Эйзенменгера свидетельствует о неоперабельности порока.

Открытый артериальный проток

- Персистирование фетального сосудистого сообщения между аортой и легочной артерией. В норме закрывается в течение 1й недели жизни.
- Порок может быть изолированным или сочетаться со всеми известными формами ВПС. Чаще всего с ДМЖП или ДМПП, коарктацией аорты.
- При ОАП большого размера у больного может развиваться комплекс Эйзенменгера с цианозом и симптомом «часовых стекол» и «барабанных палочек».
- Пациенты с ОАП относятся к группе повышенного риска по развитию эндартериита, обструктивной легочно-сосудистой болезни и внезапной смерти.

Наблюдение пациентов с ОАП

- Для пациентов с маленьким ОАП без признаков перегрузки левого сердца рекомендуемая периодичность наблюдения составляет каждые 3–5 лет (I, C).
- Больным после закрытия ОАП при отсутствии остаточного сброса профилактика ИЭ не рекомендуется (I, C).

Рекомендации по закрытию открытого артериального протока

- 1. Эндоваскулярное или хирургическое закрытие ОАП показано в следующих случаях:
 - 1) расширение левых отделов сердца, признаки ЛГ при наличии сброса крови слева направо (I, C);
 - 2) ранее перенесенный эндокардит (I, C).
- 2. Хирургическая коррекция должна выполняться специалистом, имеющим опыт в хирургии ВПС и рекомендуется в случаях:
 - 1) когда размер ОАП слишком большой для закрытия устройством (I, C);
 - 2) анатомия протока не позволяет закрыть ОАП устройством (например, аневризма или эндартериит) (I, B).
- Закрытие ОАП не показано пациентам с ЛГ и сбросом крови справа налево (III, C)

- У взрослых больных с ВПС эндоваскулярный способ закрытия ОАП является наиболее эффективным.
- В случаях сочетания ОАП с другими ВПС, требующими хирургической коррекции, проток может быть закрыт во время проведения основной операции, хотя чрескожное закрытие ОАП предоперационно снижает риски, связанные с удлинением времени искусственного кровообращения и вероятностью травмы во время выделения ОАП.

Обструкция выносящего тракта ЛЖ

- препятствие для оттока из левого желудочка на или вблизи аортального клапана, который вызывает систолический градиент давления более 10 мм рт. ст. Составляют 7% от всех ВПС.
- Типы аортального стеноза:
 - клапанный
 - подклапанный
 - надклапанный
 - сочетанный (на нескольких уровнях).
- Наиболее распространенным местом обструкции является клапанный (75%).

Врожденный клапанный аортальный стеноз

- Наиболее частая причина – двустворчатый аортальный клапан, с предполагаемой распространенностью 1-2% у населения в целом.
- Аномалии стенки аорты, связанные с двустворчатым клапаном аорты, могут приводить к прогрессирующей дилатации, аневризме аорты, разрыву или расслоению.

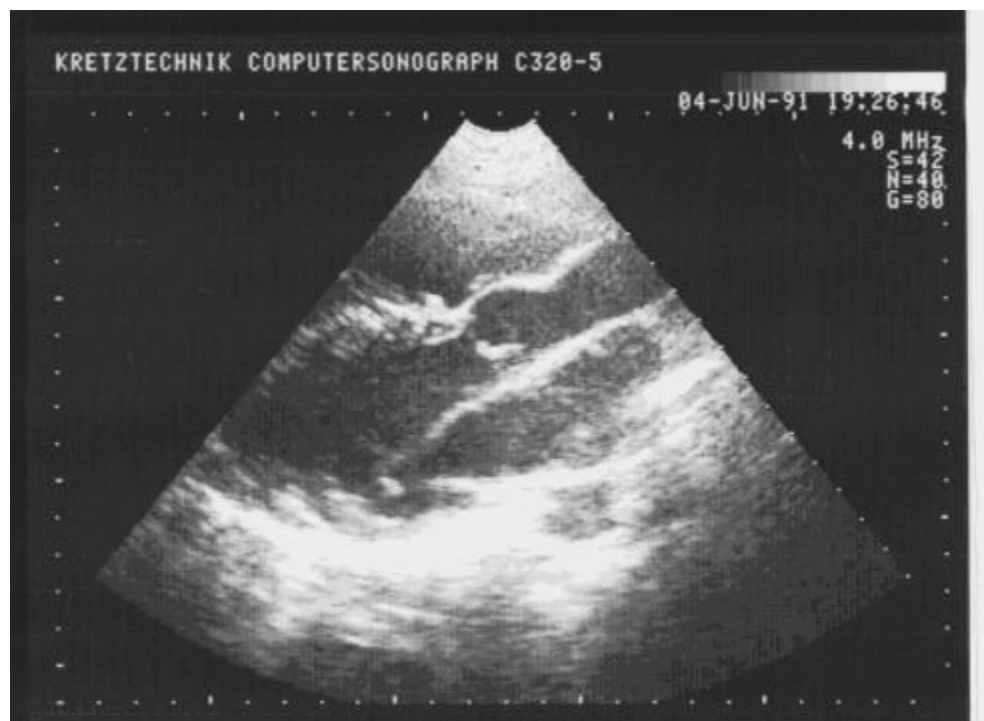
Двустворчатый аортальный клапан

- При отсутствии инфекционного эндокардита обычно протекает доброкачественно с постепенным развитием и прогрессированием стеноза аорты и аортальной регургитации.
- Асимметричный поток крови через двустворчатый аортальный клапан приводит к его утолщению, кальцинозу и формированию стеноза и/или ретракции стенок.
- Склеротические изменения клапана при эхокардиографическом исследовании могут быть диагностированы после 20 лет, кальциноз – после 45.
- Многие пациенты старше 45 лет имеют значительный кальциноз и/или утолщение створок аортального клапана, которые в последующем приводят к гемодинамическим осложнениям.

- При отсутствии симптомов болезни молодым людям рекомендуется проходить ежегодные обследования на стеноз аорты, если средний градиент при доплеровском исследовании больше 30 мм рт. ст. или пиковый градиент больше, чем 50 мм рт. ст., и раз в два года для пациентов, у которых показатели градиента ниже (I, C).

Надклапанный стеноз аорты

- Составляет 7% всех фиксированных форм обструкции выносящего тракта ЛЖ.
- наиболее выражена у синотубулярного соединения.



Подклапанный стеноз аорты дискретный фибромышечный

- Субаортальный стеноз обычно является изолированным врожденным пороком, но может сочетаться с другими врожденными патологиями сердца (например, дефектом межжелудочковой перегородки) или приобретаться при определенных обстоятельствах (например, после пластики дефекта межжелудочковой перегородки путем наложения заплаты).



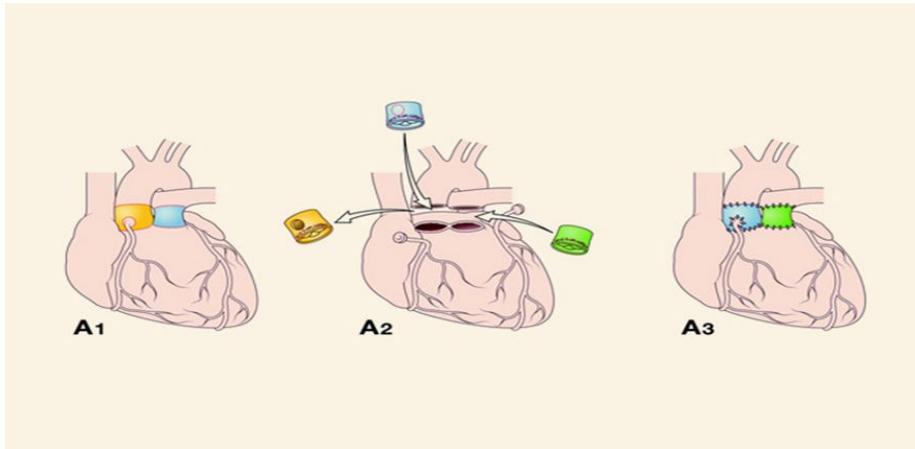
Распространенность дискретных субаортальных стенозов среди заболеваний атеросклерозом и ишемической болезнью сердца составляет 6,5% с преобладанием мужчин – 2:1.

В некоторых случаях, таких как синдром Shones, субаортальный стеноз может быть семейным.

Обструкция выносящего тракта ЛЖ. Показания к оперативному лечению

Пациентам с симптомами (в покое или при ФН) и средним градиентом ≥ 50 мм рт. ст. показана хирургическое лечение	I	C
Пациентам со средним градиентом < 50 мм рт. ст. должны проходить операцию, когда: <ul style="list-style-type: none">• симптомы, связанные с обструкцией выносящего тракта ЛЖ (экстренная одышка, стенокардия, обморок) и / или• Систолическая дисфункция ЛЖ (без других объяснений)• выраженная гипертрофия миокарда, связанная с обструкцией (не связанные с гипертонией)• когда требуется операция при доказанной ИБС	I	C
Пациенты со средним градиентом ≥ 50 мм рт.ст., но без симптомов, систолической дисфункции ЛЖ, ГЛЖ или низкой толерантностью к ФН, могут быть рассмотрены для оперативного лечения при низком хирургическом риске	IIb	C

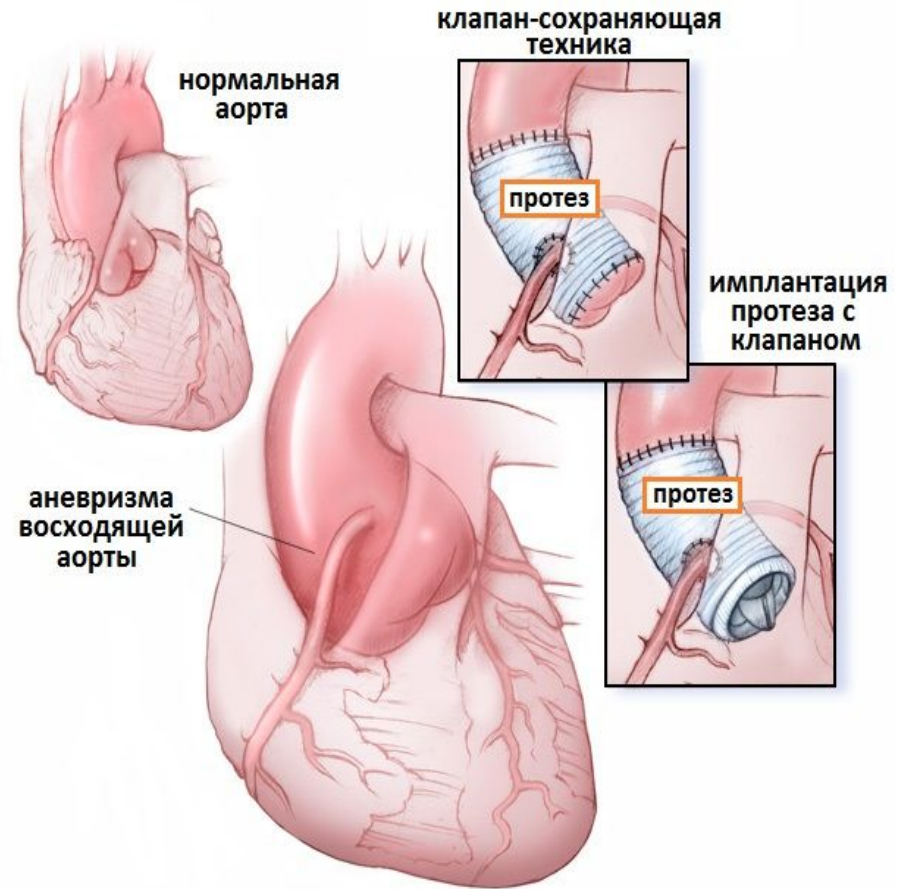
Операция Росса – «золотой стандарт» хирургического лечения пороков аортального клапана



- пораженный аортальный клапан заменяют собственным клапаном легочной артерии пациента (аутографтом)
- На место легочного клапана - легочный комплекс умерших людей. Забирают легочный клапан вместе со стволом легочной артерии и частью правого желудочка сердца. Полный комплекс называется гомографтом или аллогграфтом.
- бескаркасные биопротезы, изготовленные из перикарда животных, обработанного эпоксидными соединениями. ксеноперикардальные конструкции «пилон» (последнее поколение)

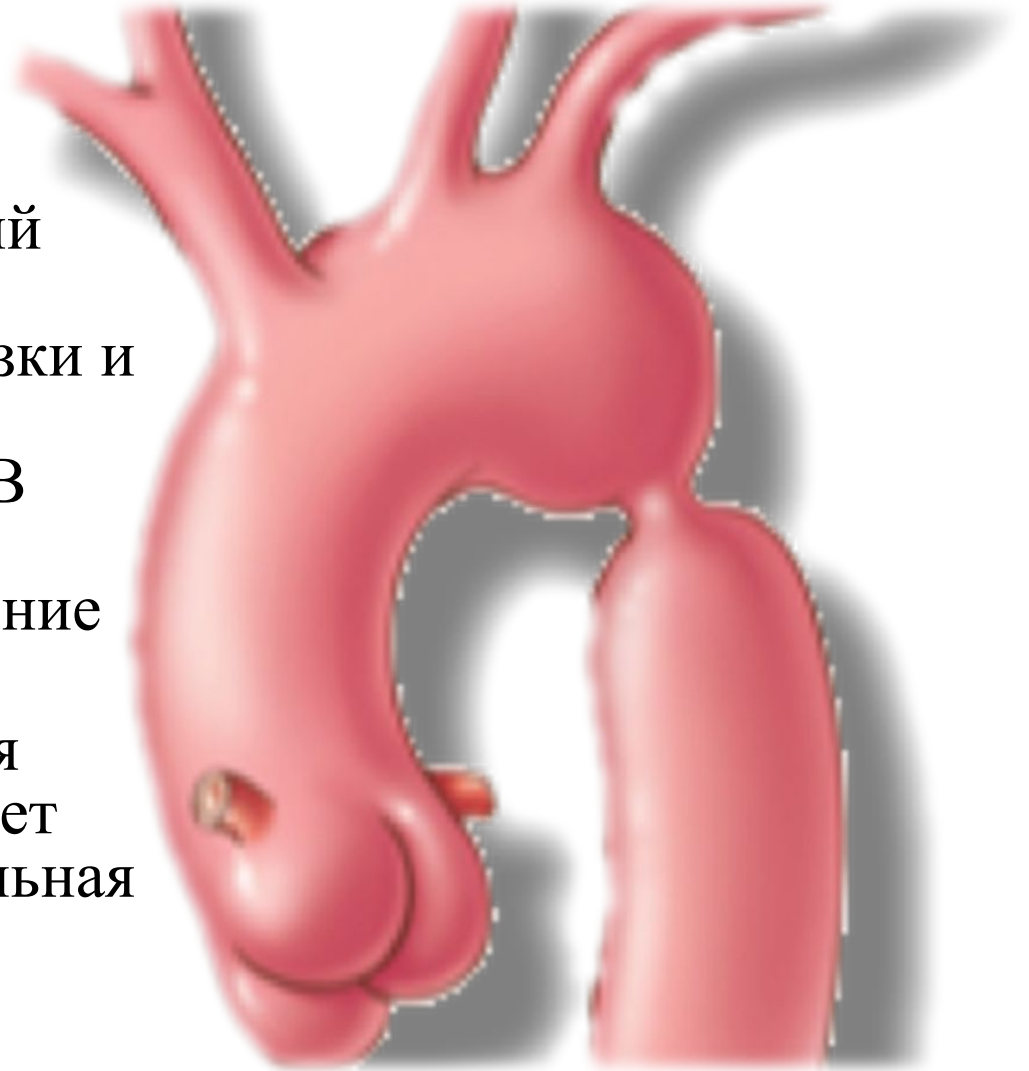
- К осложнениям оперированных клапанов относятся: эндокардит, тромбоз, регургитация с или без гемолиза и окклюзия, связанная с развитием воспалительного компонента.
- Пациенты, подвергшиеся операции Росса, находятся в группе риска развития аутотрансплантантной дилатации с прогрессирующей неоаортальной регургитацией, окклюзией и/или регургитацией неолегочного ствола, а иногда и ишемией миокарда и/или инфарктом, связанным с окклюзией или перегибом проксимальных коронарных артерий.

- Пациенты, перенесшие операцию Bentall (замена корня аорты с композитным протезом и коронарной реимплантацией), также находятся в группе риска развития окклюзии проксимальных коронарных артерий.
- С врожденным стенозом аорты со значительным градиентом может быть связано развитие желудочковых аритмий в зрелом возрасте и возможность внезапной смерти. Пациенты должны проходить тщательное обследование с ЭКГ-исследованием для выявления аритмии на ранних стадиях.



Коарктация аорты

- Коарктация аорты представляет собой непротяженный суженный сегмент в области аортопульмональной связки и отхождения левой подключичной артерии. В некоторых случаях наблюдаются также сужение дуги аорты.
- Причиной возникновения сужения (окклюзии) может быть большая коллатеральная артерия.



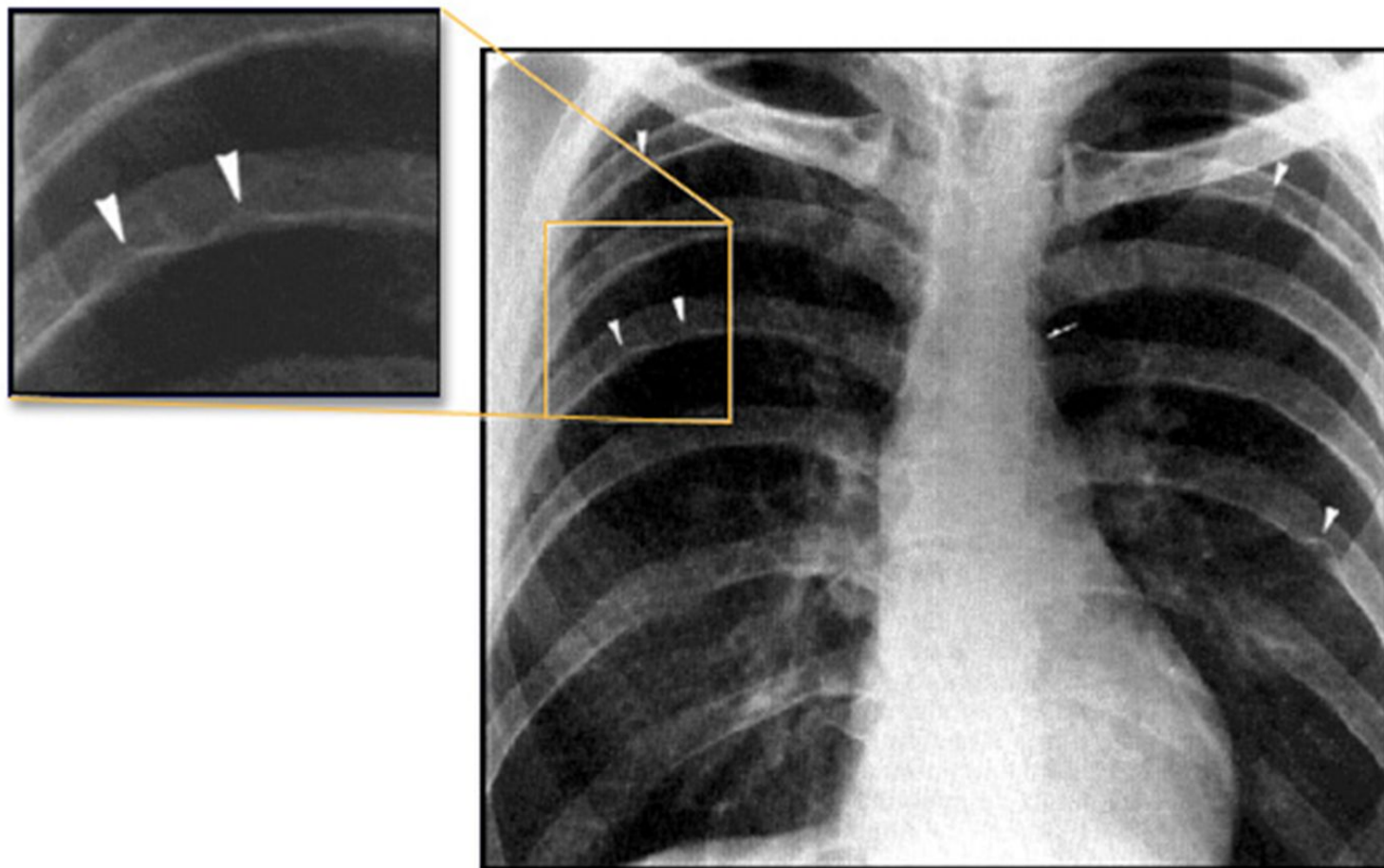
- Сопутствующие аномалии: двустворчатый аортальный клапан, надклапанный стеноз аорты, пороки митрального клапана, дефект межжелудочковой перегородки и аневризмы сосудов большого артериального круга головного мозга.

Коарктация аорты: патофизиология

- Сужение вызывает значительную нагрузку на ЛЖ, что приводит к нагрузке сопротивлением, компенсаторной гипертрофии ЛЖ, дисфункции ЛЖ и развитию артериальных коллатералей
- Фиброз в восходящей и нисходящей аорте, что приводит к повышенной жесткости аорты и сонных артерий
- Быстрое развитие атеросклероза в области с более высоким давлением (включая коронарные артерии)

- Легкие формы могут обнаруживаться во взрослой жизни
- Симптомы:
 - головная боль, носовые кровотечения, головокружение, шум в ушах, затрудненное дыхание, стенокардия, хромота, усталость после ФН и холодные ноги
- Признаки:
 - систолическая гипертония в верхней части тела, гипотензия нижнего отдела, разница артериального давления (>20 мм рт. ст.) является критерием для коарктации
 - Плече-бедренная задержка пульса
 - Надгрудинное дрожание, сосудистый шум в спине или непрерывные шумы (из-за коллатеральных сосудов).
 - результаты рентгенографии грудной клетки могут включать в себя «узуры» третьего и четвертого ребер от коллатералей, расширение восходящего отдела аорты, расширение левой подключичной артерии

«Узурация» ребер при коарктации аорты



- Каждому пациенту с коарктацией аорты (корригированной или нет) следует пройти, по крайней мере однажды, МРТ или КТ-исследование для полной оценки состояния грудной аорты и внутричерепных сосудов(I,V).

MRI of an Adult Patient with Discrete Membrane Coarctation of the Aorta



Исходы коарктации аорты

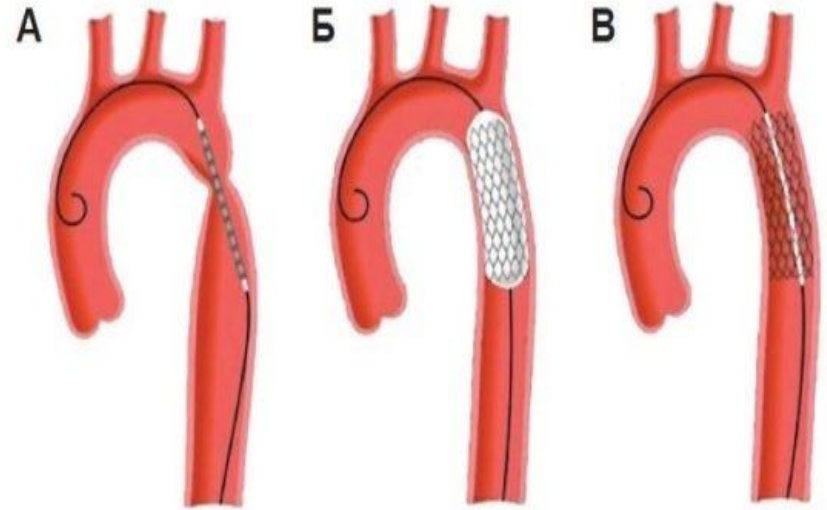
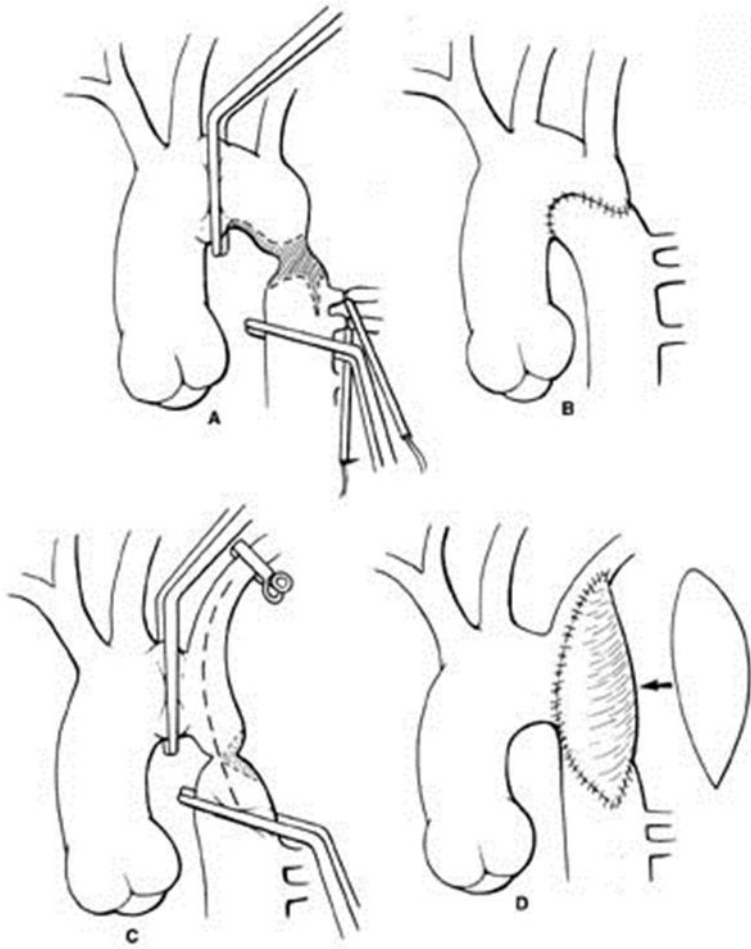
- Без хирургического лечения пациент доживает в среднем до 35 лет, при этом 75% смертности приходится на возраст 46 лет.
- Системная гипертензия, ускорение ишемической болезни сердца, инсульт, аортальная диссекция и застойная сердечная недостаточность являются общими осложнениями у пациентов, которым не делали операции или которые оперировались в позднем детстве или будучи взрослыми.
- Летальный исход может быть связан с застойной сердечной недостаточностью, разрывом/диссекцией аорты, эндокардитом/эндартериитом, внутречерепными кровоизлияниями или инфарктом миокарда.

Хирургическое вмешательство

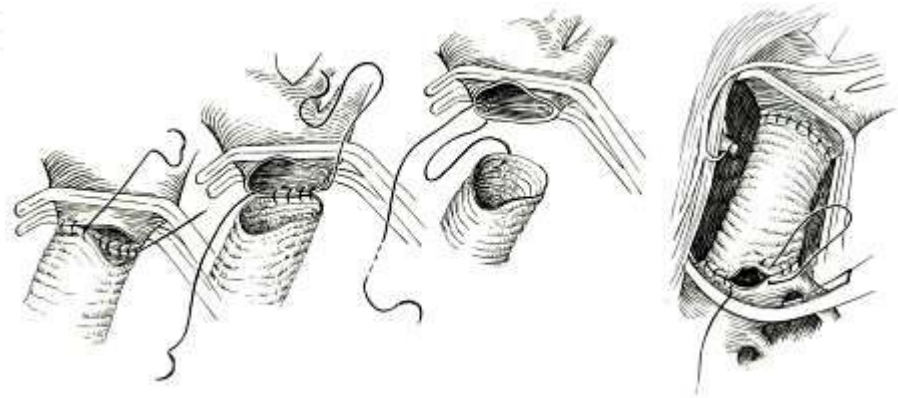
рекомендовано:

- Пиковый градиент в области коарктации больше или равен 20 мм рт. ст. (I, C);
- Пиковый градиент в области коарктации менее 20 мм рт. ст. при наличии значительного сужения в области перешейка аорты и выраженного коллатерального кровотока, подтвержденных диагностическими методами (I, C).
- Чрескожное вмешательство показано при возвратной, дискретной коарктации с пиковым градиентом не менее 20 мм рт. ст. (I, B).

Стентирование коарктации аорты



А - коарктация аорты, Б - расширение коарктации баллоном, В - коарктация аорты после стентирования



Динамическое наблюдение

- Всем пациентам с коарктацией аорты (корригированной или нет) рекомендовано пожизненное наблюдение кардиолога, имеющего опыт по врожденным порокам сердца у взрослых (I, C).
- Пациентам, перенесшим вмешательство по поводу коарктации аорты (хирургическое или эндоваскулярное), рекомендовано обследование у кардиолога хотя бы раз в год (I, C).
- Даже при удовлетворительных результатах коррекции коарктации аорты для выявления формирования аневризмы аорты или ее расширения необходимо выполнять исследование грудной аорты (I, B).
- Пациенты должны быть тщательно обследованы для выявления артериальной гипертензии в покое или при физической нагрузке, которая должна быть агрессивно купирована медикаментозно при исключении рекоарктации (I, B).

Стеноз клапана легочной артерии

- Стеноз клапана легочной артерии – обычно изолированный порок, который встречается в 7–12% всех ВПС и составляет от 80 до 90% всех стенозов пути оттока правого желудочка.
- Наследственный характер его возникновения крайне низок – 1,7–3,6%.
- Приблизительно 20% пациентов с клапанным стенозом легочной артерии имеют диспластичные клапаны
- Синдром Noonan - наследуется по аутосомно-доминантному типу с различным проявлением признака, который связан с 12-й хромосомой.

- Клапанный стеноз легочной артерии обычно дает бессимптомный систолический шум, но иногда пациент может демонстрировать снижение толерантности к физической нагрузке.
- При низком начальном градиенте на клапане стеноз редко прогрессирует, однако умеренный стеноз клапана легочной артерии может прогрессировать, в том числе и из-за нарастания гипертрофии миокарда выводного отдела ПЖ.

Одышка

- Одышка возникает у пациентов с выраженным стенозом легочной артерии. Когда симптомы не соответствуют степени анатомических нарушений на клапане (то есть наличие симптомов при градиенте на клапане менее 50 мм рт. ст. или отсутствие симптомов при градиенте выше 50 мм рт. ст.) полезным может оказаться тест с физической нагрузкой, определение максимального потребления кислорода во время физической нагрузки.

Боль за грудиной

- У пациентов старшего возраста или при наличии многих факторов риска присутствие симптомов стенокардии требует выполнения стресс-ЭхоКГ.
- Заметно расширенные легочные артерии в редких случаях могут вызывать боль за грудиной, сдавливая ствол левой коронарной артерии.

Стеноз ЛА

- легкий: максимальный градиент 36 мм рт. ст. (пиковая скорость 3 м/с),
- умеренный: от 36 до 64 мм рт. ст. (пиковая скорость 3-4 м/с)
- тяжелый при градиенте >64 мм рт. ст. (максимальная скорость >4 м/с).

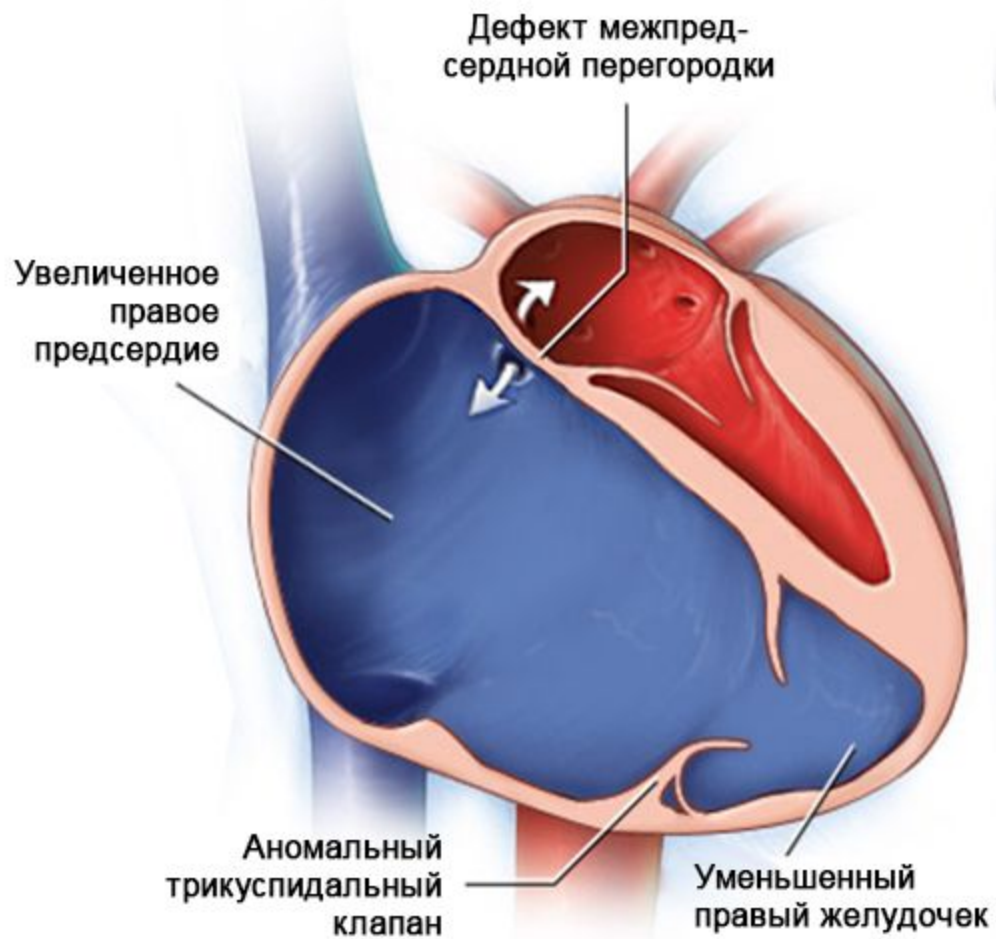
Показания для хирургического лечения

<p>Обструкция выносящего тракта ПЖ на любом уровне необходимо хирургическое лечение независимо от симптомов, когда пиковый градиент составляет > 64 мм рт.ст. (максимальная скорость > 4 м / с) при условии, что функция ПЖ является нормальной и не требуется замена клапана</p>	IC
<p>При клапанном стенозе ЛА, баллонная вальвулотомия должна быть вмешательством выбора</p>	IC
<p>У бессимптомных пациентов, у которых баллонная вальвулотомия неэффективна и требуется замена клапана, при наличии систолического давления в ПЖ > 80 мм рт. Ст. (Скорость TR $> 4,3$ м / с) показано хирургическое лечение</p>	IC
<p>Вмешательство пациентам с градиентом < 64 мм рт. ст. следует рассматривать в случае, если:</p> <ul style="list-style-type: none">• есть симптомы, связанные со стенозом ЛА или,• дисфункция ПЖ или,• двухкамерный ПЖ• опасные аритмии или,• шунтирование справа налево через ДМПП или ДМЖП.	IIaC

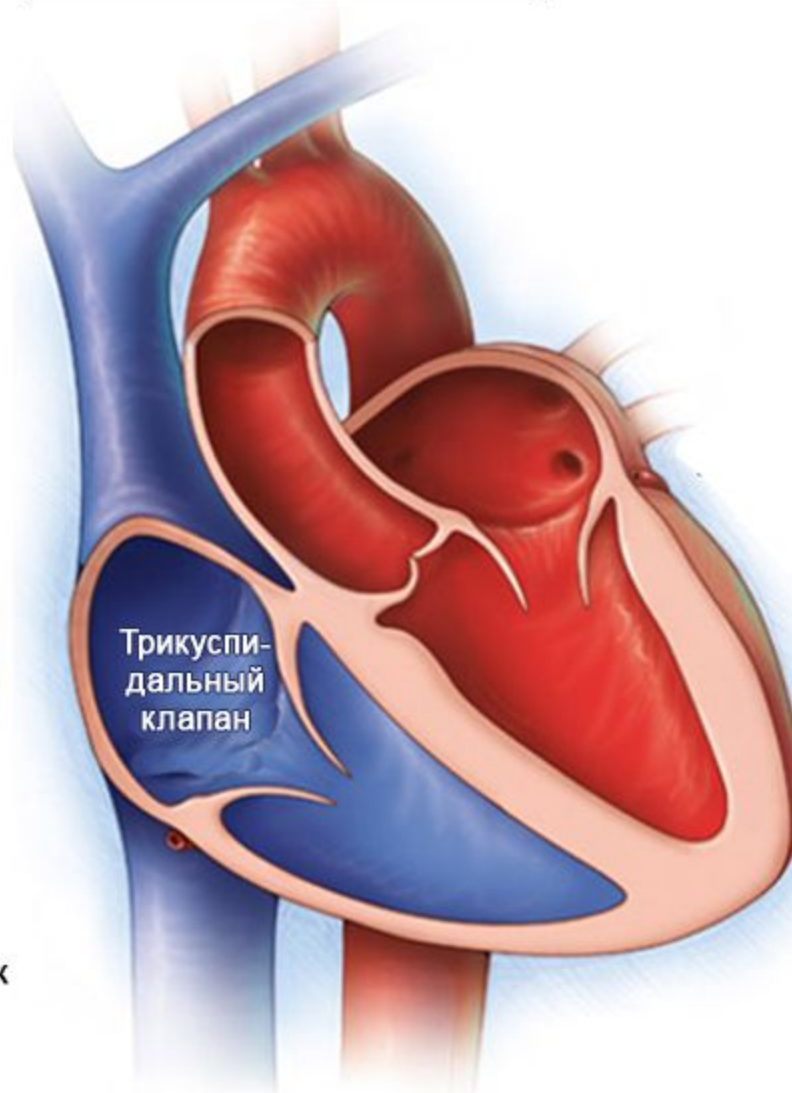
Аномалия Эбштейна

- Относительно редкая болезнь характеризуется аномально сформированными и апикально смещенными створками трехстворчатого клапана.
- Передняя створка прикреплена на фиброзном кольце, увеличена, «парусоподобна», в то время как перегородочная и задняя створки смещены к верхушке правого желудочка и часто прикрепляется к эндокарду.
- Большое правое предсердие, атриализованная часть ПЖ, функциональная часть ПЖ уменьшена
- Часто сочетается с ДМПП, ДМЖП, аномалии проводящих путей (синдром WPW)

Аномалия Эбштейна



Норма



Аномалия Эбштейна. Клиника

- Пациенты могут быть бессимптомными в течение десятилетий.
- Типичные осложнения: тяжелая трикуспидальная регургитация, дисфункция ПЖ, церебральные абсцессы, парадоксальная эмболия, легочная эмболия, тахиаритмии, ВСС и ИЭ.
- Ключевыми симптомами являются аритмии, одышка, усталость, низкая толерантность к ФН, боль в груди, периферический и / или диффузный цианоз, гепатомегалия

Электрокардиограмма

- гипертрофия правого предсердия, удлинение интервала PR, блокада ПНПГ (часто с расщепленным QRS-комплексом), глубокий Q в II, III, AVF и V1-V4, синдром предвозбуждения, суправентрикулярные и желудочковые аритмии.

Рентгенография ОГК

CXR of a Patient With Ebstein Anomaly



Ведение пациентов с аномалией Эбштейна

- Пациентам с АЭ с парадоксальной эмболией и фибрилляцией предсердий в анамнезе рекомендуется антикоагулянтная терапия варфарином (I, C).
- У некоторых пациентов с АЭ для лечения рецидивирующей суправентрикулярной тахикардии может быть эффективной катетерная абляция (IIa, B).

Рекомендации для хирургических вмешательств

- Хирурги, прошедшие специализацию и имеющие опыт лечения ВПС, должны выполнять пластику или протезирование ТК с закрытием дефекта МПП при его наличии у пациентов с АЭ по следующим показаниям:
- 1) появление симптомов или снижение толерантности к физической нагрузке (I, B);
- 2) цианоз (насыщение кислородом менее чем 90%) (I, B);
- 3) парадоксальные эмболии (I, B);
- 4) прогрессирующая кардиомегалия по данным рентгенографии органов грудной клетки (I, B);
- 5) прогрессирующая дилатация ПЖ или ухудшение систолической функции ПЖ (I, B).

- Сопутствующая хирургическая коррекция аритмий по следующим показаниям:
- 1) появление или прогрессирование предсердной и/или желудочковой аритмии, не подлежащие чрескожной эндоваскулярной коррекции;
- 2) синдром предвозбуждения желудочков, толерантный к электрофизиологическим методам лечения.

Тетрада Фалло

- Тетрада Фалло состоит из 4 компонентов: подлегочного инфундибулярного стеноза, дефекта межжелудочковой перегородки, аорты, верхом сидящей над ДМЖП (декстрапозиция менее 50%), гипертрофии правого желудочка.
- По степени тяжести клиники и морфологическому спектру порок весьма вариабелен.

- Когда диагноз не может быть установлен в детском возрасте, тетрада Фалло у пациента выявляется случайно: с относительно умеренным легочным стенозом и умеренным цианозом (так называемая бледная форма тетрады Фалло).
- Своевременно прооперированные пациенты с поддающимися коррекции формами тетрады Фалло обычно являются бессимптомными. Снижение толерантности к нагрузкам или предсердные и/или желудочковые аритмии сразу предполагают наличие неких расстройств гемодинамики.

- Как правило, пациент после операции имеет небольшой систолический шум на ВОПЖ. Типично присутствие низкого, отсроченного диастолического шума в проекции клапана легочной артерии, обусловленного легочной регургитацией. У пациента может выслушиваться пансистолический шум в случае, если есть сброс на заплате ДМЖП.
- Взрослый пациент может иметь и предшествующий паллиатив. У таких пациентов обычно наблюдается цианоз. Если анастомоз функционирует, можно услышать систолодиастолический шум. При наличии предшествующего анастомоза Blalock–Taussig плечевой и радиальный пульс может быть уменьшен или отсутствовать на стороне анастомоза.

- У пациентов, перенесших радикальную коррекцию чрезжелудочковым доступом (обычная норма до 1990 гг.), почти всегда имеется блокада правой ножки пучка Гиса, а ширина QRS может отразить степень расширения ПЖ. Ширина QRS, равная 180 мс или больше, была идентифицирована как фактор риска внезапной сердечной смерти, наличие предсердного трепетания или длительной ЖТ отражает выраженные нарушения гемодинамики

- Радикальная операция состоит из закрытия ДМЖП и устранения обструкции ВОПЖ.
- Иногда требуется применение экстракардиального кондуита от правого желудочка к легочной артерии, когда аномальная коронарная артерия пересекает ВОПЖ.
- Если сам легочный клапан стенозирован, возможно, необходимо выполнить вальвулотомию или резекцию легочного клапана.
- Открытое овальное окно или маленький ДМПП обычно закрывают.
- Когда радикальная коррекция выполняется взрослому человеку, может потребоваться протезирование легочного клапана.

Возможные хирургические процедуры после радикальной коррекции тетрады Фалло у взрослых:

- – протезирование клапана ЛА;
- – устранение стеноза ЛА;
- – устранение аневризмы или псевдоаневризмы ВОПЖ;
- – устранение реканализации ДМЖП;
- – протезирование или пластика трикуспидального клапана;
- – протезирование аортального клапана;
- – процедура Bentall;
- – РЧА аритмогенных зон;
- – профилактическая имплантация кардиовертера-дефибриллятора при высоком риске внезапной смерти;
- – закрытие остаточного открытого овального окна или ДМПП, особенно если есть цианоз, эпизод парадоксальной эмболии или предстоит имплантация постоянного водителя ритма или кардиовертера-дефибриллятора.

Динамическое наблюдение

- Все пациенты должны регулярно наблюдаться у кардиолога – эксперта по взрослым с ВПС.
- Соответствующее исследование (двухмерная эхокардиография ежегодно в большинстве случаев и/или МРТ каждые 2–3 года) должно быть выполнено специалистом, компетентным в анализе сложных врожденных сердечных пороков.
- Электрокардиография должна выполняться ежегодно, чтобы оценить сердечный ритм и продолжительность QRS.
- Холтеровское мониторирование, если есть предположение о наличии аритмий.

Тетрада Фалло после хирургической коррекции

- Поздние осложнения:
- Легочная регургитация
- Остаточная обструкция выносящего тракта ПЖ
- Дилатация ПЖ и дисфункция ПЖ
- Остаточный дефект МЖП – может быть причиной нагрузки объемом ЛЖ
- Дилатация корня аорты и аортальная регургитация
- Дисфункция ЛЖ
- Предсердная/желудочковая тахикардия

- Большинство пациентов не нуждаются в регулярном лечении при отсутствии остаточных гемодинамических проблем.
- Может быть необходимо медикаментозное лечение сердечной недостаточности при дисфункции ПЖ и ЛЖ.

- Высокий риск внезапной сердечной смерти
- Основным механизмом развития этого осложнения является ЖТ, хотя определенную роль играет трепетание предсердий или АВ-блокада. Вероятность внезапной смерти у взрослого с ТФ может быть оценена в среднем как 2,5% в каждое десятилетие наблюдения

- Факторами риска развития аритмий в отдаленные сроки после радикальной коррекции ТФ являются следующие: 1) ранее выполненный анастомоз; 2) старший возраст во время операции; 3) патологическая гемодинамика ПЖ (из-за легочной регургитации и/или остаточного стеноза); 4) высокая степень эктопических очагов, выявляемых при холтеровском мониторинге; 5) индуцируемая ЖТ при электрофизиологическом исследовании.
- Существует корреляция между ЖТ и определенными данными электрокардиограммы, особенно если продолжительность QRS больше чем 180 мс

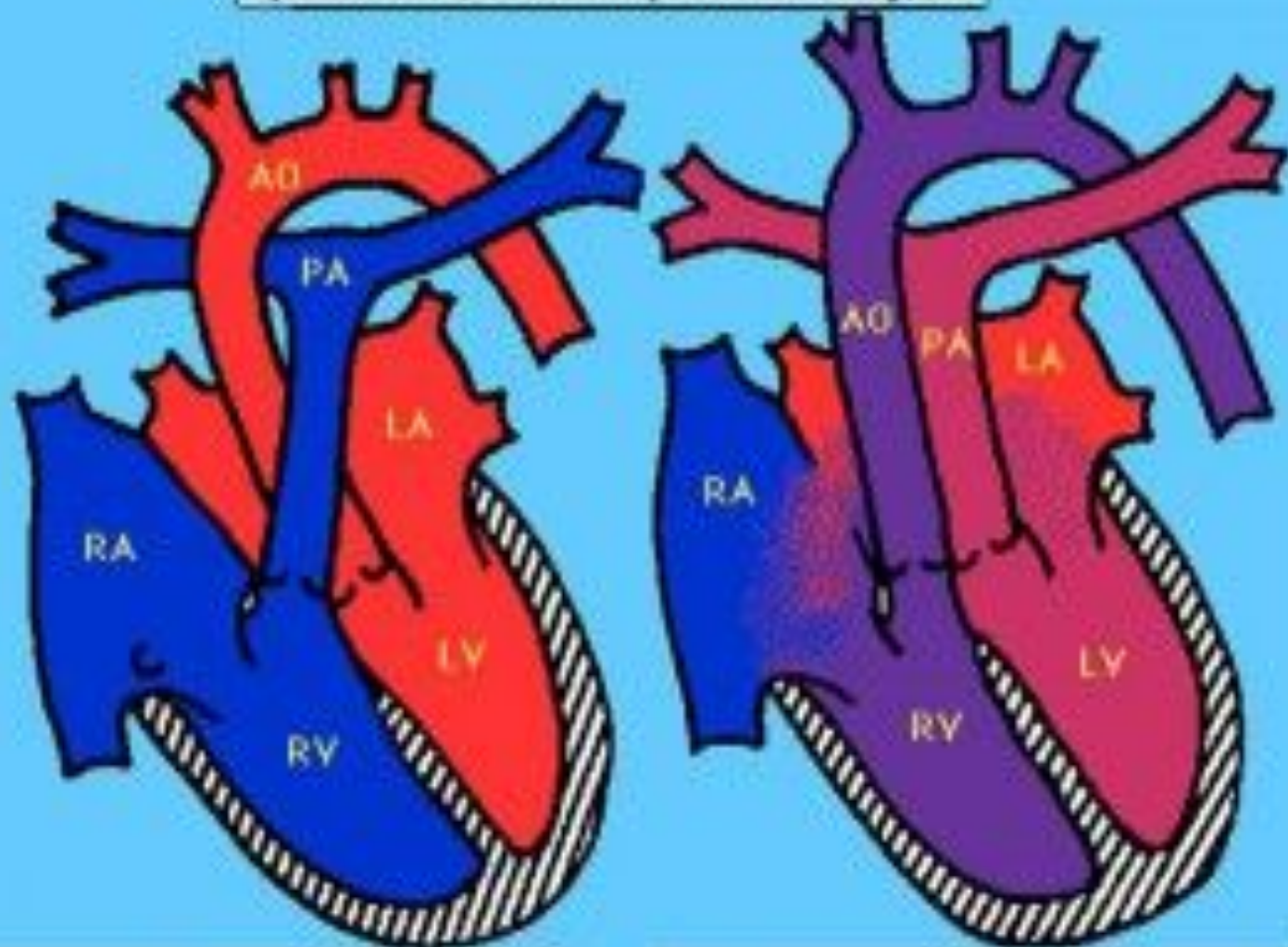
Беременность и ТФ

- Беременность не рекомендуется пациенткам с неоперированной тетрадой Фалло.
- После операции по поводу тетрады Фалло прогноз для успешной беременности благоприятен, если нет никаких существенных остаточных расстройств гемодинамики и функциональная способность ПЖ хорошая
- Пациентки с тетрадой Фалло имеют увеличенный риск эмбриональной потери, и их потомство, более вероятно, будет иметь врожденные аномалии. Эмбриональную эхокардиографию нужно предложить матери во втором триместре.

d-транспозиция магистральных артерий

- это AV-конкордантность и вентрикулоартериальная дискордантность.
- Также D-TMA подразумевает, что аорта расположена справа, спереди от легочной артерии и отходит от системного правого желудочка.
- Сопутствующие пороки
- Пациенты с D-TMA по определению имеют неправильное отхождение аорты и легочной артерии. Обычно порок сопровождается аномальным отхождением коронарных артерий.
- D-TMA сочетается с ДМЖП, который встречается в 45% случаев, с обструкцией ВОЛЖ (приблизительно в 25% случаев) и с коарктацией аорты (приблизительно в 5% случаев).

Транспозиция магистральных сосудов



Норма

Транспозиция магистральных
сосудов

Коррекция ТМА

- Операция артериального переключения: восстановление конкордантности между желудочками и магистральными сосудами путем пересадки аорты и легочной артерии в их нормальное положение и реимплантацию коронарных артерий в неоаорту (операция Jatene).
- Операция предсердного переключения: артериальная кровь из левого предсердия через трикуспидальный клапан попадает в правый желудочек (ПЖ), и потом в аорту, а венозная кровь — из правого предсердия через митральный клапан в левый желудочек (ЛЖ) и в легочную артерию (ЛА). Результатом такого переключения кровообращения является то, что функцию системного желудочка берет на себя ПЖ.

Предсердное переключение

- на электрокардиограмме - отклонение электрической оси сердца вправо и признаки гипертрофии ПЖ, потому что правый желудочек является системным. Часто - брадикардия, которая может перейти в полную поперечную блокаду сердца. Нарушения сердечного ритма могут быть в отдаленные сроки объяснены миграцией водителя ритма. Брадикардия и/или полная поперечная блокада сердца могут быть связаны с дисфункцией синусного узла.
- Тесты на толерантность к физической нагрузке могут быть полезны для определения функциональной способности и потенциального порога возникновения аритмий.

Клинические особенности и результаты исследований взрослых пациентов с D-транспозицией магистральных артерий после операции артериального переключения

- Качество жизни и статус здоровья детей через 11–15 лет после операции артериального переключения не отличаются от таковых у нормальных детей и значительно лучше, чем у пациентов, перенесших внутрисердечное переключение.
- Значимая дилатация корня неоаорты и регургитация на неоаортальном клапане могут развиваться в отдаленном послеоперационном периоде

Осложнения после артериального переключения

- 1) стенозы на артериальных анастомозах, чаще стеноз ствола ЛА;
- 2) дилатация корня аорты;
- 3) регургитация на неоаортальном клапане (исходно легочный клапан).
- Нарушения коронарного кровообращения могут быть обнаружены при проведении эхокардиографии с нагрузкой.

- Ишемия миокарда – типичное позднее осложнение у взрослых больных с D-ТМА, перенесших операцию артериального переключения (8%).
- Коронароангиография показана всем взрослым пациентам с D-ТМА после операции артериального переключения для исключения значимых стенозов коронарных артерий (IIa, C)

Корригированная транспозиция магистральных артерий

- предсердно-желудочковая и желудочково-артериальная дискордантность;
- правое предсердие соединяется с морфологически левым желудочком, от которого отходит легочная артерия, а левое предсердие соединяется с морфологически правым желудочком, от которого отходит аорта.
- Морфологически правый желудочек функционирует как системный, в то время как левый желудочек качает кровь в легочное русло. Термин «корригированная» может вводить в некоторое заблуждение.

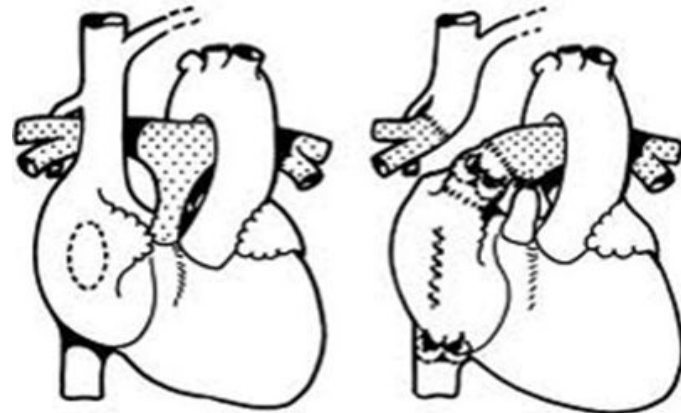
- Только 1% случаев с КТМА являются не осложненными. Встречаются следующие структурные аномалии:
- – ДМЖП, обычно перимембранозный, встречается в 70% случаев;
- – стеноз ЛА, в большинстве случаев подклапанный, встречается у 40% пациентов;
- – аномалии системного АВ-клапана
- Аномалии проводящей системы также часто встречаются в виде спонтанной полной АВ-блокады. Частота ее возникновения составляет 2% случаев в год, и, как правило, связана с ненормальным расположением АВ-узла.
- Полная АВ-блокада часто возникает после хирургической коррекции – пластики дефекта МЖП или протезирования системного АВ-клапана, потому как пучок Гиса обычно проходит по краю ДМЖП.

- Больные могут быть асимптоматичны, но более часто у них развивается сердечная недостаточность, ассоциированная с недостаточностью системного АВ-клапана.
- Клинические проявления могут быть в виде быстрой утомляемости, одышки, сердцебиений или обмороков вследствие фибрилляции или трепетания предсердий или полной АВ-блокады.
- Пациенты с сочетанным дефектом МЖП или стенозом легочной артерии могут иметь прогрессирующий цианоз.

- Протезирование системного АВ-клапана рекомендуется проводить рано, до угнетения функции системного желудочка. Данное вмешательство следует проводить до того, как ФВ станет менее 45%

Операция Фонтены

- Эта операция делается с искусственным кровообращением и заключается во вшивании большой заплаты или протеза в нижнюю полую вену одним концом и в легочную артерию — другим. Таким образом, теперь вся венозная кровь от всего организма идет в легкие, а окисленная в полном объеме — в левые отделы сердца, т.е. в его теперь единственный желудочек.



Пациенты после операции Фонтена

- Диспансерное наблюдение необходимо в течение всей жизни (I, C).
- Эхокардиография
- Ежегодный анализ крови: альбумин сыворотки, печеночные пробы, почечные пробы. При подозрении на белково-дефицитную энтеропатию – клиренс альфа-1-антитрипсина
- Компьютерная и магнитно-резонансная томография

Медикаментозная терапия

- Антикоагулянты –при наличии тромба в предсердии, фибрилляции предсердий или тромбоэмболических событий в анамнезе
- Антиаритмическая терапия (амиодарон, соталол)
- Электрическая кардиоверсия является основой лечения, поскольку медикаментозная терапия часто неэффективна

Белководефицитная энтеропатия (БДЭ)

- одно из наиболее грозных осложнений после операции Фонтена. БДЭ характеризуется постоянной потерей плазменных белков в просвет кишечника: в результате постоянно повышенного венозного давления в органах брюшной полости развиваются лимфангиоэктазии.
- Клинически БДЭ проявляется общими отеками, иммунодефицитом (гипогаммаглобулинемия), мальабсорбцией жиров, коагулопатиями (потеря факторов свертывания), электролитными нарушениями (гипокальциемия, гипомагниемия).
 - Ограничение соли
 - Высокопротеиновая диета
 - Диуретики
 - иАПФ
 - Стероиды
 - Инфузия альбумина
 - Антикоагулянты (гепарин)

Клиническая классификация ВПС и ЛАГ (Рекомендации Европейского общества кардиологов (2010) по ведению взрослых пациентов с ВПС)

- – Синдром Эйзенменгера.
- – Патологические изменения с умеренным или значительным объемом шунта с выраженной ЛАГ, однако без изменения направления шунта (без цианоза).
- – Незначительные дефекты с ЛАГ (клиническая картина подобна таковой при ИЛАГ).
- – ЛАГ после коррекции ВПС, которая сохраняется или рецидивировала.
- Для оценки степени ЛГ при всех ее формах используют рекомендации ВОЗ (2009) с выделением 3 степеней повышения давления в ЛА:
 - I. Легкая степень – 25-45 мм рт. ст.
 - II. Средняя степень – 46-65 мм рт. ст.
 - III. Выраженная степень – >65 мм рт. ст.

Соответственно функциональным классам (ФК) сердечной недостаточности (СН) экспертами ВОЗ (1998) была предложена функциональная классификация ЛГ:

- I ФК – нет значимого ограничения привычной физической активности, обычная активность не вызывает увеличения одышки, слабости, боли в грудной клетке, пресинкопе (бессимптомная ЛГ);
- II ФК – умеренное уменьшение физической активности: в покое дискомфорта нет, однако обычный уровень активности вызывает появление умеренных симптомов (одышки, слабости, боли в грудной клетке, пресинкопе);
- III ФК – значительное снижение физической активности: в покое дискомфорта нет, но менее чем обычный уровень активности вызывает появление умеренных симптомов (одышки, слабости, боли в грудной клетке, пресинкопе);
- IV ФК – одышка и/или слабость в покое: выраженность симптомов увеличивается при минимальной нагрузке, отмечается неспособность выполнять любую физическую нагрузку, могут присутствовать признаки правожелудочковой недостаточности.

Примеры диагнозов в соответствии с современной клинической классификацией ВПС:

- ЛАГ, ассоциированная с ВПС (ДМЖП), III степени, СЭ, СН III ФК по NYHA (Нью-Йоркская ассоциация сердца), с сохраненной фракцией выброса (ФВ).
- ЛАГ, ассоциированная с ВПС (вторичный ДМПП), II степени, СН II ФК по NYHA.
- ЛАГ после коррекции ВПС (ОАП, 2001 г.) III степени, СЭ, СН II ФК по NYHA.
- ВПС, ДМПП. СН 0-I, I ФК по NYHA.

Лечение

- Бозентан (антагонист рецепторов эндотелина) – у пациентов с 3 ФК с синдромом Эйзенменгера
- Ингибитор фосфодиэстеразы- 5, простаноиды – у пациентов с 3 ФК с синдромом Эйзенменгера
- Комбинированная терапия
- Использование антагонистов кальциевых каналов противопоказано у пациентов с синдромом Эйзенменгера

