

АССОЦИАЦИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ХИРУРГОВ РОССИИ  
ВСЕРОССИЙСКОЕ НАУЧНОЕ ОБЩЕСТВО КАРДИОЛОГОВ

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ  
ПО ВЕДЕНИЮ ВЗРОСЛЫХ  
ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ  
ПОРОКАМИ СЕРДЦА

*Утверждены на  
Профильной комиссии при  
главном специалисте-  
сердечно-сосудистом  
хирурге Минздрава РФ  
совместно с Ассоциацией  
сердечно-сосудистых  
хирургов 28 ноября 2010 г.*

Москва, 2010 г.



Edited with the demo version of  
Infix Pro PDF Editor

To remove this notice, visit:  
[www.iceni.com/unlock.htm](http://www.iceni.com/unlock.htm)

**УДК 616.12-007-053.1(035)**

**Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца.** – М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2010. – 358 с.

**Рабочая группа по подготовке текста рекомендаций**

**Председатель:** академик РАМН Л. А. Бокерия (Москва)

**Члены рабочей группы:** А. Н. Архипов (Новосибирск), к. м. н. Е. В. Болотова (Краснодар), Ю. Н. Горбатов (Новосибирск), Г. С. Зайцев (Новосибирск), д. м. н. М. М. Зеленикин (Москва), А. С. Ильин (Новосибирск); член-корр. РАМН А. М. Караськов (Новосибирск), проф. С. А. Ковалев (Воронеж), проф. О. А. Козырев (Смоленск), к. м. н. А. К. Латышов (Новосибирск), проф. В. Н. Макаренко (Москва), академик РАМН В. П. Подзолков (Москва); проф. В. П. Поляков (Самара), д. м. н. И. В. Самородская (Москва), к. м. н. И. А. Юрлов (Москва), д. м. н. Л. А. Юрпольская.

При поддержке:

Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов,  
Всероссийского научного общества кардиологов

При участии рабочей группы Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии Экспертного совета МЗСР РФ

**ISBN 978-5-7982-0258-4** © НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2010



Edited with the demo version of  
Infix Pro PDF Editor

To remove this notice, visit:  
[www.iceni.com/unlock.htm](http://www.iceni.com/unlock.htm)

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений.	20
Предисловие к Клиническим рекомендациям по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца .	23
<b>1. Общие вопросы .</b>	<b>27</b>
1.1. Введение .	27
1.2. Принципы доказательной медицины в формировании клинических и организационно-методических рекомендаций .	31
1.2.1. Классификация показаний к лечебным вмешательствам по степени доказательной эффективности .	31
1.2.1.1. Классы.	31
1.2.1.2. Уровни доказательности .	32
1.3. Общие рекомендации по организации взаимодействия и преемственности в оказании медицинской помощи взрослым с врожденными пороками сердца .	34
1.4. Эпидемиология .	38
1.5. Рекомендации по организации медицинской помощи.	41
1.5.1. Рекомендации по обеспечению доступности и качества медицинской помощи .	41
1.5.2. Рекомендации по решению психосоциальных проблем .	43
1.5.3. Преемственность ведения пациентов с врожденными пороками сердца .	45
1.5.4. Физическая активность и тренировки .	47
1.5.5. Трудоспособность и выбор специальности .	47
1.5.6. Финансирование медицинской помощи и возможности медицинского страхования .	48
1.5.7. Сочетанная врожденная патология.	48
1.5.8. Медико-этические аспекты .	49
1.6. Рекомендации для профилактики и диагностики инфекционного эндокардита .	50
1.7. Рекомендации по ведению больных при выполнении некардиологических хирургических операций .	61
1.8. Рекомендации по планированию беременности .	64
1.8.1. Контрацепция.	66
1.9. Нарушения ритма у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца .	67

1.9.1. Тахикардии при синдроме Вольфа–Паркинсона–Уайта .....	70
1.9.2. Внутрисердечная (риентри) тахикардия или трепетание предсердий .....	70
1.9.3. Фибрилляция предсердий .....	72
1.9.4. Желудочковая тахикардия .....	73
1.10. Брадикардии .....	76
1.10.1. Дисфункция синоатриального узла .....	76
1.10.2. Атриовентрикулярная блокада .....	77
1.11. Цианотические врожденные пороки сердца .....	78
1.11.1. Рекомендации по ведению пациентов при гематологических нарушениях .....	78
1.11.1.1. Гемостаз .....	79
1.11.1.2. Почечная функция .....	79
1.11.1.3. Желчные камни .....	80
1.11.1.4. Ортопедические и ревматологические осложнения .....	80
1.11.1.5. Неврологические осложнения .....	81
1.12. Общие рекомендации по ведению пациентов с цианозом .....	81
1.12.1. Госпитализация и оперативные вмешательства .....	82
1.12.2. Дооперационная оценка состояния больного, повторные операции .....	82
1.13. Сердечная недостаточность у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца .....	83
1.14. Рекомендации по трансплантации сердца и комплекса сердце/легкие .....	89
<b>2. Дефект межпредсердной перегородки .....</b>	<b>92</b>
2.1. Определение .....	92
2.1.1. Сопутствующие пороки .....	92
2.2. Клиническое течение .....	93
2.2.1. Неоперированный дефект межпредсердной перегородки .....	93
2.3. Рекомендации при оценке состояния неоперированных пациентов .....	94
2.3.1. Клиническое обследование .....	95
2.3.2. Электрокардиография .....	95
2.3.3. Рентгенография грудной клетки .....	95
2.3.4. Эхокардиография .....	95
2.3.5. Магнитно-резонансная томография .....	97
2.3.6. Нагрузочный тест .....	97

2.4. Дефекты и ошибки в диагностике.....	97
2.5. Общие принципы ведения пациентов .....	98
2.5.1. Рекомендации по медикаментозной терапии.....	98
2.5.2. Показания к интервенционному и хирургическому лечению .....	99
2.5.3. Показания к закрытию дефекта межпредсердной перегородки .....	101
2.5.4. Катетерное вмешательство .....	101
2.5.5. Ключевые вопросы оценки и наблюдения .....	102
2.6. Рекомендации по наблюдению после оперативного лечения.....	102
2.6.1. Профилактика эндокардита .....	104
2.6.2. Беременность и роды .....	105
2.6.3. Физические нагрузки.....	106
<b>3. Дефект межжелудочковой перегородки .....</b>	<b>107</b>
3.1. Определение .....	107
3.1.1. Сопутствующие пороки .....	108
3.2. Клиническое течение (неоперированный дефект).....	108
3.3. Клинические проявления и оценка состояния неоперированного пациента .....	110
3.3.1. Клиническое обследование.....	110
3.3.2. Электрокардиография .....	110
3.3.3. Рентгенография грудной клетки.....	110
3.3.4. Эхокардиография .....	110
3.3.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография .....	111
3.3.6. Рекомендации по катетеризации сердца .....	111
3.4. Диагностические проблемы и ошибки .....	112
3.5. Общие принципы ведения пациентов .....	112
3.5.1. Медикаментозная терапия .....	112
3.5.2. Показания к хирургическому закрытию дефекта межжелудочковой перегородки.....	112
3.5.3. Показания к интервенционному лечению .....	114
3.6. Ключевые вопросы, касающиеся наблюдения пациента ...	115
3.6.1. Рекомендации по наблюдению пациентов после хирургических и эндоваскулярных вмешательств ...	115
3.6.2. Беременность и роды .....	116
3.6.3. Физическая активность .....	116
<b>4. Дефект предсердно-желудочковой перегородки     (атриовентрикулярный канал).....</b>	<b>117</b>
4.1. Определение.....	117
4.2. Сопутствующие пороки.....	117

4.3. Клинические особенности и инструментальное обследование .....	117
4.3.1. Клиническое обследование .....	118
4.3.2. Электрокардиография .....	118
4.3.3. Рентгенография .....	118
4.3.4. Эхокардиография .....	119
4.3.5. Магнитно-резонансная томография.....	119
4.3.6. Рекомендации к катетеризации сердца .....	119
4.3.7. Тест на толерантность к физической нагрузке .....	120
4.4. Общие принципы ведения пациентов .....	120
4.4.1. Медикаментозная терапия .....	120
4.4.2. Рекомендации к хирургической коррекции.....	120
4.5. Ключевые вопросы обследования и наблюдения в отдаленные сроки .....	122
4.5.1. Ключевые послеоперационные проблемы .....	122
4.5.2. Обследование и наблюдение за оперированным пациентом.....	122
4.5.3. Электрофизиологическое исследование. Вопросы электростимуляции при АВК .....	123
4.5.4. Рекомендации по профилактике эндокардита.....	123
4.6. Беременность и роды .....	124
4.6.1. Генетические аспекты.....	124
4.6.2. Рекомендации по ведению беременности .....	124
4.7. Физическая нагрузка .....	125
<b>5. Открытый артериальный проток.....</b>	<b>126</b>
5.1. Определение и сочетанные пороки .....	126
5.2. Клинические проявления и течение.....	126
5.3. Рекомендации по обследованию неоперированного больного .....	126
5.3.1. Клиническое обследование .....	127
5.3.2. Электрокардиография .....	127
5.3.3. Рентгенография .....	127
5.3.4. Эхокардиография.....	128
5.3.5. Магнитно-резонансная томография.....	128
5.3.6. Катетеризация сердца .....	128
5.4. Дифференциальная диагностика .....	128
5.5. Общие принципы ведения взрослых пациентов с врожденными пороками сердца и с открытым артериальным протоком .....	129
5.5.1. Медикаментозная терапия .....	129
5.5.2. Рекомендации по закрытию открытого артериального протока .....	130

5.5.3. Хирургическое лечение и интервенционные вмешательства .....	130
5.6. Ключевые вопросы обследования и последующего наблюдения .....	131
<b>6. Обструкция выводного тракта левого желудочка (клапанная, подклапанная, надклапанная в сочетании с поражением восходящей аорты и коарктацией) .....</b>	<b>132</b>
6.1. Определение .....	132
6.2. Сопутствующие пороки .....	133
6.3. Течение болезни .....	134
6.4. Тактика обследования неоперированных пациентов .....	135
6.4.1. Клиническое исследование .....	137
6.4.2. Электрокардиография .....	138
6.4.3. Рентгенография грудной клетки .....	138
6.4.4. Визуализирующие методы .....	138
6.4.5. Стресс-эхокардиография .....	139
6.4.6. Катетеризация сердца .....	139
6.5. Проблемы и трудности .....	140
6.6. Общие принципы ведения пациентов с обструкцией выводного тракта левого желудочка и наличием сопутствующей кардиальной патологии .....	140
6.6.1. Медикаментозное лечение .....	140
6.6.2. Эндоваскулярные (катетерные) и хирургические вмешательства .....	142
6.6.2.1. Рекомендации по применению эндоваскулярных методов лечения клапанного стеноза аорты у взрослых .....	142
6.6.2.2. Рекомендации по применению протезирования/пластики .....	144
6.7. Рекомендации по обследованию и наблюдению пациентов в отдаленные сроки после операции .....	147
6.7.1. Беременность и роды .....	149
6.7.2. Физические нагрузки .....	150
6.8. Изолированный аортальный подклапанный стеноз .....	150
6.8.1. Определение .....	150
6.8.2. Сопутствующие аномалии сердца .....	150
6.8.3. Течение болезни после хирургического и без хирургического вмешательства .....	150
6.8.4. Данные клинического и инструментальных исследований .....	151
6.8.4.1. Клиническое исследование .....	151
6.8.4.2. Электрокардиография .....	151

6.8.4.3. Рентгенография грудной клетки.....	151
6.8.4.4. Эхокардиография .....	152
6.8.5. Диагностическая сердечная катетеризация.....	152
6.8.6. Проблемы и трудности.....	152
6.8.7. Общие принципы ведения пациентов .....	153
6.8.7.1. Медикаментозное лечение .....	153
6.8.7.2. Показания к хирургическому лечению.....	153
6.8.8. Рекомендации по тактике наблюдения.....	155
6.8.9. Специальные разделы .....	155
6.8.9.1. Беременность и роды .....	155
6.8.9.2. Физическая нагрузка .....	156
6.9. Надклапанный стеноз аорты.....	156
6.9.1. Определение .....	156
6.9.2. Сопутствующие пороки .....	156
6.9.3. Течение болезни (без операции).....	156
6.10. Рекомендации по обследованию неоперированных пациентов.....	157
6.10.1. Клиническое исследование.....	157
6.10.2. Электрокардиография .....	158
6.10.3. Рентгенография грудной клетки .....	158
6.10.4. Визуализирующие методы.....	158
6.10.5. Стресс-тестирование .....	158
6.10.6. Исследование перфузии миокарда.....	159
6.10.7. Катетеризация сердца.....	159
6.11. Принципы ведения пациентов с надклапанной обструкцией выводяного тракта левого желудочка.....	159
6.11.1. Рекомендации для интервенционных и хирургических вмешательств .....	159
6.11.2. Рекомендации по тактике наблюдения.....	160
6.11.3. Специальные вопросы .....	161
6.11.4. Физические нагрузки.....	161
6.11.5. Наследование болезни и беременность.....	161
6.12. Коарктация аорты.....	161
6.12.1. Определение.....	161
6.12.2. Сопутствующие аномалии .....	162
6.12.3. Рекомендации по тактике наблюдения.....	162
6.13. Клинические особенности и оценка состояния неоперированных пациентов .....	163
6.13.1. Электрокардиография .....	163
6.13.2. Рентгенография грудной клетки.....	163
6.13.3. Эхокардиография .....	164
6.13.4. Стресс-тестирование .....	164



6.13.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография .....	164
6.13.6. Катетеризация. Ангиография .....	165
6.13.7. Проблемы и ошибки .....	165
6.14. Тактика при коарктации аорты .....	165
6.14.1. Медикаментозное лечение .....	165
6.14.2. Рекомендации по эндоваскулярному и хирургическому лечению коарктации аорты у взрослых .....	166
6.14.3. Рекомендации и ключевые моменты послеоперационной оценки и тактики ведения в послеоперационном периоде .....	168
6.14.4. Физические нагрузки .....	169
6.14.5. Беременность и роды .....	170
6.14.6. Профилактика эндокардита .....	170
<b>7. Обструкция путей оттока из правого желудочка .....</b>	<b>171</b>
7.1. Определение .....	171
7.2. Сочетанные аномалии .....	172
7.3. Стеноз клапана легочной артерии .....	173
7.3.1. Определение .....	173
7.4. Клиническое течение .....	174
7.4.1. Пациенты с некорригированным пороком .....	174
7.4.2. Пациенты с синдромом Noonan и предшествующей коррекцией .....	174
7.5. Рекомендации по оценке неоперированного пациента .....	174
7.5.1. Клиническое обследование .....	175
7.5.2. Электрокардиография .....	176
7.5.3. Рентгенография грудной клетки .....	176
7.5.4. Эхокардиография .....	176
7.5.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография .....	177
7.5.6. Катетеризация сердца .....	177
7.5.7. Соотношение между пиковым градиентом, измеренным с помощью доплер-ЭхоКГ и методом катетеризации сердца .....	178
7.6. Проблемы и ошибки .....	178
7.6.1. Одышка .....	178
7.6.2. Боль за грудиной .....	179
7.6.3. Увеличение правого желудочка .....	179
7.6.4. Легочная артериальная гипертензия .....	179
7.6.5. Цианоз .....	180

7.6.6. Системный венозный застой .....	180
7.7. Стратегии ведения пациентов со стенозом легочной артерии .....	180
7.7.1. Рекомендации к вмешательствам у пациентов с клапанным стенозом легочной артерии .....	181
7.7.2. Эндovasкулярные методы (чрескожная баллонная легочная вальвулотомия) .....	182
7.7.3. Хирургическая легочная вальвулотомия или протезирование клапана легочной артерии .....	183
7.8. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению .....	184
7.8.1. Беременность и роды .....	187
7.8.2. Профилактика эндокардита.....	187
7.8.3. Физическая нагрузка и занятия спортом .....	187
7.9. Обструкция правого сердца, вызванная надклапанным стенозом, стенозом долевых артерий или периферическими стенозами .....	187
7.9.1. Определение и сочетанные пороки.....	187
7.9.2. Клиническое течение.....	188
7.10. Клинические особенности и обследование неоперированного пациента.....	189
7.10.1. Электрокардиография .....	190
7.10.2. Рентгенография грудной клетки.....	190
7.10.3. Эхокардиография .....	190
7.10.4. Магнитно-резонансная и компьютерная томография .....	190
7.10.5. Катетеризация сердца .....	190
7.11. Рекомендации по обследованию пациентов с надклапанным стенозом, стенозом долевых и периферических легочных артерий.....	191
7.11.1. Проблемы и ошибки.....	191
7.11.2. Общие принципы ведения пациентов.....	191
7.11.2.1. Медикаментозная терапия .....	191
7.12. Рекомендации по использованию эндоваскулярных методов лечения долевых и периферических стенозов легочной артерии.....	192
7.12.1. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению .....	193
7.13. Обструкция «правого» сердца, вызванная стенозом кондуитов или биологических протезов клапана легочной артерии .....	194
7.13.1. Определение и сочетанные пороки.....	194

7.13.2. Рекомендации по оценке и ведению отдаленного послеоперационного периода у пациентов с кондуитом или биологическим протезом в позиции легочной артерии .....	194
7.13.3. Клиническое обследование .....	195
7.13.4. Электрокардиография .....	195
7.13.5. Рентгенография грудной клетки .....	195
7.13.6. Эхокардиография.....	195
7.13.7. Магнитно-резонансная и компьютерная томография .....	195
7.13.8. Катетеризация сердца.....	195
7.14. Рекомендации к повторным вмешательствам у пациентов со стенозом кондуита или биологического протеза в позиции легочной артерии .....	196
7.14.1. Медикаментозная терапия.....	197
7.14.2. Рентгеноэндоваскулярные методы лечения.....	197
7.14.3. Хирургическое вмешательство.....	198
7.14.4. Ключевые вопросы оценки и дальнейшего наблюдения .....	198
7.15. Двухкамерный правый желудочек .....	198
7.15.1. Определение и сопутствующие пороки.....	198
7.15.2. Клиническая симптоматика у неоперированных пациентов .....	199
7.15.3. Клиническое обследование .....	199
7.15.4. Электрокардиография.....	200
7.15.5. Эхокардиография.....	200
7.15.6. Магнитно-резонансная томография .....	200
7.15.7. Зондирование полостей сердца.....	200
7.16. Трудности и «подводные камни» .....	200
7.16.1. Многоуровневый стеноз выводного тракта правого желудочка .....	200
7.17. Принципы ведения пациентов.....	201
7.17.1. Рекомендации по выбору метода лечения пациентов с двухкамерным правым желудочком .....	201
7.18. Ключевые вопросы оценки и дальнейшего наблюдения.....	202
<b>8. Аномалии коронарных артерий.....</b>	<b>203</b>
8.1. Определение и сопутствующие пороки .....	203
8.1.1. Общие рекомендации по обследованию и хирургическому лечению.....	203

8.2. Рекомендации по тактике ведения пациентов с патологией коронарных артерий в сочетании с надклапанным аортальным стенозом.....	203
8.2.1. Естественное течение (неоперированные пациенты) .....	204
8.2.2. Клинические проявления.....	204
8.3. Рекомендации по тактике ведения пациентов с патологией коронарных артерий в сочетании с тетрадой Фалло .....	205
8.3.1. Предоперационная диагностика.....	205
8.3.2. Хирургические и эндоваскулярные вмешательства .....	205
8.4. Рекомендации по тактике ведения пациентов с патологией коронарных артерий в сочетании с D-транспозицией магистральных артерий после операции артериального переключения .....	206
8.4.1. Определение и сопутствующие пороки.....	206
8.4.2. Естественное течение .....	206
8.4.3. Клиническая симптоматика и диагностика после операции артериального переключения.....	207
8.4.4. Хирургические и эндоваскулярные вмешательства .....	207
8.5. Рекомендации по тактике ведения пациентов с врожденной патологией коронарного русла – аномальным отхождением коронарных артерий .....	207
8.5.1. Определение, сопутствующие пороки, естественное течение.....	209
8.5.2. Клиническая симптоматика и диагностика неоперированных пациентов .....	209
8.5.2.1. Дооперационная диагностика.....	209
8.5.3. Общие принципы ведения пациентов .....	210
8.5.3.1. Хирургические и эндоваскулярные вмешательства .....	210
8.6. Рекомендации по тактике ведения пациентов с аномальным отхождением левой коронарной артерии от ствола легочной артерии.....	211
8.6.1. Определение, сопутствующие пороки, естественное течение.....	211
8.6.2. Общие принципы ведения пациентов.....	212
8.6.2.1. Хирургическое вмешательство .....	212
8.6.2.2. Хирургическое и эндоваскулярное вмешательство.....	212

8.7. Рекомендации по тактике ведения пациентов с коронарно-сердечными фистулами .....	213
8.7.1. Определение.....	213
8.7.2. Естественное течение .....	214
8.7.3. Предоперационное обследование.....	214
8.7.4. Общие принципы ведения пациентов.....	214
8.7.4.1. Хирургическое лечение .....	215
8.7.4.2. Методы эндоваскулярного лечения .....	215
8.7.4.3. Оценка состояния пациентов после ранее перенесенного хирургического либо эндоваскулярного вмешательства .....	215
<b>9. Легочная гипертензия. Физиология комплекса Эйзенменгера .....</b>	<b>216</b>
9.1. Определение .....	216
9.2. Естественное течение .....	218
9.2.1. Функциональная легочная гипертензия, связанная с врожденным пороком сердца .....	218
9.2.2. Легочная гипертензия, связанная с врожденным пороком сердца и развивающаяся непосредственно после хирургической коррекции порока .....	219
9.2.3. Отсроченное развитие легочной гипертензии, связанной с врожденным пороком сердца .....	219
9.2.4. Состояния с нормальным или незначительно измененным легочным сосудистым сопротивлением .....	219
9.2.5. Физиология Эйзенменгера.....	220
9.3. Трудности и «подводные камни» .....	221
9.4. Рекомендации по оценке состояния пациентов с легочной гипертензией, связанной с врожденным пороком сердца .....	221
9.4.1. Функциональная легочная гипертензия, связанная с врожденным пороком сердца.....	223
9.4.2. Физиологические особенности течения синдрома Эйзенменгера .....	224
9.5. Общие принципы лечения .....	225
9.5.1. Рекомендации по ведению пациентов с синдромом Эйзенменгера.....	225
9.6. Ключевые моменты оценки результатов исследований и наблюдений за пациентами .....	229
9.6.1. Показания к прерыванию беременности, стерилизация и контрацепция.....	229
9.6.2. Риски беременности.....	230

9.6.3. Другие вмешательства .....	231
9.6.4. Рекомендации по дальнейшему наблюдению .....	231
9.6.5. Профилактика эндокардита.....	231
<b>10. Тетрада Фалло .....</b>	<b>232</b>
10.1. Определение и сопутствующие пороки.....	232
10.2. Естественное течение .....	232
10.2.1. Выявление и оценка состояния неоперированных пациентов.....	232
10.2.2. Оперированные пациенты.....	233
10.3. Клинические особенности и оценка результатов исследований.....	233
10.3.1. Клинические особенности .....	233
10.3.2. Электрокардиография .....	233
10.3.3. Рентгенография грудной клетки.....	234
10.3.4. Хирургическое лечение .....	234
10.4. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению пациентов.....	235
10.4.1. Рекомендации для выполнения исследований .....	236
10.5. Рекомендации для выполнения зондирования у взрослых с тетрадой Фалло .....	237
10.5.1. Ангиопластика ветвей легочной артерии.....	238
10.5.2. Исследование толерантности к физической нагрузке.....	238
10.5.3. Диагностическое зондирование .....	238
10.6. Проблемы после коррекции тетрады Фалло .....	239
10.7. Общие принципы ведения пациентов после предшествующих операций .....	239
10.7.1. Медикаментозная терапия .....	239
10.8. Рекомендации по проведению хирургического лечения взрослых с предшествующими паллиативными операциями по поводу тетрады Фалло.....	240
10.8.1. Рекомендации для проведения зондирования.....	241
10.9. Ключевые вопросы оценки состояния пациентов.....	242
10.9.1. Рекомендации по проведению исследований при аритмиях: оценка водителя ритма и электрофизиологии.....	242
10.9.2. Беременность и роды.....	244
<b>11. D-транспозиция магистральных артерий.....</b>	<b>245</b>
11.1. Определение .....	245
11.2. Сопутствующие пороки .....	245
11.3. Естественное течение (неоперированные пациенты) .....	245

11.4. Рекомендации по обследованию оперированных пациентов .....	245
11.4.1. Клинические особенности и оценка результатов исследований при D-транспозиции магистральных артерий после операции внутривсердечного переключения (операция Mustard) .....	246
11.4.2. Клиническое исследование .....	247
11.4.3. Электрокардиография .....	247
11.4.4. Рентгенография пациентов с D-транспозицией магистральных артерий в отдаленные сроки после операции внутривсердечного переключения.....	248
11.4.4.1. Рекомендации по проведению исследований.....	248
11.4.5. Катетеризация сердца .....	249
11.5. Клинические особенности и результаты исследований взрослых пациентов с D-транспозицией магистральных артерий после операции артериального переключения .....	249
11.5.1. Клиническое исследование .....	250
11.5.2. Электрокардиография .....	250
11.5.3. Рентгенография грудной клетки.....	250
11.5.4. Рекомендации по визуализации D-транспозиции магистральных артерий после операции .....	250
11.5.5. Рекомендации по выполнению катетеризации взрослым пациентам с D-транспозицией магистральных артерий после операции артериального переключения .....	251
11.6. Клинические особенности и результаты исследований у взрослых пациентов с D-транспозицией магистральных артерий после операции Rastelli .....	251
11.6.1. Электрокардиография .....	252
11.6.2. Рентгенография грудной клетки.....	252
11.6.3. Эхокардиография .....	252
11.7. Рекомендации по выполнению диагностической катетеризации после операции .....	253
11.7.1. Проблемы и их решение .....	254
11.8. Общие принципы ведения пациентов .....	254
11.8.1. Медикаментозная терапия .....	254
11.8.2. Рекомендации по выполнению катетеризации сердца у взрослых пациентов с D-транспозицией магистральных артерий .....	254

11.8.3. Рекомендации по выполнению катетеризации сердца .....	255
11.8.3.1. После операции артериального переключения.....	255
11.8.3.2. После операции Rastelli .....	256
11.8.4. Рекомендации к повторным хирургическим операциям .....	256
11.8.4.1. После операций Mustard и Senning .....	256
11.8.4.2. После операции артериального переключения .....	257
11.8.4.3. После процедуры Rastelli .....	257
11.8.5. Реоперации после операции внутрипредсердного переключения .....	259
11.8.6. Повторное хирургическое вмешательство после операции артериального переключения.....	260
11.8.7. Повторная операция после процедуры Rastelli .....	260
11.8.8. Прочие возможные повторные вмешательства ....	261
11.9. Рекомендации по выполнению электрофизиологического исследования .....	262
11.10. Ключевые вопросы послеоперационного ведения и наблюдения.....	262
11.10.1 Профилактика эндокардита .....	262
11.10.2. Беременность и роды .....	263
11.10.3. Физические нагрузки.....	264
<b>12. Корригированная транспозиция магистральных артерий .....</b>	<b>265</b>
12.1. Определение .....	265
12.2. Сопутствующие пороки .....	265
12.3. Клиническое течение .....	266
12.3.1. Естественное течение порока у взрослых неоперированных больных.....	266
12.4. Клинические особенности и обследование неоперированных пациентов.....	269
12.4.1. Клиническое обследование .....	269
12.4.2. Электрокардиография.....	269
12.4.3. Тест с физической нагрузкой .....	269
12.4.4. Рентгенография грудной клетки .....	270
12.4.5. Эхокардиография .....	270
12.4.6. Магнитно-резонансная томография .....	271
12.4.7. Катетеризация сердца .....	271



12.5. Рекомендации по наблюдению и оценке результатов исследований пациентов с корригированной транспозицией магистральных артерий .....	271
12.6. Основные рекомендации по ведению неоперированных пациентов.....	272
12.7. Общие принципы ведения пациентов .....	273
12.8. Интервенционные методы лечения .....	273
12.8.1. Рекомендации для эндоваскулярных (катетерных) вмешательств .....	273
12.8.2. Хирургическая коррекция .....	274
12.8.3. Показания к хирургическому вмешательству .....	275
12.8.4. Возможные трудности и ошибки.....	276
12.9. Аритмии. Кардиостимулятор. Электрофизиологическое исследование .....	276
12.10. Рекомендации для послеоперационного наблюдения.....	277
12.10.1. Профилактика эндокардита .....	278
12.10.2. Беременность и роды .....	279
12.10.3. Физическая активность.....	280
<b>13. Аномалия Эбштейна .....</b>	<b>281</b>
13.1. Определение .....	281
13.2. Естественное клиническое течение .....	281
13.2.1. Клинические проявления у детей.....	281
13.2.2. Первые клинические проявления у взрослых .....	282
13.3. Клинические особенности и их оценка у пациентов с аномалией Эбштейна .....	282
13.4. Рекомендации по обследованию пациентов с аномалией Эбштейна .....	283
13.4.1. Клиническое обследование.....	283
13.4.2. Электрокардиография.....	284
13.4.3. Рентгенография грудной клетки .....	284
13.4.4. Эхокардиография .....	284
13.4.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография .....	284
13.5. Рекомендации для диагностических исследований.....	285
13.5.1. Катетеризация сердца.....	285
13.5.2. Трудности и возможные проблемы .....	286
13.6. Ведение пациентов с аномалией Эбштейна .....	286
13.6.1. Рекомендации для лекарственной терапии.....	286
13.6.2. Физическая активность .....	287

13.7. Показания к выполнению эндоваскулярных вмешательств у взрослых пациентов с аномалией Эбштейна .....	287
13.7.1. Показания к выполнению электрофизиологического исследования или электрокардиостимуляции при аномалии Эбштейна .....	288
13.7.2. Рекомендации для хирургических вмешательств .....	288
<b>14. Агрезия трехстворчатого клапана.</b>	
<b>Единственный желудочек</b> .....	290
14.1. Определение .....	290
14.2. Клиническое течение .....	291
14.3. Клинические проявления, течение заболевания .....	292
14.3.1. Введение .....	292
14.3.2. Клиническое обследование .....	292
14.3.3. Электрокардиография .....	292
14.3.4. Рентгенография грудной клетки .....	293
14.3.5. Эхокардиография .....	293
14.3.6. Магнитно-резонансная и компьютерная томография .....	294
14.3.7. Показания к проведению катетеризации перед процедурой Fontan .....	294
14.4. Рекомендации по хирургической тактике у пациентов с единственным желудочком .....	295
14.5. Рекомендации по обследованию и диспансерному наблюдению больных после процедуры Fontan .....	297
14.6. Клинические проявления и обследование оперированных пациентов .....	297
14.6.1. Клиническое обследование .....	297
14.6.2. Электрокардиография .....	298
14.6.3. Рентгенография грудной клетки .....	298
14.6.4. Рекомендации для проведения лучевой диагностики .....	298
14.7. Рекомендации для диагностики и катетеризации полостей сердца после коррекции по Fontan .....	299
14.7.1. Обследование пациентов с белково-дефицитной энтеропатией .....	300
14.7.2. Проблемы и ошибки .....	300
14.8. Рекомендации по тактике ведения пациентов после первичной коррекции по Fontan .....	301
14.8.1. Рекомендации по медикаментозной терапии .....	302

14.9. Рекомендации по хирургическому лечению после первичной коррекции по Fontan у взрослых .....	303
14.10. Показания для обследования и диспансерного наблюдения.....	305
14.10.1. Рекомендации для электрофизиологического исследования у пациентов с физиологически единственным желудочком после коррекции по Fontan .....	305
14.10.2. Другие методы ведения и диспансерного наблюдения.....	307
14.10.3. Профилактика эндокардита .....	308
14.10.4. Физические нагрузки.....	309
14.10.5. Беременность и роды .....	309
<b>Список отечественной литературы .....</b>	<b>311</b>
<b>Список зарубежной литературы .....</b>	<b>312</b>

## Список сокращений

АВ	– атриовентрикулярный
АД	– артериальное давление
АИК	– аппарат искусственного кровообращения
АК	– аортальный клапан
АКГ	– ангиокардиография
АКШ	– аортокоронарное шунтирование
АПФ	– антагонисты протеинфосфокиназы
АС	– аортальный стеноз
АЭ	– аномалия Эбштейна
БАЛКА	– большая аортолегочная коллатеральная артерия
БВО	– бульбовентрикулярное отверстие
БДЭ	– белково-дефицитная энтеропатия
ВЛГ	– высокая легочная гипертензия
ВОЗ	– Всемирная организация здравоохранения
ВОЛЖ	– выводной отдел левого желудочка
ВОПЖ	– выводной отдел правого желудочка
ВПВ	– верхняя полая вена
ВПРТ	– внутрипредсердная риентри тахикардия
ВПС	– врожденный порок сердца
ГОКМП	– гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия
ДАК	– двустворчатый аортальный клапан
ДКПА	– двунаправленный кавопульмональный анастомоз
ДМЖП	– дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	– дефект межпредсердной перегородки
ДМС	– добровольное медицинское страхование
ЖТ	– желудочковая тахикардия
ИБС	– ишемическая болезнь сердца
ИК	– искусственное кровообращение
ИЭ	– инфекционный эндокардит
КВД	– кардиовертер-дефибриллятор
КСФ	– коронаросердечная фистула
КТ	– компьютерная томография

КТМА	–	корректированная транспозиция магистральных артерий
ЛА	–	легочная артерия
ЛГ	–	легочная гипертензия
ЛЖ	–	левый желудочек
ЛП	–	левое предсердие
МЖП	–	межжелудочковая перегородка
МК	–	митральный клапан
МКК	–	малый круг кровообращения
МНП	–	мозговой натрийуретический пептид
МРТ	–	магнитно-резонансная томография
НПВ	–	нижняя полая вена
ОАВК	–	открытый атриовентрикулярный канал
ОАП	–	открытый артериальный проток
ОВТЛЖ	–	обструкция выводного тракта левого желудочка
ОВТПЖ	–	обструкция выводного тракта правого желудочка
ОЛС	–	общее легочное сопротивление
ОМС	–	обязательное медицинское страхование
ООО	–	открытое овальное окно
ОЦК	–	объем циркулирующей крови
ПАК	–	протезирование аортального клапана
ПЖ	–	правый желудочек
ПОПЖ	–	пути оттока из правого желудочка
ПП	–	правое предсердие
РЧА	–	радиочастотная абляция
СДЛА	–	среднее давление в легочной артерии
СЛА	–	стеноз легочной артерии
ССЗ	–	сердечно-сосудистые заболевания
ТАДЛВ	–	тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТК	–	трикуспидальный клапан
ТМА	–	транспозиция магистральных артерий
ТН	–	трикуспидальная недостаточность
ФВ	–	фракция выброса
ХОБЛ	–	хроническая обструктивная болезнь легких
ЧАДЛВ	–	частичный аномальный дренаж легочных вен
ЧСС	–	частота сердечных сокращений

ЭКГ	– электрокардиография
ЭКС	– электрокардиостимулятор
ЭОС	– электрическая ось сердца
ЭФИ	– электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ	– эхокардиография
ААС	– Американская ассоциация кардиологов
NYHA	– Нью-Йоркская ассоциация сердца
ТЭЭ	– трансэзофагеальная эхокардиография
ТТЕ	– трансторакальная эхокардиография

## **ПРЕДИСЛОВИЕ**

### **К КЛИНИЧЕСКИМ РЕКОМЕНДАЦИЯМ ПО ВЕДЕНИЮ ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА**

В настоящее время сформировалась большая популяция взрослых, в которой параллельно существуют пациенты с неоперированными ВПС, хирургически модифицированной патологией и полностью корригированными пороками. В экономически развитых странах мира доля взрослых среди всех пациентов с ВПС ежегодно увеличивается: если в 1940 г. до 18-летнего возраста доживали 30% пациентов с ВПС, то в настоящее время – 85%. В дальнейшем в связи с лучшей организацией помощи детям с ВПС число взрослых пациентов с ВПС будет увеличиваться.

Сегодня мы не располагаем исчерпывающими сведениями о распространенности ВПС среди взрослого населения в нашей стране. По данным официальной статистики Минздрава России, число взрослых пациентов с ВПС, обратившихся в течение года в поликлинику, составляет 0,63 на 1000 взрослого населения.

По данным крупномасштабного исследования, проведенного в провинции Квебек (Канада), распространенность ВПС составляла 4,09 на 1000 взрослых. В 2003–2004 гг. специализированное исследование по проблеме ВПС у взрослых проведено на базе 26 стран Европы (Швеция, Норвегия, Нидерланды, Великобритания, Бельгия, Франция, Испания, Швейцария, Португалия, Италия, Греция, Македония, Египет, Израиль, Турция, Армения, Словакия, Словения, Чехия, Германия, Польша, Австрия, Венгрия, Румыния, Литва, Эстония), обследовано 4168 пациентов с ВПС старше 17 лет.

Из 79 клиник (центров), оказывающих помощь взрослым с ВПС и согласившихся на участие в исследовании, 67,6% были специализированными. Специализированным считался центр, в штате которого работали детский кардиолог, взрослый кардиолог и сердечно-сосудистый хирург, под постоянным патронажем которого находились как минимум 200 взрослых пациентов с ВПС. Специализированные центры госпитализировали в среднем 50 (от 5 до 450) пациентов и выполняли 42 (от 2 до 250) операции в год. Наиболее часто у взрослых зарегистрированы дефект межпредсердной перегородки – 22%, дефект межжелудочковой перегородки – 15%, тетрада Фалло – 20%, коарктация аорты – 13%, транспозиция магистральных артерий (ТМА) – 9%, синдром Марфана – 7%, пороки после выполнения

операции Фонтена – 5% и цианотический порок – 9%<sup>1</sup>. Средний возраст пациентов составил 27,9 года, 79% были в возрасте моложе 50 лет<sup>2</sup>. Частота постоянного приема кардиологических лекарственных препаратов варьировала от 30 до 90% в зависимости от вида ВПС. В течение 6 лет (время проведения исследования) операции выполнены 19% пациентов; 70,7% оперированных были пациенты с ДМПП (из них у 38% выполнено эндоваскулярное закрытие); имплантация ЭКС выполнена 6%. Потребность в повторных операциях варьировала от вида порока и составляла от 16% при коарктации аорты до 33% при транспозиции магистральных артерий, тетраде Фалло, ДМЖП и до 80% при единственном желудочке сердца. Среди нуждавшихся за время проведения исследования не были прооперированы 5% пациентов.

Коррекция ВПС – не единственная проблема пациентов с ВПС. У этих пациентов достаточно часто встречается сопутствующая патология, как кардиальная (нарушения ритма, клапанная недостаточность и поражение клапанов эндокардитом, нарушение сократимости), так и не кардиальная (чаще всего аномалии центральной нервной системы). Каждый пациент, оперированный по поводу ВПС, особенно с искусственным клапаном, имеет риск развития эмболий, эндокардита и нарушения иммунных расстройств.

Организация медицинской помощи пациентам с ВПС должна учитывать все медицинские и немедицинские проблемы (финансовое покрытие стоимости лечения, транспортировка пациентов в клинику, трудоустройство, реабилитация, решение психологических проблем).

Одним из важнейших компонентов организации помощи таким пациентам является образовательный процесс, направленный на доведение до всех врачей, участвующих в оказании помощи взрослым с ВПС (включая выполнение некардиологических операций или медикаментозное лечение сопутствующей патологии), научно-обоснованной информации по тактике ведения пациентов.

В июне 2009 г. рабочая группа Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации утвердила Клинические рекомендации по ведению, диагностике и лечению пациентов с клапанными пороками сердца. В предисловии к рекомен-

<sup>1</sup> Cardiovascular Diseases in Europe: European Registries of Cardiovascular Diseases and Patient Management // Sophia Antipolis: France: European Society of Cardiology. – 2004. – P. 56.

<sup>2</sup> Engelfriet P., Boersma E., Oechslin E. et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease // Eur. Heart J. – 2005. – Vol. 26, № 21. – P. 2325–2333.



дациям отмечено, что практикующему врачу чрезвычайно сложно самостоятельно анализировать огромный объем информации, определенная часть которой отражает интересы фармакологических фирм, промышленных кругов и частных лиц. В предисловии также отмечалось, что в связи с отсутствием в Российской Федерации структур, которые проводят экспертизу методологического качества научных исследований и аналитическое обобщение выверенной информации, для создания отечественных рекомендаций по ведению пациентов мы вынуждены использовать систематические обзоры, метаанализы, клинические рекомендации, подготовленные специалистами других стран.

Клинические рекомендации (*guidelines*) – это документы, которые должны помочь врачам, организаторам здравоохранения и потребителям медицинских услуг (пациентам) выбрать тактику лечения в определенных клинических условиях и стратегические решения на уровне государственной политики. Рекомендации по выбору тактики ведения пациентов основаны не только на доказательствах (которые, увы, есть не всегда), но и консенсусе экспертов, который продолжает играть ключевую роль в решении многих медицинских вопросов.

При ВПС, так же как при ряде других заболеваний, имеются разные методы лечения и тактики ведения пациента и тот или иной выбор может приводить к разным результатам со своими плюсами и минусами. Врач и больной, взвешивая все достоинства и недостатки возможных методик лечения, понимают, например, что только лишь медикаментозное лечение ведет к риску ухудшения состояния. В то же время сочетание хирургических (эндоваскулярных) методов лечения с медикаментозной поддержкой может улучшить качество и продолжительность жизни, но это сопряжено с риском смерти и осложнений во время самой операции или в раннем послеоперационном периоде. Клинические рекомендации описывают возможные альтернативы выбора и их последствия, а врач и пациент непосредственно осуществляют такой выбор.

В то же время врач не может автоматически следовать рекомендациям, разработанным в другой стране. Выбор тактики ведения пациентов зависит от причин психологического и социального характера (разные предпочтения врачей и пациентов), особенностей финансирования системы здравоохранения, экономического положения страны, ресурсного оснащения учреждений здравоохранения, «логистики» (возможность доставки пациента в соответствующее учреждение здравоохранения). Часто факторы некардиологического характера влияют на принятие решения о проведении операции или отказе от нее.

В качестве основы для разработки Клинических рекомендаций по тактике ведения взрослых с ВПС была взята последняя версия рекомендаций ACC/AHA (ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease), которая существенным образом переработана на основе экспертного мнения отечественных специалистов.

Особое внимание уделено показаниям к диагностическим и лечебным методам, которые основаны на экспертном мнении и традициях оказания помощи (класс «С») и на доказательствах класса «В» (то есть рекомендации основаны на небольших исследованиях с жесткими критериями включения пациентов, что не гарантирует повторения эффекта в другой выборке пациентов, с другими клиническими, демографическими и социальными характеристиками).

Мы надеемся, что согласованные между специалистами российских клиник, имеющих значительный опыт в ведении больных с ВПС, клинические рекомендации будут способствовать развитию медицинской помощи взрослым с ВПС, пониманию того, что от уровня знаний, взаимопонимания и сотрудничества самых разных специалистов будет зависеть качество и продолжительность жизни наших сограждан.

**Главный внештатный специалист  
по сердечно-сосудистой хирургии  
Минздравсоцразвития России  
директор НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН  
академик РАМН**



**Л. А. Бокерия**

# 1. ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

## 1.1. Введение

Во второй половине двадцатого столетия оптимизация хирургических методов лечения и последующей реабилитации привела к заметному увеличению продолжительности жизни пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС). В настоящее время летальность при хирургической коррекции ВПС составляет менее 5%, следовательно, можно ожидать, что в следующем десятилетии распространенность ВПС составит 1 на 150 взрослых молодого возраста. Сегодня не редкость, когда молодые люди, родившиеся с такими тяжелыми ВПС, как единственный желудочек, системный правый желудочек, вступают во взрослую жизнь и обзаводятся семьями. В то же время молодые люди встречаются с большим количеством психологических, социальных и финансовых проблем. Инфраструктура большинства педиатрических кардиологических центров обеспечена медсестрами и социальными работниками, подготовленными для ведения пациентов с ВПС. Но эта инфраструктура не обеспечивает нужды и потребности взрослой популяции с ВПС.

В РФ организация медицинской помощи пациентам с ВПС частично регламентируется нормативно-методическими документами и монографиями, посвященными клиническим вопросам диагностики и лечения больных. Аспекты хирургического лечения больных с ВПС детально описаны в отечественном руководстве «Сердечно-сосудистая хирургия. Под ред. В. И. Бураковского и Л. А. Бокерия [1]. Приказом Минздравсоцразвития России от 29.12.2008 № 786н «О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 г. высокотехнологичной медицинской помощи гражданам Российской Федерации за счет ассигнований федерального бюджета» предусматривается направление пациентов с ВПС на высокотехнологичные виды медицинской помощи в федеральные клиники и клиники субъектов РФ. В методических рекомендациях «Организация отбора больных на лечение с использованием высоких медицинских технологий по профилю „сердечно-сосудистая хирургия“» [2] изложен алгоритм выявления и направления на специализированное лечение детей с ВПС.

Однако система организации помощи пациентам с ВПС должна учитывать все компоненты кардиологической и некардиологической помощи на амбулаторном и стационарном этапах. Должны быть рассмотрены нужды всех участников системы: пациентов, врачей, больниц и больничных администраторов. Система должна предусмотреть решение всех вопросов: административных, финансовых, клинических, образовательных, научно-исследовательских.

Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов по организации помощи взрослым пациентам с ВПС, система организации помощи взрослым пациентам с ВПС должна предусматривать сотрудничество детских и взрослых кардиологов, стандартизацию обучения и создание региональных центров. Рекомендуются создание специальных центров (отделений) оказания помощи взрослым пациентам с ВПС, рассчитанных на обслуживание популяции приблизительно в 5–10 млн чел. Предполагается, что центр, рассчитанный на 10 млн населения, должен обслуживать 10 000 взрослых пациентов с оперированными и неоперированными ВПС. Целесообразно, чтобы центр функционировал на базе уже существующей крупной широкопрофильной клиники и тесно взаимодействовал с крупными клиниками педиатрической кардиологии. Центр должен иметь, по крайней мере, одного, а лучше двух кардиологов, прошедших специальное обучение по вопросам ВПС; двух сердечно-сосудистых хирургов, оперирующих и детей и взрослых (оптимальное число операций – 125 в год; 50 из них – при ВПС у взрослых); обеспечивать взаимодействие между взрослыми и детскими кардиологами, сердечно-сосудистыми хирургами, а также преемственность ведения пациентов и взаимодействие с неспециализированными больницами; в клинике должна быть развернута электрофизиологическая лаборатория с соответствующим штатом сотрудников и оборудованием для лечения аритмий (имплантация электрокардиостимуляторов, кардиовертеров-дефибрилляторов, проведение радиочастотной аблации).

Взрослые кардиологи и врачи общей практики также должны тесно сотрудничать с такими центрами путем направления пациентов; получения формальных и неформальных консультаций по ведению пациентов по телефону. Кардиолог, работающий в таком центре должен владеть эхокардиографией (включая чреспищеводную эхокардиографию), методикой диагностического зондирования сердца, иметь

опыт выполнения эндоваскулярных вмешательств на сердце. Вопросам обучения клинических специалистов должно уделяться особое внимание, поскольку именно на врачах общей практики лежит ответственность за своевременное и адекватное принятие решений в критически важный для состояния здоровья момент и именно врачи общей практики должны уметь справляться с сопутствующими заболеваниями и проблемами этих пациентов. Кроме того, различия могут быть обусловлены неадекватным оказанием медицинской помощи детям с ВПС.

По мнению отечественных и зарубежных специалистов, в настоящее время кардиологи и терапевты, обеспечивающие помощь этой категории пациентов, плохо знают особенности кроветворения при ВПС (неоперированных, оперированных с помощью радикальных и паллиативных методик лечения). Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов, новая обучающая система должна развиваться вместе с уже существующей системой образования. Обучающая программа организации медицинской помощи взрослым с ВПС должна быть направлена на 3 группы врачей: врачей-педиатров; врачей-терапевтов (кардиологов); врачей, имеющих специализацию и в области терапии и в области педиатрии. Последние являются идеальными кандидатами для обеспечения амбулаторной медицинской помощи взрослым с ВПС, однако такие специалисты редки. На первом уровне обучения (для врачей-педиатров и врачей-терапевтов) врачи должны научиться четко распознавать случаи необходимости направления в специализированный центр. На втором уровне обучения (для кардиологов, специализирующихся на ведении взрослых пациентов с ВПС в региональных центрах) продолжительностью 1 год врачи должны овладеть практическими навыками ведения пациентов на базе крупного центра, специализирующегося на лечении пациентов с ВПС. Третий уровень (для кардиологов, которые будут работать в крупных центрах) предусматривает двухгодичное обучение в ведущем центре. В целом, как считают зарубежные исследователи, подготовка врача-эксперта, специализирующегося на проблемах взрослых пациентов с ВПС, занимает 5–6 лет.

Европейское общество кардиологов считает также, что одним из важнейших компонентов организации помощи таким пациентам является образовательный процесс, направленный на самих пациентов и членов их семьи. Образовательный

процесс должен быть обеспечен врачами, курирующими пациентов и включать:

1. Создание индивидуальных подробных письменных планов (выписок). Выписка должна быть подготовлена педиатром при достижении пациентом подросткового возраста, содержать информацию о лечении пациента в детстве (результаты обследования и выполненные операции), рекомендации относительно физической нагрузки, методов контрацепции, беременности, планировании карьеры, путешествий и страхования. Должны быть перечислены возможные осложнения в будущем и возможные симптомы осложнений. Выписка также должна отражать информацию о системе взрослого здравоохранения (то есть контактные телефоны для того, чтобы пациент мог получить соответствующую медицинскую рекомендацию по месту жительства, в месте временного проживания и во время путешествия).

2. Устные беседы в зависимости от уровня зрелости и интеллекта отдельных пациентов. При переходе пациента от педиатра к взрослому кардиологу пациенту и его семье необходимо правильно объяснить состояние здоровья, потребность в медицинской помощи и прогноз. Пациенты должны быть информированы о назначенных препаратах, возможных побочных эффектах и взаимодействии с другими препаратами (включая алкоголь), им необходимо дать полную информацию о профилактике эндокардитов.

Образовательный процесс не ограничивается разовой консультацией, он должен быть протяженным во времени как для пациента, так и для практикующего врача.

Особое значение на современном уровне организации медицинской помощи взрослым с ВПС имеют финансовые вопросы, а также вопросы компенсации затрат на оказание медицинской помощи, адекватное обеспечение медицинского страхования. Причина в том, что затраты на лечение таких больных варьируют в очень широком диапазоне, и потому структуры, компенсирующие клиникам затраты (национальная система здравоохранения, частные провайдеры медицинских услуг) должны иметь исчерпывающие данные о расходах. Кроме того, финансирующие здравоохранение структуры должны иметь точную информацию о числе таких больных и требующихся на их лечение средствах. Эти данные можно получить только путем всестороннего анализа полноценных баз данных на пациентов с ВПС с момента их рождения.

Таким образом, организация медицинской помощи взрослым пациентам с ВПС, насколько это возможно, должна быть основана на иерархической модели оказания медицинской помощи, которая была бы разбита по регионам, прикрепленным к специализированному Центру. Работа Центра должна быть основана на командном подходе. Команда специалистов должна состоять из хирургов, анестезиологов, медсестер, лаборантов, социальных работников, финансовых консультантов, генетиков и включать хотя бы одного специалиста, который может считаться экспертом в области ВПС у взрослых. Уровень, к которому необходимо стремиться при организации помощи, – это не только выполнение медицинских вмешательств, но и забота о больных высококвалифицированной командой каждого регионального центра.

## **1.2. Принципы доказательной медицины в формировании клинических и организационно-методических рекомендаций**

### **1.2.1. Классификация показаний к лечебным вмешательствам по степени доказательной эффективности (табл. 1)**

#### *1.2.1.1. Классы*

##### **Класс I**

Состояния, для которых существуют доказательства и/или общепринятое мнение, что данная процедура или лечение полезны и эффективны.

##### **Класс II**

Состояния, для которых существуют противоречивые данные и/или расхождение мнений о полезности/эффективности процедуры или лечения. Показания определяются конкретной ситуацией, состоянием данного пациента. Результат вмешательства не ясен и/или есть расхождения во мнениях относительно полезности и эффективности.

##### **Класс IIa**

Больше доказательств и/или мнений в пользу целесообразности/эффективности.

##### **Класс IIb**

Целесообразность/эффективность менее убедительны (то есть не так хорошо подтверждены доказательствами, мнениями).

### **Класс III**

Противопоказание. Вмешательство не полезно, а в некоторых случаях может быть и вредным.

#### *1.2.1.2. Уровни доказательности*

##### **Уровень доказательности А (наивысший)**

Наличие многочисленных рандомизированных клинических исследований, систематический обзор или метаанализ(ы).

##### **Уровень доказательности В (средний)**

Наличие ограниченного числа рандомизированных исследований или нескольких небольших качественных контролируемых клинических исследований.

##### **Уровень доказательности С (низший)**

Рекомендации, основанные на мнении экспертов (в разных странах показания, основанные на экспертных мнениях, могут значительно различаться).

Во второй половине двадцатого столетия оптимизация хирургических методов лечения и последующей реабилитации привела к заметному увеличению продолжительности жизни пациентов с врожденными пороками сердца. Из всех новорожденных со сложными ВПС, прооперированных в 1970-е годы, 85% дожили до взрослого состояния. Согласно данным, приведенным в докладе 32-й Bethesda Conference, в 2000 г. в Соединенных Штатах проживало приблизительно 800 000 взрослых с ВПС [2, 3]. Как мы отмечали выше, в настоящее время летальность при хирургической коррекции ВПС менее 5%, следовательно, можно ожидать, что в следующем десятилетии распространенность ВПС составит 1 на 150 взрослых молодого возраста. В то же время молодые люди встречаются с большим количеством психологических, социальных и финансовых проблем. Инфраструктура большинства педиатрических кардиологических центров обеспечена медсестрами и социальными работниками, подготовленными для ведения пациентов с ВПС. Но эта инфраструктура не обеспечивает нужды и потребности взрослой популяции с ВПС.

Вышесказанное обуславливает необходимость подготовки для кардиологов и врачей-терапевтов, на попечении которых находятся пациенты с ВПС, согласованного документа, который определяет наиболее важные диагностические и лечебные стратегии, а также выявляет необходимость обращения в высокоспециализированные центры.



### Взаимосвязь между уровнями доказательности и классами показаний к назначению определенного вида лечения

		Класс показаний			
		I	IIa	IIb	III
Уровень доказательности		<b>Полезно&gt;&gt;&gt;Риск</b> Вмешательство/лечение должно быть выполнено/назначено	<b>Полезно&gt;&gt;Риск</b> Необходимо проведение дополнительных исследований, имеющих конкретные цели и задачи. Будет целесообразным выполнить/назначить	<b>Полезно=Риск</b> Необходимо проведение дополнительных исследований с более широкими целями; полезным будет создание респиторов.	<b>Риск&gt;Полезно</b> Вмешательство/лечение не следует выполнять/назначать, так как оно неэффективно и может нанести вред
<b>A</b> Доказательства получены для широкой популяции пациентов на основании многочисленных рандомизированных клинических исследований и метаанализов		Вмешательство/лечение полезно/эффективно, что доказано/подтверждено многочисленными рандомизированными исследованиями и метаанализами	Больше данных в пользу того, что вмешательство/лечение полезно/эффективно. Имеются некоторые противоречивые данные многочисленных рандомизированных исследований или метаанализов	Полезно/эффективность вмешательства/лечения недостаточно доказана. Имеются большие противоречия в многочисленных рандомизированных исследованиях или метаанализах	Вмешательство/лечение бесполезно/неэффективно и может нанести вред, что доказано/подтверждено многочисленными рандомизированными исследованиями и метаанализами
<b>B</b> Доказательства получены для ограниченной популяции пациентов на основании отдельных рандомизированных и нерандомизированных исследований		Вмешательство/лечение полезно/эффективно, что доказано отдельными рандомизированными и нерандомизированными исследованиями	Больше данных в пользу того, что вмешательство/лечение полезно/эффективно. Имеются некоторые противоречивые данные отдельных рандомизированных и нерандомизированных исследований	Полезно/эффективность вмешательства/лечения недостаточно доказана. Имеются большие противоречия, полученные в отдельных рандомизированных и нерандомизированных исследованиях	Вмешательство/лечение бесполезно/неэффективно и может нанести вред, что доказано/подтверждено отдельными рандомизированными и нерандомизированными исследованиями
<b>C</b> Доказательства получены для очень ограниченной популяции пациентов на основании единичного мнения экспертов, отдельных клинических случаев, принятых стандартов лечения		Вмешательство/лечение полезно/эффективно, что подтверждено только мнением экспертов, клиническими случаями, принятыми стандартами лечения	Больше данных в пользу того, что вмешательство/лечение полезно/эффективно. Имеются расхождения в мнениях экспертов, результатах клинических наблюдений, в принятых стандартах лечения	Полезно/эффективность вмешательства/лечения недостаточно доказана. Имеются расхождения в мнениях экспертов, результатах клинических наблюдений, в принятых стандартах лечения	Вмешательство/лечение бесполезно/неэффективно и может нанести вред, что подтверждено только мнением экспертов, клиническими случаями, принятыми стандартами лечения

### **1.3. Общие рекомендации по организации взаимодействия и преемственности в оказании медицинской помощи взрослым с врожденными пороками сердца**

#### **Класс I**

1. Главной целью обеспечения адекватной медицинской помощью взрослых с ВПС является:
  - 1) создание системы, обеспечивающей доступность получения медицинской помощи взрослым пациентам с ВПС, учитывающей их клинические, социальные и психологические особенности, описанные в данных рекомендациях (уровень доказательности C);
  - 2) организация и доступность образовательных программ для пациентов с ВПС, членов их семей и лиц, обеспечивающих оказание медицинской помощи, с тем, чтобы в момент перехода пациента от педиатра к терапевту или кардиологу не упустить время для своевременного направления пациента на необходимое вмешательство (уровень доказательности C);
  - 3) организация подготовки кардиологов (взрослых и детских), получивших знания по патофизиологии и ведению взрослых с ВПС (уровень доказательности C);
  - 4) организация взаимодействия систем здравоохранения на муниципальном, региональном и федеральном уровнях в реализации программ, направленных на нужды огромной популяции пациентов с сердечно-сосудистыми болезнями (уровень доказательности C).
2. Организация медицинской помощи взрослым с ВПС должна координироваться региональным центром, который имеет соответствующее ресурсное обеспечение и взаимосвязь с пациентами и их семьями, основные требования к такому центру представлены в таблице 2:
  - 1) каждый региональный центр должен иметь возможность направлять пациентов на консультацию в ведущий федеральный кардиологический и/или кардиохирургический центр (уровень доказательности C);
  - 2) педиатры и детские кардиологи должны иметь возможность передать всю информацию на бумажных и электронных носителях о наблюдающихся у них детях с ВПС в региональный центр по мере взросления пациентов (уровень доказательности C);

- 3) все службы оказания экстренной медицинской помощи должны быть тесно связаны с региональным центром оказания помощи взрослым с ВПС (уровень доказательности С).
3. Обеспечение взрослых пациентов с ВПС медицинскими «паспортами», то есть документами хорошего качества (и в смысле самой информации и в смысле носителя информации), содержащими полные сведения о специфических особенностях пациента, а также контактную информацию для связи с региональным центром в случае возникновения неотложной ситуации (уровень доказательности С).
4. Обеспечение медицинской помощью пациентов с ВПС со сниженными интеллектуальными способностями или психосоциальной дезадаптацией не должно быть ограничено по этим причинам, интересы пациента должны быть представлены его опекуном (уровень доказательности С).
5. Каждый пациент с ВПС должен состоять на диспансерном учете у врача по месту жительства. Это создаст гарантии доступности медицинской информации для местного специалиста-кардиолога и обеспечит связь с региональным центром обслуживания взрослых пациентов с ВПС, в котором должны храниться копии медицинской документации пациента (уровень доказательности С).
6. Каждая служба первичной медицинской помощи, которая наблюдает и оказывает медицинскую помощь взрослым пациентам с ВПС, должна иметь возможность получения консультативной помощи и госпитализации при необходимости в региональный центр обслуживания взрослых пациентов с ВПС (уровень доказательности С).

В отчете 32-й Bethesda Conference от 2000 г. содержатся рекомендации по организации региональных и национальных специализированных центров обслуживания взрослых пациентов с ВПС, которые должны обеспечивать медицинскую помощь, осуществлять образовательные программы, гармонично сочетать исследовательскую и инновационную деятельность [3] (см. табл. 2).

Организация помощи по такому принципу подтвердила возможность достижения лучших результатов в лечении

Таблица 2

**Рекомендации по кадровому составу и медицинским процедурам для региональных центров оказания медицинской помощи взрослым пациентам с ВПС**

Вид медицинской помощи/кадровое обеспечение	Число специалистов, обеспечивающих медицинскую помощь 24 часа в сутки в течение 7 дней в неделю
Взрослый кардиолог, прошедший специализацию по ведению ВПС у взрослых	Не менее 1
Сердечно-сосудистый хирург, имеющий специализацию и опыт работы в области ВПС	Не менее 2
Помощник/медсестра медсестры/врача, прошедший специализацию по ведению взрослых с ВПС	Не менее 1
Анестезиолог-реаниматолог, прошедший специализацию по ведению взрослых с ВПС	Не менее 2
Врач ультразвуковой диагностики, прошедший специализацию по диагностике ВПС (в том числе ТЕЕ, интраоперационное ТЕЕ, ЭхоКГ с нагрузкой)	Не менее 2
Врач функциональной диагностики, прошедший специализацию по выполнению нагрузочных проб	Не менее 2
Врач по специальности «рентгеноэндоваскулярные методы диагностики и лечения», прошедший специализацию по ведению ВПС у взрослых и владеющий навыками диагностической и интервенционной катетеризации	Не менее 1
Сердечно-сосудистый хирург, имеющий специализацию и опыт работы в области ВПС и ЭФИ, имплантации ЭКС и КВД	Не менее 1
Врач лучевой диагностики, прошедший специализацию по диагностике ВПС с помощью МРТ сердца, КТ-сканирования, позитронно-эмиссионной томографии	Не менее 1
<p>Мультидисциплинарные команды должны обеспечивать медицинскую и социальную помощь, информационную поддержку по следующим направлениям:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– ургентное акушерство</li> <li>– легочная гипертензия</li> <li>– сердечная недостаточность/трансплантация</li> <li>– генетика</li> <li>– неврология</li> <li>– нефрология</li> <li>– патологоанатомия сердца</li> <li>– реабилитация</li> <li>– социальное обеспечение</li> <li>– трудоустройство</li> <li>– консультант по решению финансовых вопросов</li> <li>– создание базы данных, подготовка аналитических и статистических материалов</li> </ul>	В соответствии со штатным расписанием

пациентов с хроническими заболеваниями, например сердечной недостаточностью, которые выражаются в единообразии ведения больных на основе разработанных рекомендаций, сокращении количества обращений, улучшении исходов на фоне медикаментозного и хирургического лечения, качестве жизни пациентов, повышении уровня их защищенности и сдерживании роста стоимости лечения; сборе данных и распространении знаний, разработке новых методов лечения.

Команда детских кардиологов должна находиться в прямом тесном контакте со взрослыми кардиологами для обеспечения преемственности оказания медицинской помощи этой категории больных. Рекомендуются, чтобы все взрослые с ВПС имели возможность получить консультативную помощь в медицинском учреждении, в котором работает кардиолог, прошедший подготовку и получивший опыт оказания медицинской помощи взрослым с ВПС [4].

На 32-й Bethesda Conference в 2000 г. предложена система 3-уровневого обучения специалистов, которые принимают участие в оказании помощи взрослым с ВПС [6]. На первом уровне обучения (для врачей-педиатров и врачей-терапевтов) врачи должны научиться четко распознавать случаи необходимости направления в специализированный центр. На втором уровне обучения (для кардиологов, которые будут самостоятельно вести взрослых пациентов с ВПС в региональных центрах) продолжительностью 1 год врачи должны овладеть практическими навыками ведения пациентов на базе крупного центра, специализирующегося на лечении пациентов с ВПС. Третий уровень (для кардиологов, которые будут работать в крупных центрах) предусматривает двухгодичное обучение в ведущем центре. В программу обучения входят вопросы, касающиеся лечебной помощи, получения педагогических навыков и опыта проведения научных исследований. Желательно, чтобы врачи, оказывающие помощь взрослым с комплексными и сложными ВПС, имели третий уровень подготовки. Кроме того, специалисты, имеющие третий уровень подготовки, должны принимать участие в последующем в организации и проведении образовательных программ и семинаров.

В целом подготовка врача-эксперта, специализирующегося на проблемах взрослых пациентов с ВПС, занимает 5–6 лет.

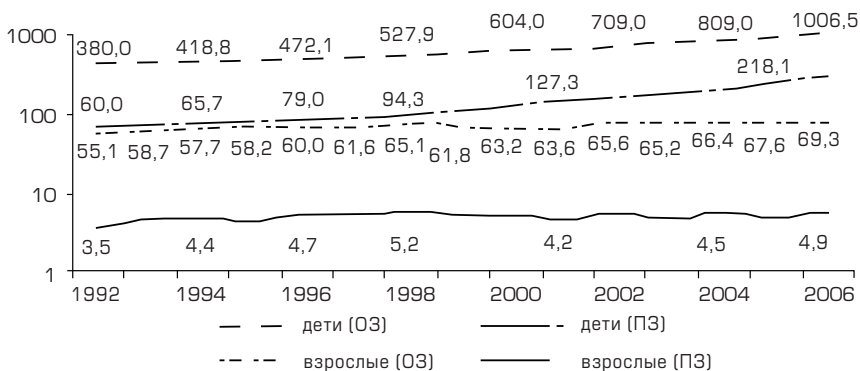
#### 1.4. Эпидемиология

Распространенность ВПС на 1000 младенцев, родившихся живыми, по данным J. I. Hoffman и соавт. [648] составляет: 3 случая – ВПС, требующие оказания хирургической помощи сразу после рождения; 3 случая – ВПС, при которых сроки оказания хирургической помощи зависят от степени выраженности порока; до 40 случаев – ВПС, хирургическая помощь при которых может не потребоваться в течение всей жизни. По данным R. Knowles и соавт. [649] до 18-летнего возраста в 1940 г. доживали 30% пациентов с ВПС; в 1960 – 65%; в 1970 – 75% и в 1990 – 85% пациентов. Аналогичные данные представлены в статистическом отчете Великобритании: свыше 80% детей, родившихся с ВПС, доживают до 16 лет [650]. По данным крупномасштабного исследования, проведенного в провинции Квебек (Канада), распространенность ВПС составляла 4,09 на 1000 взрослых; из них тяжелых ВПС 0,38 на 1000 взрослых [651]. Результаты исследования показали так же, что за период 1985–2000 гг. в Канаде число взрослых пациентов с тяжелыми формами ВПС возросло на 85%. Среди взрослых со всеми формами ВПС средний возраст в 2000 г. составил 40 лет (диапазон 27–60 лет). В США из всех пациентов с ВПС в 1960 г. было 30% взрослых, а в 2002 г. – 60%. По мнению W. Reinhard и F. C. Hengstenberg, в дальнейшем доля взрослых пациентов с ВПС будет увеличиваться [652].

По данным когортного исследования, в целом среди взрослых пациентов с различными ВПС 5% не имеют ограничений в жизнедеятельности, 33% выполняют регулярную умеренную физическую нагрузку, 31% – легкие физические нагрузки, 25% – легкие физические нагрузки эпизодически и 5% имеют значительные ограничения в выполнении нагрузок. Клинические симптомы, ограничивающие выполнение физических нагрузок, выявлены у 32,9% пациентов [653]. В исследовании, выполненном в США, выявлено ограничение трудоспособности, трудовой занятости и качества жизни взрослых с ВПС [654]. Аналогичные данные получены в Британском исследовании: пациенты после хирургической коррекции ВПС и неоперированные имели более низкие показатели QOL (качества жизни) по сравнению с общепопуляционной выборкой [655]. В то же время проведенное в Голландии исследование различий в трудовой занятости между пациентами с ВПС и общей взрослой популяцией не выявило. Одна-

ко 51% пациентов с комплексными ВПС имели проблемы с выбором работы [656].

Динамика общей заболеваемости врожденными пороками сердца среди взрослого и детского населения РФ за период 1992–2006 гг. представлена на рисунке. Отчетливо видна тенденция роста заболеваемости ВПС среди детей и отсутствие динамики среди взрослого населения (отечественный источник: [3]). Так, если в 1992 г. общая заболеваемость врожденными аномалиями системы кровообращения среди детского населения была выше в 6,9 раза общей заболеваемости взрослого населения, то в 2006 г. это различие увеличилось до 14,5 раза. Общая заболеваемость ВПС среди детей в 1992 г. составила 380, среди взрослых – 55,1 на 100 000 населения, а в 2006 г. этот показатель среди детского населения увеличился до 1006,5, а среди взрослых – до 69,3 на 100 000 населения соответствующего возраста. Первичная заболеваемость ВПС имела аналогичные тенденции. Увеличение первичной заболеваемости ВПС среди детей и отсутствие аналогичной тенденции у взрослого населения, вероятно, следует расценивать положительно, поскольку можно полагать, что это обусловлено своевременной диагностикой, то есть в детском возрасте. В то же время совершенно очевидно, что за более чем 10-летний период часть детского населения перешла в статус взрослого населения, но так как это не отразилось на динамике показателей общей заболеваемости ВПС



Первичная (ПЗ) и общая заболеваемость (ОЗ) врожденными аномалиями системы кровообращения детей и взрослых (на 100 000 населения) за период 1992–2006 гг. (логарифмическая шкала)

среди взрослых, есть основания полагать, что это обусловлено следующими причинами:

а) отсутствием должного учета ВПС среди взрослого населения и гипердиагностикой ВПС у детей; б) полным выздоровлением от данного заболевания по мере взросления (при условии, что все дети получают адекватное хирургическое лечение, в результате которого выздоравливают); в) дети с ВПС не доживают до взрослого возраста и, следовательно, рост показателей заболеваемости ВПС среди детей никак не отражается на динамике показателей заболеваемости ВПС у взрослых. В настоящее время официальные структуры не имеют достоверной фактической информации о причинах данной тенденции.

Доля впервые выявленных больных ВПС среди детей составляла в 1992 г. 15,6%, в 2006 г. – 23%; среди взрослого населения удельный вес ВПС оставался стабильным (около 6%). Показатели общей заболеваемости ВПС у детей в регионах РФ различаются почти в 26 раз, у взрослых – в 40 раз. Это свидетельствует не только о разном уровне заболеваемости ВПС, но и о разном уровне и разных подходах к диагностике болезней данной группы.

По данным анализа регистрационных карт взрослых пациентов с ВПС, обратившихся за поликлинической помощью в неспециализированные учреждения, сопутствующие ВПС заболевания, оказывающие значительное влияние на течение и прогноз, выявлены у 54,32% пациентов (артериальная гипертензия – у 19,78%, цереброваскулярная патология – у 19,75%). Наиболее часто регистрировались такие осложнения, как сердечная недостаточность (70,37%) и постоянная форма мерцания предсердий (20,9%). Оперативная коррекция ВПС на момент обследования выполнена у 50,6% пациентов; потребность в отдельных видах хирургической помощи пациентам с ВПС составила 33,3% от обследованных. С точки зрения врачей, проводивших обследование пациентов и заполнение индивидуальных регистрационных карт, пациенты нуждались не только в коррекции ВПС, но и ряде других вмешательств (операции на периферических артериях, АКШ, имплантации ЭКС, РЧА). Основным источником дохода у 65,43 % пациентов являются социальные пособия (пенсия, пособие по инвалидности, безработице). Высокий удельный вес таких пациентов свидетельствует о том, что бюджетные источники финансирования и в дальнейшем будут играть самую существенную роль в опла-



те высокотехнологичной медицинской помощи (отечественный источник: [4]).

В Российской Федерации в 2007 г. выполнено 10 423 операции при ВПС. Операции при ВПС выполнялись в 47 субъектах РФ и 92 клиниках. По данным Л. А. Бокерия и соавт. (отечественный источник: [5, 6]), операции при ВПС выполняют преимущественно у детей, но 14,8% случаев от всех оперированных по поводу ВПС составляют взрослые. Летальность при коррекции ВПС по стране составила 4,8%. Наибольшее число операций по коррекции ВПС выполняются в РФ в НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, НИИ патологии кровообращения им. акад. Е. Н. Мешалкина (Новосибирск), Краевом кардиологическом центре (Краснодар), клиниках Санкт-Петербурга.

## **1. 5. Рекомендации по организации медицинской помощи**

### ***1.5.1. Рекомендации по обеспечению доступности и качества медицинской помощи***

#### **Класс I**

1. Оказание медицинской помощи взрослым пациентам со сложными и комплексными ВПС (табл. 3) терапевтом или кардиологом без специальной подготовки (уровень 1) должно проводиться в сотрудничестве со специалистами, имеющими 2-й или 3-й уровень подготовки (уровень доказательности C).
2. Медицинская помощь взрослым пациентам с простыми ВПС, относящимися к группе самого низкого риска, может быть организована на уровне первичного звена, но пациент хотя бы 1 раз должен быть осмотрен специалистом регионального центра, специализирующегося на ведении взрослых с ВПС, с формированием конкретных рекомендаций по дальнейшему ведению пациента (уровень доказательности C).
3. Наблюдение в региональном центре, специализирующемся на ведении взрослых с ВПС, целесообразно каждые 12–24 мес большинству пациентов со сложными и комплексными ВПС. Небольшой группе пациентов с очень сложными ВПС требуется наблюдение в региональном центре каждые 6–12 мес (уровень доказательности C).

4. Взрослых пациентов со стабильным течением ВПС, которым требуется любая экстренная или неотложная помощь, необходимо направить для лечения в региональный центр, специализирующийся на ведении взрослых с ВПС, за исключением случаев, когда можно ограничиться консультативной помощью специалиста 2-го или 3-го уровня подготовки [4] (уровень доказательности С).
5. Диагностические и интервенционные процедуры, включая эхокардиографию, магнитный резонанс, компьютерную томографию, катетеризацию сердца, электрофизиологические исследования у взрослых со сложными и комплексными ВПС, должны быть выполнены в региональном центре, специализирующемся на ведении взрослых с ВПС и с соответствующим опытом проведения таких исследований. Персонал, выполняющий такие исследования, является частью команды, специализирующейся на ведении взрослых с ВПС (уровень доказательности С).
6. Хирургические операции под общим наркозом или местной анестезией у пациентов со сложными и комплексными ВПС должны быть выполнены в региональном центре, который имеет в штате анестезиолога, имеющего опыт ведения взрослых с ВПС (уровень доказательности С).

Взрослые пациенты с ВПС часто не получают адекватной кардиологической помощи и очень часто «теряются» на этапе перехода пациента от педиатрической службы в систему оказания помощи взрослым пациентам [8, 9]. Этому способствует:

- отсутствие четко сформулированных рекомендаций передачи пациента с этапа на этап;
- недостаточное число специалистов, хорошо знающих проблемы взрослых с ВПС;
- неадекватное обеспечение медицинской страховкой;
- недостаточные знания пациентов о своей болезни, особенностях течения, необходимости наблюдения у врача;
- неадекватная система психосоциальной поддержки;
- неадекватная структура организации медицинской помощи.

В таблице 3 указаны типы ВПС, медицинскую помощь при которых целесообразно оказывать в учреждениях здравоохранения разного уровня.

**ВПС, при которых целесообразно регулярное или периодическое наблюдение в специализированных центрах**

ВПС, при которых целесообразно регулярное наблюдение в специализированных центрах	ВПС, при которых целесообразно периодическое наблюдение в специализированных центрах
<p>Все формы цианотических ВПС</p> <p>Двойное отхождение сосудов от желудочка сердца</p> <p>Синдром Eisenmenger</p> <p>Операция Fontan</p> <p>Атрезия митрального клапана</p> <p>Единственный желудочек сердца</p> <p>Атрезия легочной артерии</p> <p>Легочно-сосудистая обструктивная болезнь</p> <p>Транспозиция магистральных артерий</p> <p>Атрезия трикуспидального клапана</p> <p>Общий артериальный ствол/гемитрункус</p> <p>Другие аномалии предсердно-желудочковой или желудочково-артериальной связи, не поименованные выше (criss-cross сердца, изомеризм, синдром гетеротаксии, инверсия желудочков)</p>	<p>Аорто-левожелудочковая фистула</p> <p>ЧАДЛВ и ТАДЛВ</p> <p>ОАВК, частичная и полная формы</p> <p>Коарктация аорты</p> <p>Аномалия Эбштейна</p> <p>ОВТПЖ значимая</p> <p>Первичный ДМПП</p> <p>ОАП</p> <p>Недостаточность легочного клапана (умеренная/выраженная)</p> <p>Стеноз клапана легочной артерии (умеренный/выраженный)</p> <p>Синус Вальсальвы: аневризма/прорыв</p> <p>ДМПП (sinus venosus)</p> <p>Подклапанный и надклапанный стеноз аорты (за исключением ГОКМП)</p> <p>Тетрада Фалло</p> <p>ДМЖП:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- с отсутствием клапана (ов)</li> <li>- с недостаточностью АК</li> <li>- с коарктацией аорты</li> <li>- с патологией МК</li> </ul> <p>ОВТПЖ</p> <p>«Верхомседающий» ТК/МК</p> <p>Субаортальный стеноз</p>

**1.5.2. Рекомендации по решению психосоциальных проблем**

**Класс I**

1. Медицинские сестры, психологи, социальные работники играют важную роль в организации медицинской помощи взрослым с ВПС. Необходимо использовать скрининг для уточнения таких вопросов, как знания пациента и его родственников о состоянии здоровья па-

- циента, что необходимо предпринять при изменении состояния здоровья; социальные взаимосвязи с родственниками, знакомыми, другими лицами; трудоспособность и трудоустройство; наличие и характер психологических проблем (настроение, психические отклонения) (уровень доказательности С).
2. Информация об особенностях течения болезни должна быть оформлена в виде электронного паспорта в момент перехода пациента из системы педиатрической помощи в систему оказания медицинской помощи взрослому населению. Эта информация должна быть доступна для пациента/его родственников и должна включать:
    - 1) демографические данные и контактную информацию (уровень доказательности С);
    - 2) наименование порока, перенесенные хирургические вмешательства, результаты диагностических исследований (уровень доказательности С);
    - 3) получаемое пациентом медикаментозное лечение (уровень доказательности С).
  3. Перечень проблем, обсуждаемых во время визита к врачу (уровень доказательности С):
    - 1) профилактика эндокардита (раздел 1.6);
    - 2) рекомендуемый уровень физической активности (физических тренировок) в соответствии с рекомендациями, представленными на 36-й Bethesda Conference [5];
    - 3) контрацепция и беременность (вопросы должны быть обсуждены как с пациентами женского, так и с пациентами мужского пола);
    - 4) общепрофилактические рекомендации (отказ от курения, нормализация массы тела, контроль АД, липидов крови, своевременные визиты к стоматологу);
    - 5) периодичность наблюдения у кардиолога.
  4. В связи с тем, что процессы взросления начинаются с 12 лет и протекают достаточно индивидуально, рекомендуется учитывать течение болезни и психосоциальный статус пациента в процессе «передачи» пациента от педиатра к взрослому кардиологу (уровень доказательности С).
  5. Пациенту должна быть назначена психологическая «опека», если у него имеются проблемы с интеллектом и

нет родственника или близкого человека, помогающего решить связанные с нарушением интеллекта проблемы (уровень доказательности С).

Психологические особенности и соматическое течение ВПС взаимосвязаны. Проведено достаточно много исследований, оценивающих взаимосвязи психологических, клинических, социальных, демографических, генетических особенностей, но методологически исследования значительно различались, в связи с чем очень трудно сделать какие-либо общие выводы [13, 14].

Наиболее ранние исследования сравнивали психосоциальные функции детей с ВПС и детей без данной патологии. Психологический стресс, перенесенный в детстве, оказывает определенное влияние на психологические функции взрослого, однако корреляция между тяжестью ВПС и психологическими изменениями не доказана [16, 17, 19–22]. Однако данные, полученные при изучении подростков с ВПС, перенесших операцию в условиях ИК в раннем детстве, свидетельствуют о дефиците некоторых функций [23–28]. Увеличение продолжительности жизни больных с ВПС на фоне все более успешного хирургического лечения в дальнейшем позволит провести широкомасштабные исследования по оценке качества жизни, образования, трудоустройства и т. д.

В одном из исследований показано, что психические расстройства в виде депрессивно-ипохондрического синдрома регистрируются у каждого третьего пациента с ВПС, в то время как в общей популяции частота таких расстройств составляет 20% [41, 42]. Оценка и своевременное выявление симптомов (в том числе связанных с побочными действиями принимаемых медикаментов) – часть клинического ведения пациентов с ВПС.

### ***1.5.3. Преимущество ведения пациентов с врожденными пороками сердца***

В рекомендациях АСС по ведению взрослых пациентов с ВПС отмечается, что период полового созревания у подростков протекает по-разному, в связи с чем, по мнению экспертов, оптимальный возраст для «перехода» пациента от педиатра (детского кардиолога) к терапевту (взрослому кардиологу) индивидуален и может колебаться от 12 до 20 лет.

Однако в Российской Федерации принято более жесткое закрепление пациентов по возрасту за врачами определенных специальностей: до 14 лет детей наблюдает и ведет педиатр, с 14 до 18 лет – подростковый врач и с 18 лет – терапевт. В связи с введением новой специальности «детская кардиология» следует признать целесообразным ведение пациентов с ВПС до 18 лет детским кардиологом, а с 18 лет взрослым кардиологом. Обеспечение преемственности лучше достигается при организации наблюдения и оказании помощи в рамках одного медицинского учреждения.

Сам процесс перехода от детского кардиолога к взрослому кардиологу для последующего наблюдения должен быть организован определенным образом: это не только передача медицинской карточки от одного врача другому. Это процесс общения и образования самого пациента и его родителей, обсуждение всех проблем, «страхов», путей их преодоления, существующих возможностей оказания медицинской помощи и самореализации. В США, например, созданы самостоятельные общественные организации, оказывающие информационную и другую поддержку пациентам с ВПС и их родителям, родственникам. В рекомендациях отмечается целесообразность организации конференций, популяризирующих знания о помощи пациентам с ВПС среди заинтересованных групп населения (пациенты с ВПС, родственники, знакомые, социальные работники). В тематику конференций целесообразно включать образовательные, представленные в доступной форме презентации о хирургическом и медикаментозном лечении, физических нагрузках, модификации факторов риска и т. д. Кроме представления информации во время конференций, пациентам целесообразно раздавать брошюры и электронный вариант презентаций. Процесс оказания помощи должен сопровождаться накоплением и анализом всей информации о потребностях пациентов в конкретной медицинской, психологической и социальной помощи.

Вся медицинская информация (подробное описание выполненного хирургического лечения, данные ЭКГ и ЭхоКГ в динамике, применяемые медикаментозные препараты) от детского кардиолога должна быть передана всем специалистам, которые будут оказывать медицинскую помощь взрослому пациенту с ВПС. Копии этих же документов должны храниться у пациента или его опекуна, для того чтобы в случае необходимости пациенту могла быть оказана адекватная его

состоянию медицинская помощь даже в том лечебно-профилактическом учреждении, к которому он не прикреплен по месту жительства.

#### ***1.5.4. Физическая активность и тренировки***

Физическая активность тесно связана с понятием качества жизни, социальными взаимосвязями, трудоспособностью, сексуальной активностью, возможностью зачатия и рождения детей. Молодые люди с ВПС часто ограничены в своей физической активности по многим причинам: снижение функциональных возможностей сердца, общее физическое недоразвитие в связи со значительным ограничением физической активности в детстве, сопутствующая патология; неправильная оценка значимости физической активности, страх [43, 44, 48]. Клиническая симптоматика только в 30% случаев является «барьером» для физически активного образа жизни. Начиная с раннего подросткового возраста, пациенты с ВПС должны получать адекватную для своего состояния информацию о необходимости и дозировании физических нагрузок и тренировок. Дозирование физической активности и контроль за состоянием организма во время физических нагрузок должны соответствовать рекомендациям, разработанным на 35-й Bethesda Conference «Eligibility: Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities» [50].

#### ***1.5.5. Трудоспособность и выбор специальности***

При решении вопросов, связанных с трудовой деятельностью, а у подростков при выборе профессии необходимо учитывать и физическое состояние пациентов, и их психическое развитие. Пациентам в решении вопросов рекомендовано принимать во внимание советы кардиолога.

В рекомендациях АСС отмечается, что, например, в США разработаны различные программы, которые предусматривают взаимодействие различных ведомств и направлены на реабилитацию, социальную адаптацию, вовлечение в трудовую деятельность лиц, имеющих ССЗ (в том числе ВПС). Кроме того, разработаны различные нормативно-правовые акты, направленные на юридическую защиту и экономическую поддержку пациентов с ВПС и членов их семей.

### **1.5.6. Финансирование медицинской помощи и возможности медицинского страхования**

В 1990 г. 20% пациентов с ВПС в США не имели медицинской страховки. Для тех пациентов, которые имели медицинскую страховку, чаще использовались индивидуальные страховые планы, чем групповые. Это связано с тем, что ВПС представляют чрезвычайно гетерогенную группу болезней и разработка страховых планов сопряжена со значительными трудностями. Есть немногочисленные исследования, в которые включены необходимые для актуарных расчетов данные [67]. Эти данные, а также информация из создаваемых клинических рекомендаций в дальнейшем будут способствовать оптимизации финансового планирования.

В РФ источниками финансирования медицинской помощи взрослым с ВПС являются средства бюджета (федерального при оказании высокотехнологичной медицинской помощи или бюджета субъекта Федерации, когда специализированная медицинская помощь оказывается пациенту в учреждении здравоохранения субъекта Федерации), средства общего медицинского страхования (при обращении пациента с ВПС в поликлинику по месту жительства), средства добровольного медицинского страхования (в том случае, если дополнительно к гарантированной государством бесплатной медицинской помощи заключен договор о добровольном медицинском страховании со страховой кампанией либо учреждением, в котором работает пациент с ВПС, либо самим пациентом).

### **1.5.7. Сочетанная врожденная патология**

Сочетание ВПС с врожденной неврологической патологией и когнитивными расстройствами часто приводит к проблемам психологической и социальной адаптации пациента в обществе. Около 18% ВПС ассоциированы с хромосомными аномалиями [69]. Среди хромосомных аномалий у детей с ВПС наиболее часто регистрируется синдром Дауна (81% от всех хромосомных аномалий), в то же время при синдроме Дауна частота ВПС регистрируется в 40%. Число таких пациентов увеличивается с каждым годом. Кроме того, у пациентов с синдромом Дауна часто регистрируются гипотиреозидизм, лейкемия, болезнь Альцгеймера, депрессии, ожирение, ночное апноэ. Таким пациентам необходимо общее обезболивание даже при вы-



полнении таких рутинных процедур, как лечение зубов, диагностические исследования, требующие сохранения неподвижности определенное время.

Приблизительно 15% пациентов с тетрадой Фалло и другими пороками конотрункуса имеют хромосомные аномалии (22q11.2) и сочетаются с синдромами DiGeorga, Shprintzen, Такао [70]. У большинства пациентов с перечисленными синдромами нарушены социальные функции. Хромосомные аномалии часто сопровождаются такой патологией, как шизофрения, иммунодефицит, нарушения мышления, глухота, эндокринопатии, косолапость [70].

Синдром Williams связан с хромосомной аномалией (делецией 7q11.23) и сопровождается надклапанном аортальным стенозом, двигательными и психическими нарушениями в результате поражения соединительной ткани, центральной нервной системы [70]. У большинства пациентов с синдромом Williams имеются задержка психического развития и проблемы с социальной адаптацией. При синдромах Noonan и Turner также имеются различной степени когнитивные нарушения. Синдром Turner может сопровождаться как кардиальной, так и некардиальной патологией: нарушением функции яичников, поражением кишечника, нейросенсорным дефицитом, наличием неуса.

Учитывая, что не все хромосомные аномалии и другая сопутствующая патология выявляются в детстве, кардиолог должен знать о вероятности сопутствующей патологии и направлять пациента на консультацию к соответствующим специалистам. Решения о тактике ведения пациентов должны приниматься мультидисциплинарной командой специалистов. Генетическое консультирование должно быть назначено всем пациентам с ВПС.

### ***1.5.8. Медико-этические аспекты***

Не все пациенты, особенно с хромосомными аномалиями, способны адекватно воспринимать информацию о своем состоянии и необходимом лечении. Следовательно, необходимо, чтобы родственники или опекуны таких пациентов принимали участие в решении вопросов, связанных со здоровьем пациента. Опекун должен также, как и родители пациента, пройти соответствующее обучение (то есть должен быть ознакомлен с возможными проблемами, связанными с ВПС,

генетической, неврологической и психической патологией). В процессе оказания медицинской помощи пациенту, у которого существуют проблемы с речью, может потребоваться помощь специалиста, который сможет «перевести» врачу пожелания пациента и его семьи [71].

## **1.6. Рекомендации для профилактики и диагностики инфекционного эндокардита**

### **Класс I**

1. Взрослых пациентов с ВПС нужно поставить в известность о потенциальном риске развития инфекционного эндокардита и обеспечить памятью ААС (Американская ассоциация кардиологов) с инструкциями по профилактике (уровень доказательности B).
2. У взрослых больных с ВПС при наличии субфебрильной температуры неясного происхождения и потенциальной возможности развития ИЭ до назначения антибиотикотерапии необходимо провести бактериологическое исследование крови на грамтрицательную флору во избежание затруднения постановки диагноза ИЭ (уровень доказательности B).
3. При подозрении на ИЭ клапанов сердца показано выполнение трансторакальной эхокардиографии (уровень доказательности B).
4. Транспицеводная ЭхоКГ показана в случаях, когда ТТЕ не обеспечивает адекватной оценки состояния клапанного протеза или материала, или созданного шунта, или сложной анатомии порока, или необходимости определить возможные проявления ИЭ (например, сепсис, абсцесс, деструкция или дисфункция клапана, эмболия или расстройства гемодинамики) (уровень доказательности B).
5. Пациенты с симптомами ИЭ должны быть как можно скорее осмотрены специализирующимся по взрослым больным с ВПС хирургом в связи с опасностью быстрого развития заболевания и возможного поражения протезного материала (уровень доказательности C).

### **Класс IIa**

1. При необходимости санации полости рта, зубов и десен у больных с ВПС нужно учитывать высокий риск

развития ИЭ. Профилактика антибактериальными препаратами особенно показана в случаях:

- 1) протезирования или использования протезного материала для реконструкции клапана сердца (уровень доказательности В);
  - 2) перенесенного ранее ИЭ (уровень доказательности В);
  - 3) некорригированного цианотического ВПС или после паллиативного вмешательства типа системно-легочного анастомоза или имплантации кондуитов (уровень доказательности В);
  - 4) радикальной коррекции ВПС с имплантацией протезных материалов во время открытых и эндоваскулярных вмешательств в течение первых 6 мес после операции (уровень доказательности В);
  - 5) корригированного ВПС с остаточными дефектами в области плохо эндотелизируемых заплат или устройств (уровень доказательности В).
2. Отдельным пациентам группы самого высокого риска развития осложнений перед влагалищным родоразрешением в момент отхождения околоплодных вод необходимо проведение антибиотикопрофилактики ИЭ. Группа включает пациентов со следующими особенностями:
- 1) состояние после протезирования или использования протезного материала для реконструкции клапана сердца (уровень доказательности С);
  - 2) некорригированный цианотический ВПС или состояние после паллиативного вмешательства (наложение системно-легочного анастомоза, шунтов и имплантация кондуитов) (уровень доказательности С).

### **Класс III**

Профилактика ИЭ не рекомендуется при выполнении процедур типа эзофагогастродуоденоскопии или колоноскопии в отсутствии признаков активной инфекции (уровень доказательности С).

Клинические представления и проявления эндокардита существенно изменились за прошедшие 50 лет вследствие разработки новых технологий (например развитие сердечной хирургии, гемодиализа), широкого применения протезных и доставляющих устройств, распространённости лечения внутривенными лекарственными средствами, появления устойчивых

микроорганизмов, и непрерывной разработки все более и более мощных антибиотиков [73–78]. Добиться идеального результата лечения врожденных расстройств системы кровообращения путем хирургической коррекции удастся далеко не всегда и почти у всех пациентов, перенесших хирургические вмешательства, наблюдаются различные, той или иной степени выраженности остаточные явления или осложнения, многие из которых предрасполагают к развитию ИЭ [73, 74, 77–82]. Эпидемиологические исследования ИЭ указывают на взаимосвязь с ВПС в 11–13% случаев [83, 84]. По данным W. Li и Y. Somerville [85], 4% обращений к специалистам по взрослым больным с ВПС приходится на ИЭ. Данные педиатрического наблюдения указывают, что оперированные и неоперированные больные с пороками сердца могут быть более восприимчивыми к инфекции.

К состояниям самого высокого риска, требующим антибактериальной профилактики ИЭ при проведении санации полости рта, относятся:

- перенесенный ранее инфекционный эндокардит;
- некорригированный цианотический ВПС, паллиативная операция с наложением шунта и имплантацией кондуита;
- искусственный протез или протезный материал для реконструкции клапана сердца;
- полностью корригированный врожденный порок сердца с имплантацией протезного материала или устройств открытым или эндоваскулярным способом в течение первых 6 мес после операции (профилактика обоснована, потому что эндотелизация протезного материала происходит в течение 6 мес после операции);
- корригированный ВПС с остаточным дефектом в области имплантации плохо эндотелизируемой заплаты или устройства;
- реципиенты донорского сердца с развившейся патологией клапанов сердца.

Антибактериальная профилактика в настоящее время не рекомендована для любой другой формы ВПС, кроме состояний, упомянутых выше.

У пациентов с тетрадой Фалло, ТМА, некорригированным дефектом межжелудочковой перегородки, открытым артериальным протоком и двустворчатым аортальным клапаном со стенозом или недостаточностью аортального клапана чаще развивается ИЭ [73, 74, 79, 81, 86–102]. Пациенты, перенесшие

паллиативные (например системно-легочно-артериальный шунт) или различные реконструктивные операции по поводу ВПС, которым были имплантированы протезные материалы, искусственные клапаны или кондуиты (включая замену последних), составляют основную группу риска по заболеванию ИЭ [74, 79, 81, 103].

The Second Natural History Study of Congenital Heart Defects показало большую частоту возникновения эндокардита в популяции взрослых пациентов молодого возраста с аортальным стенозом, стенозом легочной артерии и ДМПЖ [104]. Заболеваемость почти в 35 раз превышала норматив базовой популяции. Основным возбудителем оказался стрептококк *viridans*. Стенозированный клапан легочной артерии поражался ИЭ редко – только в 1 случае в данной серии. Более чем вдвое чаще риск развития ИЭ был в случаях некорригированного ИЭ по сравнению с таковыми после хирургического закрытия. Кроме того, наличие недостаточности АК независимо увеличивало риск ИЭ у больных с ДМЖП, пролеченным как терапевтическим, так и хирургическим путем. Среди оперированных пациентов ИЭ развивался, по крайней мере, у 22% больных с реканализацией ДМЖП.

W. Li и Y. Somerville [85] привели данные об ИЭ у 185 взрослых пациентов (214 эпизодов) с ВПС, полученные в течение двух периодов: с 1983 по 1993 и с 1993 по 1996 гг. Больные были разделены на неоперированных или перенесших паллиативные операции (группа I) и радикально оперированных, включая случаи протезирования, реконструкции или замены клапана сердца (группа II). Авторы отметили развитие ИЭ при дефекте межпредсердной перегородки, после закрытия ДМЖП, ОАП, изолированном СЛА, некорригированной аномалии Эбштейна, после гемодинамической коррекции ВПС или операции Mustard.

ИЭ у пациентов группы I был представлен ДМЖП (24%), обструкцией выводного тракта левого желудочка (ОВТЛЖ) (17%) и патологией митрального клапана (13%); в группе II – ОВТЛЖ (35%), коррекцией тетрады Фалло (19%) и частичной и полной формой открытого АВК (14%). У 87 (47%) из 185 пациентов отмечены «провоцирующие» действия (санация зубов или сепсис в 1-й группе – 33%; сердечно-сосудистая хирургия во 2-й группе – 50%). Несвоевременная постановка диагноза (от проявления первых симптомов до установления диагноза) в 1-й группе распространялась до 60 дней, во 2-й группе – до 29 дней.

К. Niwa и соавт. [105] в 2005 г. привели данные о развитии ИЭ у 170 педиатрических и 69 взрослых пациентов в период с 1997 по 2001 г. Авторы отметили взаимосвязь ИЭ с предшествующим кардиохирургическим вмешательством у 199 пациентов, 88 из которых были оперированы по поводу цианотических ВПС. ИЭ был левосторонним в 46 и правосторонним в 51% случаев; самыми часто выявляемыми организмами были стрептококк (50%) и стафилококк (37%). Хирургическая коррекция по поводу ИЭ оказалась необходима в 26% случаев для устранения крупных вегетаций (45%) и сердечной недостаточности (29%). Осложнения были отмечены в 48,5% случаев. Летальность при только терапевтическом лечении составила 8% и 11,1% при хирургическом пособии. В 33,3% случаев у пациентов обнаружена взаимосвязь с «провоцирующими» событиями: санацией зубов (37,2%) и операцией на сердце (25,6%), осложненной пневмонией (14,1%). Только в 28,2% случаев профилактически назначались антибиотики.

Di Filippo и соавт. [106] в 2006 г. отметили на примере 153 эпизодов ИЭ, сочетавшегося с ВПС и выявленного в соответствии с критериями Duke, увеличение числа заболеваний с 81 случая в период с 1966 до 1989 г. (3,5 случая в год) до 72 случаев в период с 1990 до 2001 г. (6 случаев ежегодно).

Второй период, с 1990 по 2001 г., по сравнению с первым характеризовался большим числом взрослых пациентов – 40 и 9% соответственно. Любопытно, что ВПС был выявлен у 122 пациентов до постановки диагноза ИЭ, а у 31 – не распознан. Из 153 эпизодов инфекционный эндокардит встречался у 39 радикально оперированных больных, у 35 перенесших паллиативное вмешательство (как правило, по поводу сложного ВПС) и у 79 неоперированных. Встречаемость ИЭ в сочетании с тетрадой Фалло снизилась с 12 до 3%, а в сочетании со сложными цианотическими ВПС повысилась с 14 до 28%; пропорция встречаемости при пороках аортального клапана и маленьких ДМЖП увеличилась. Санация зубов, как предполагаемая причина ИЭ, была более характерна для второго периода наблюдения (33% против 20% для первого), кожная инфекция в течение второго периода наблюдения также оказалась более частой причиной и составила 17% (при 5% для первого), более частой причиной первого периода наблюдения оказалась послеоперационная инфекция (21% против 11% для второго). Самыми распространенными возбудителями, как и по данным других исследований, были микроорганизмы группы стрептококков в

сочетании со стафилококком. Полученные авторами данные подчеркивают, что текущая профилактика ИЭ должна проводиться пациентам со сложными цианотическими ВПС, больным после протезирования или реконструкции протезным материалом клапанов сердца, а также с небольшими ДМЖП.

Одним из патогенетических моментов ИЭ является наличие поврежденного или травмированного эндотелия и входных ворот инфекции. Бактерии могут связываться с тромбоцитами и депонироваться в фокусах повреждения эндотелия сосудов. Инфекционное поражение обычно возникает на участках развития сброса со стороны меньшего значения градиента давления. Например, при коарктации аорты вегетации обычно развиваются со стороны нисходящей аорты. При болезнях аортального клапана вегетации развиваются не только на желудочковой поверхности створок клапана, но реактивная регургитация на митральном клапане может вызвать образование вторичных вегетаций. При рестриктивном ДМЖП вегетации обычно появляются в местах воздействия высокоскоростного сбросового потока в правой половине сердца (септальная створка трикуспидального клапана или ПЖ). Последствия разрастания вегетаций зависят от их локализации, поврежденных структур сердца и вирулентности микроорганизма. Клапанная деструкция со значимой регургитацией или парапротезные фистулы могут стать причиной сердечной недостаточности. Эндартериит при ОАП и коарктации аорты может вызвать формирование аневризмы с угрозой разрыва последней. Эмболия вегетациями может приводить к обструкции артериальных сосудов (например, инфаркт миокарда), формированию абсцесса, эмболия легочных сосудов может протекать по типу пневмонии. Иммунологические реакции могут вызвать гломерулонефрит или васкулит в результате депонирования свободно циркулирующих иммунных комплексов в мелких сосудах кожи (симптом Janeway и Nod Osler [75]).

Редко возникают трудности с подтверждением диагноза ИЭ, что может быть связано с измененным иммунным ответом, предшествующей антибиотикотерапией или отсутствием иммунного ответа у некоторых больных с патологией правого сердца даже при остром ИЭ [73, 75, 76, 80, 81]. В настоящее время для выявления вегетаций широкое распространение получил метод 2-мерной эхокардиографии [77, 107]. Критерии Duke содержат 2 основных (положительный бактериологический тест крови на наличие типичных микроорганизмов и

признаки эндокардиального поражения, например, наличие вегетаций по данным ЭхоКГ) и 6 малых признаков (ИЭ, предрасположение, лихорадка, сосудистые маркеры, иммунологические маркеры, суггестивные микробиологические признаки и эхокардиографические находки, совместимые с эндокардитом, выявляемые независимо от наличия основных эхокардиографических признаков с такими категориями, как определенная, возможная и отклоненная [107]. Данные эхокардиографии являются определяющими в диагностике ИЭ. В общем, ТТЕ-исследование полезно с точки зрения подтверждения наличия вегетаций, но часто чувствительность этой методики слишком низка, чтобы исключить их наличие. Если результаты ТТЕ-исследования представляются сомнительными или экспозиция протеза клапана или анатомии сложного ВПС затруднена, показано проведение ТЕЕ [73–79, 81, 108–112]. ТЕЕ приобретает особое значение при обследовании на наличие ИЭ в грудной аорте, путях оттока из желудочков, клапаносодержащих кондуитах и для визуализации всей желудочковой перегородки у взрослых и больных подросткового возраста. Интерпретация результатов эхокардиографического исследования должна проводиться экспертом, имеющим опыт оценки нормальной и патологической/постоперационной анатомии сердца ввиду сложности многих из пороков развития и разнообразия радикальных и паллиативных хирургических вмешательств и реконструкций [103, 108–112].

Несвоевременная диагностика ИЭ повышает риск развития значимых осложнений и летальность. Ключом к раннему выявлению и диагностике ИЭ является постоянное повышенное внимание к любому оперированному или неоперированному больному с ВПС [74, 78, 79, 81, 103, 113–115]. Перечень пороков сердца и риск развития на их фоне ИЭ приведен в таблице 4.

Изолированное развитие ИЭ вне связи с каким-либо предшествующим событием идентифицировано в небольшом количестве случаев [74, 79].

Awadallah и соавт. выявили такого рода события в 56% случаев; наиболее частыми из них являются санация полости рта без соответствующей протекции, операция на открытом сердце и инфекции кожи [16]. По данным W. M. Gersony и соавт. [101], предшествующее событие было идентифицировано в 32% случаев; эти события включали санацию полости рта, ранее перенесенную бактериальную инфекцию (например, фа-



**Врожденные пороки сердца и послеоперационный  
риск некардиальной хирургии**

Высокий риск	Умеренный риск
Легочно-артериальная гипертензия, первичная или вторичная Цианотические врожденные пороки сердца III или IV ФК по НУНА Выраженная дисфункция системного желудочка (фракция изгнания меньше чем 35%) Выраженные обструктивные пороки левого сердца	Протез сердечного клапана или кондуит Внутрисердечный шунт Умеренная обструкция левого сердца Умеренная дисфункция системного желудочка

рингит, синусит, энтерит или воспалительные заболевания органов малого таза) и катетеризацию сердца.

Дополнительные проблемы, более специфичные для пациентов с ВПС, и риск развития ИЭ слабо распознаются многими практикующими врачами [72, 74, 78–80]. У пациентов с неоперированным врожденным пороком сердца синего типа часто отмечается угреватость кожных покровов или губчатые, рыхлые десны; адекватный уход обеспечивает снижение риска бактериемии. Носовые кровотечения и кровохарканье часто встречаются у цианотических больных; хроническая заложенность носа может быть фактором риска ИЭ. Проблемой развития очага бактериемии может быть вросший ноготь. Опасность развития острого стафилококкового ИЭ правого сердца связана с особенностями поведения молодежи: любое воздействие на кожу, включая частое внутривенное введение лекарственных средств, нанесение татуировок. Использование внутриматочных контрацептивных устройств не имеет прямого отношения к проблеме, тем не менее моногамные половые отношения понижают риск инфекции в 1,4 раза. Рекомендации ААС не содержат предложений по антибактериальной профилактике пациентов при проведении мочеполовых процедур. Что же касается больных с повышенным риском развития инфекции, больных с протезом клапана сердца и с цианотическим ВПС, то целесообразно рассмотреть вопрос о назначении антибиотиков, особенно в период отхождения околоплодных вод [117].

Во всех случаях ИЭ перед назначением антибактериальной терапии необходимо выполнять посевы крови на чувствительность микроорганизмов к антибиотикам [73, 75, 78, 82, 112].

Это особенно важно для всех взрослых больных с ВПС, назначение антибиотиков которым без знания результата посева может впоследствии исказить данные бактериологического исследования [78, 103, 118]. Следует также понимать, что проведение инфузионной терапии у цианотических больных с ВПС сопровождается риском развития инсульта из-за наличия у них сброса крови справа налево. Следует всякий раз включать в систему переливания растворов воздушные фильтры и следить за отсутствием пузырьков воздуха в системе.

Детали всех аспектов терапевтического и антимикробного ведения ИЭ не включены в данный обзор, поскольку они разрабатываются отдельной рабочей группой ААС в сотрудничестве со специалистами по инфекционным заболеваниям [78, 81, 99, 119, 120].

Взрослый больной с ВПС должен быть незамедлительно направлен к врачу специализированного центра в связи с опасностью быстрого развития расстройств сердечной деятельности и необходимостью в первичной или повторной коррекции [78, 82].

Хирургическое вмешательство необходимо у больных с неконтролируемой застойной сердечной недостаточностью, повторными эмболиями, ригидными к терапии инфекциями, в том числе протезными, и развитием сердечной блокады [78, 80, 112–114, 121]. Решение о лечении инфицированных протезов клапанов или кондуитов с назначением дооперационной антибиотикотерапии и ее продолжительности, направленной на снижение риска повторной операции, должно приниматься в сотрудничестве с хирургом.

В целях снижения затрат на лечение возможен вариант амбулаторной антибиотикотерапии после начальной госпитализации без ущерба ее качества.

Профилактика ИЭ включает химиотерапевтический и нехимиотерапевтический методы [74, 75, 78, 80, 81, 103]. В каждом отдельном случае требуется клиническое обсуждение и заключение. Надо добиваться соответствия уровня медицинского обслуживания степени выраженности заболевания.

Вместе с тем, по мнению Cochrane и соавт. [112], нет ясного понимания, является ли профилактика бактериального эндокардита пенициллином эффективной у категории взрос-

лых больных с ВПС повышенного риска и у тех, кому планировалась санация зубов. Они также отметили, что нет достаточных данных, показывающих, наносит ли прием пенициллина больше вреда, чем пользы и наоборот, чтобы согласиться в этой части с содержанием «Рекомендаций...».

Новые рекомендации по профилактике бактериемия-зависимого эндокардита были изданы в 2006 г. Они содержат ограничения по антибактериальной профилактике санации зубов, подчеркивая ее необходимость у взрослых больных с ВПС, с (1) ранее перенесенным ИЭ, (2) после имплантации протеза клапана сердца или (3) после наложения системно-легочного анастомоза или имплантации кондуита. Напротив, для бактериемически опасных незубных вмешательств группа 2006 расширила список «зубного риска», включив: (4) сложные ВПС (кроме вторичного ДМПП, который является изолированным и несложным пороком), (5) сложную обструкцию ОВГЛЖ, включая АС и двустворчатый АК, (6) приобретенную вальвулопатию и (7) пролапс митрального клапана при наличии эхопризнаков «выраженных изменений створок и регургитации». Британское общество антимикробной химиотерапии смещает акцент от «процедурозависимой бактериемии» к «накопленной» бактериемии.

На основе общего мнения экспертов, Рекомендации ААС–2007 содержат существенные изменения в части профилактики эндокардита [72]. Новые, упрощенные рекомендации базируются на суждении о том, что бактериемии в большинстве случаев возникают по ходу повседневной жизни, что ИЭ, вероятно, развивается на фоне длительного ежедневного накопления эпизодов случайных бактериемий, чем от таковых, имеющих процедурное происхождение, доказательством чему служит низкая эффективность профилактики ИЭ, предотвращение развития которого происходит лишь в небольшом числе случаев. Авторы установили, что риски антибиотикотерапии, связанные с развитием аллергических реакций, возникновением устойчивых бактериальных штаммов в организме больного, преобладают над возможным положительным эффектом антибактериальной профилактики ИЭ.

Вместе с тем в новых рекомендациях ААС подчеркивается важность ухода и поддержания качества гигиены и здоровья полости рта, с тем чтобы уменьшить воздействие повседневной бактериемии, что может оказаться важнее любой антибактериальной профилактики.

Соответственно в письме комитета ААС–2007 в части внесения изменений в меры по профилактике ИЭ подчеркивается, что проведение антибактериальной профилактики санации зубов в виде манипуляций на десневой ткани, периапикальной области или на перфорациях слизистой оболочки десен (процедур, наиболее опасных по развитию бактериемии) должно быть ограничено конкретными условиями [72]. Эти условия определяются наличием у пациента ранее перенесенного ИЭ, состояния после имплантации протеза клапана сердца, наложения системно-легочного анастомоза, имплантации кондуита, некорригированного цианотического ВПС, после коррекции ВПС с имплантацией протезного материала или устройства в сроки до 6 мес после вмешательства, после коррекции ВПС с остаточными дефектами в области имплантации протезного материала или устройства и после трансплантации сердца при развитии вальвулопатии. Профилактика ИЭ не показана перед манипуляциями на желудочно-кишечном тракте или мочеполовой системе, что представляет собой главное отличие от предыдущих Рекомендаций. Внесение изменений в Рекомендации привело к некоторым противоречиям в ведении взрослых больных с ВПС, уже находящихся под наблюдением.

Беспокойство вызывает тот факт, что изменения, внесенные в существовавшие ранее рекомендации, не основаны на новых данных или рандомизированных исследованиях, которые доказывали бы отсутствие эффективности и безопасности антимикробной профилактики [124].

Ранее показания к профилактике ИЭ были более широкими, поэтому следует обратить внимание на изменение показаний, которые основаны на отсутствии убедительных научных данных о преимуществах или недостатках существующих ранее схем профилактики ИЭ.

Вместе с тем Комитет по составлению Рекомендаций АВПС предлагает включить в группу риска пациентов, которым назначение антибактериальной профилактики перед санацией полости рта является обоснованным в случаях после: а) протезирования клапана сердца; б) ранее перенесенного ИЭ; в) паллиативной коррекции (включая наложение шунтов и имплантацию кондуита) или неоперированного цианотического ВПС; г) коррекции ВПС с имплантацией протезного материала или устройства в течение первых 6 мес после вмешательства; д) коррекции ВПС с остаточными дефектами в области имплантации плохо эндотелизируемого протезного материала или устройства.

Для больных с ВПС в подростковом и молодом возрасте при наличии таких особенностей, как вросший ноготь, угреватая кожа и проблемы с зубами особенно важно применение нехимиотерапевтических методов. Устная профилактика должна начинаться с подробных устных разъяснений клинициста, дантиста и гигиениста. У пациентов с врожденным пороком сердца синего типа часто отмечаются губчатые, рыхлые десны, что требует использования зубной щетки с мягкой щетиной для чистки зубов. Методы женской контрацепции должны быть выбраны с учетом возможного риска. Знание пациентом необходимости в профилактике ИЭ – также важная проблема [77, 103, 125].

R. L. Caldwell и соавт. [91] отметили, что меньше чем 50% семейств были осведомлены о профилактике эндокардита или соблюдении мер предосторожности и еще меньше понимали причины, по которым профилактика должна быть назначена. F. Cetta и C. A. Warnes [125] сообщили в 1995 г., что больные с ВПС, наблюдавшиеся в их специализированной клинике проявляли неадекватное знание об их сердечном заболевании, ИЭ, и о его профилактике.

Активное, агрессивное образование, налаженное в их клинике, улучшило понимание ситуации больными, но, как подчеркивают авторы, образовательные усилия должны быть регулярными. Пациенту нужно детально объяснить его диагноз, кроме этого он должен быть осведомлен о специальном режиме профилактики при санации полости рта. Больной также должен быть информирован о признаках и симптомах ИЭ. При каждом последующем посещении, эти знания должны быть проверены чтобы убедиться в том, что пациент знает, что от него требуется при уходе за полостью рта.

### **1.7. Рекомендации по ведению больных при выполнении некардиохирургических хирургических операций**

#### **Класс I**

1. Основные предоперационные обследования взрослых пациентов с врожденными пороками сердца должны включать системную артериальную оксигеметрию (измерение парциального давления кислорода), ЭКГ, рентген грудной клетки, чреспищеводную ЭхоКГ, общий анализ крови, коагулограмму (уровень доказательности C).

2. Рекомендуются, чтобы при возможности дооперационные обследования и хирургические вмешательства у взрослых пациентов с ВПС были проведены в региональном специализированном центре по ВПС опытными хирургами и кардиоанестезиологами (уровень доказательности С).
3. Пациенты с определенным высоким риском должны быть направлены в специализированные центры для взрослых пациентов с ВПС, исключая случаи, когда оперативное вмешательство является абсолютно неотложным. Категория высокого риска включает следующих пациентов:
  - 1) с предшествующей процедурой Фонтена (уровень доказательности С);
  - 2) высокой легочной гипертензией (уровень доказательности С);
  - 3) цианотическими ВПС (уровень доказательности С);
  - 4) с сочетанными ВПС и наличием сердечной недостаточности, клапанными пороками или с необходимостью антикоагулянтной терапии (уровень доказательности С);
  - 5) с ВПС и злокачественными аритмиями (уровень доказательности С);
4. Рекомендуются консультации с экспертами для оценки риска у взрослых пациентов с ВПС, которые будут подвергнуты несердечным хирургическим вмешательствам (уровень доказательности С).
5. Консультация с кардиоанестезиологами рекомендована у пациентов с умеренным и высоким риском (уровень доказательности С).

Любое хирургическое вмешательство у взрослых пациентов с ВПС связано с большим риском. Пациенты с цианотическими ВПС часто подвергаются оперативным вмешательствам по поводу удаления камней желчного пузыря, при сколиозе и менее часто при абсцессах мозга. Риск при несердечных хирургических процедурах зависит от самого ВПС, характера предполагаемой операции и от экстренности ситуации. В таблице 4 указаны группы умеренного и высокого риска для несердечной хирургии.

Полная оценка пациента с ВПС должна быть проведена перед ожидаемым несердечным оперативным вмешательством.

вом. Основная дооперационная оценка включает ЭКГ, рентген грудной клетки, чреспищеводную ЭхоКГ, общий анализ крови и коагулограмму. Рекомендуется, если это возможно, проводить предоперационное обследование и операцию у взрослых пациентов с ВПС в специализированных центрах опытными хирургами и кардиоанестезиологами. Бригада специалистов должна всегда привлекаться при ведении взрослых пациентов с цианотическими ВПС для минимизации ошибок, которые могут повлиять на течение болезни и даже привести к смерти.

Пациенты группы высокого риска должны всегда направляться в специализированные центры для взрослых пациентов с ВПС, исключая лишь экстренные оперативные вмешательства. Эта группа включает пациентов с тяжелой легочной гипертензией, цианотическими пороками или с ВПС в сочетании с сердечной недостаточностью, пороками клапанов и с необходимостью антикоагулянтной терапии.

Пациенты с цианотическими ВПС, особенно в сочетании с легочной гипертензией, относятся к наиболее высокому риску при несердечных операционных вмешательствах. Риск кровотечения может быть уменьшен при проведении предоперационной флеботомии, если гематокрит более 65%. Длительные операции при гемодинамической нестабильности пациента и требующие длительного восполнения объема жидкости часто сопровождаются увеличением периоперационной смертности. Жидкостный баланс нарушается у пациентов с цианотическими ВПС, с единственным желудочком и у пациентов с сердечной недостаточностью в результате развития почечной недостаточности.

После операции пациенты с ВПС могут нуждаться в более интенсивном мониторинге и контроле даже при незначительных процедурах. Средний медицинский персонал должен быть информирован о возможных специфических проблемах, связанных с ВПС. К особенностям, которые следует учитывать, относятся: назначение препаратов для профилактики эндокардита, необходимость антикоагулянтной терапии во время процедуры, возможность осложнений, связанных с нарушениями гемодинамики, использованием внутривенных фильтров при вливании различных растворов для предотвращения венозных тромбозов, мониторинг функции почек, особая осторожность при назначении препаратов, уменьшение измерений АД у пациентов с предшествующим системно-легочным (Blalock–Taussig) анастомозом. Нет доказательств, что

цианотические ВПС приводят к заболеваниям печени (см. раздел 10, 14). Отмечается более высокая распространенность гепатита С у взрослых пациентов, перенесших операции по поводу ВПС до 1992 г., поэтому эти пациенты требуют дополнительного обследования.

## **1.8. Рекомендации по планированию беременности**

### **Класс I**

1. Пациентки с ВПС должны быть консультированы специалистами по ВПС у взрослых до того, как они планируют беременность. Это необходимо для разработки плана ведения и предотвращения возможных осложнений (уровень доказательности C).
2. У пациентов с внутрисердечным шунтированием справа налево должна соблюдаться осторожность при внутривенных вливаниях во избежание парадоксальной воздушной эмболии (уровень доказательности C).
3. Женщинам, получающим постоянную антикоагулянтную терапию варфарином, рекомендовано перед планированием беременности консультирование у специалистов для возможности принятия решения, учитывая материнский и детский риск (уровень доказательности C).

### **Класс IIa**

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 герпарина разумно при длительном постельном режиме. Полноценная антикоагуляция может быть полезна для пациентов с высоким риском (уровень доказательности C).

### **Класс III**

Эстрогенсодержащие оральные контрацептивы не рекомендованы у взрослых пациенток с ВПС из-за опасности тромбоземболических осложнений, также как и у пациентов с цианотическими ВПС с внутрисердечным шунтированием, тяжелой легочной гипертензией (уровень доказательности C).



Врожденные пороки развития в настоящее время являются наиболее частой причиной материнской заболеваемости и смертности от сердечных заболеваний. Тщательное обследование и ведение данных пациентов, вероятно, улучшит прогноз для матери и ребенка.

И мужчины, и женщины с ВПС должны понимать риск передачи ВПС потомству. Эксперты по ВПС рекомендуют перед беременностью проводить генетическое исследование для женщин, оценивать потенциальный эмбриональный риск, риск преждевременных родов и маловесность ребенка, рассматривать терапию, которая может быть вредна зародышу, контролировать антикоагулянтную терапию и обсуждать потенциальные материнские осложнения. Если беременность возникает, то должна быть проведена эмбриональная ЭхоКГ и обсуждены последствия.

Исходы беременности благоприятны у большинства женщин с ВПС при условии, что функциональный класс и функция левого желудочка хорошие. Наличие легочной гипертензии представляет серьезный риск в период беременности, особенно когда систолическое давление в легочной артерии превышает 70% от системного АД, независимо от функционального класса. Необходимость полноценной антикоагулянтной терапии во время беременности, хотя и не является противопоказанием, но увеличивает риск и для матери, и для ребенка. Относительный риск и польза различных антикоагулянтов должны быть обсуждены с потенциальной матерью. Существует небольшая группа пациенток с сочетанными ВПС или с высоким риском, кому беременность опасна или противопоказана из-за высокого риска для матери и ребенка. Если беременность все же возникла, то пациентки высокого риска должны быть направлены в многопрофильные центры, специализирующиеся в акушерстве, анестезиологии и неонатологии и имеющие опыт ведения больных с ВПС. Скоординированные принципы ведения должны быть разработаны к третьему триместру и объяснены медицинскому персоналу и пациенту. Нормальные естественные роды обычно возможны и предпочтительны для пациенток с ВПС. Кесарево сечение рекомендовано пациенткам с ВПС при акушерской патологии и у женщин, принимающих антикоагулянтную терапию из-за риска эмбриональных внутричерепных кровоизлияний.

Лекарственные препараты должны назначаться беременным только в необходимых случаях. Некоторые препараты

противопоказаны при беременности: ингибиторы АПФ и антагонисты рецепторов к ангиотензину. Эти лекарства вызывают врожденные дефекты и почечную недостаточность у плода, вот почему они должны быть отменены до беременности, если это возможно.

Хотя эндокардит повышает риск материнской заболеваемости и смертности, его профилактика во время беременности не всегда рекомендована для пациентов с сердечными пороками, так как некоторые полагают, что риск бактериемии низок. Ряд специалистов рекомендуют назначать антибиотики, потому что неизвестно, потребуются ли инструментальные вмешательства. Таким образом, нет четкой позиции по этому вопросу. Антибиотики следует использовать, когда у пациентки имеется высокий риск неблагоприятного исхода, при нарушении целостности створок клапанов. Внутривенное введение амоксициллина с гентамицином используется у женщин с высоким риском или с эндокардитом в анамнезе (см. раздел 1.6).

### **1.8.1. Контрацепция**

Специалист по ВПС обязан обеспечить информацией и подобрать контрацептивы с учетом рисков для взрослых пациентов с ВПС. Есть небольшое количество данных относительно безопасности различных противозачаточных методов у пациентов с ВПС. Эстрогенсодержащие гормональные контрацептивы в основном не рекомендуются пациентам с ВПС из-за риска тромбоемболических осложнений, а также пациентам с цианотическими пороками, мерцанием предсердий или легочной гипертензией. Также этот метод контрацепции может нарушать контроль антикоагулянтной терапии. Однако медроксипрогестерон, только прогестеронсодержащие таблетки и левоноргестрел могут также вызывать задержку жидкости, и их следует с осторожностью применять при сердечной недостаточности.

Левоноргестрел, барьерные методы или перевязка труб рекомендованы женщинам с цианотическими ВПС и легочной гипертензией. Возможные осложнения «утро после таблетки» могут быть объяснены риском острой задержки жидкости. Перевязка труб, хотя и является самым безопасным способом контрацепции, может быть процедурой высоко риска у пациентов с сочетанными ВПС и легочной гипертензией. Гистероскопическая стерилизация может быть оправдана у пациенток с высо-

ким риском. Стерилизация мужчины и женщины с ВПС может проводиться только после разъяснения прогноза для пациента. Специалисты по ВПС должны взаимодействовать с терапевтами и гинекологами, для того чтобы подобрать оптимальный метод контрацепции. Риск эндокардита у женщин с ВПС при использовании внутриматочной спирали точно не установлен, поэтому рекомендации должны быть индивидуальными, основанными на консультации кардиолога и гинеколога.

Грудное вскармливание безопасно для пациенток с ВПС. Женщины, принимающие сердечно-сосудистые препараты, должны знать, что многие медикаменты проникают в грудное молоко и должны быть осведомлены о возможных влияниях препаратов на ребенка.

### **1.9. Нарушения ритма у взрослых с врожденными пороками сердца**

#### **Класс I**

1. Полное и необходимое неинвазивное исследование, включающее четкое знание анатомических особенностей и всех хирургических и процедурных протоколов. Рекомендовано перед проведением электрофизиологического исследования или установкой определенных устройств у пациентов с ВПС (уровень доказательности C).
2. Решения относительно ведения пациентов с тахикардией при ВПС должны приниматься, учитывая сердечно-сосудистые проявления, особенно возможность восстановления гемодинамики, что могло бы свидетельствовать в пользу хирургических методов или катетеризации (уровень доказательности B).
3. Процедуры катетерной аблации у взрослых пациентов с ВПС должны проводиться в центрах, где имеется персонал, знакомый с анатомическими особенностями и имеющий опыт ведения пациентов при аритмиях у больных с ВПС (уровень доказательности B).
4. Установка водителя ритма у пациентов с ВПС должна проводиться в специальных центрах, где персонал знаком с необычной анатомией при данном заболевании и методами хирургической коррекции данных нарушений (уровень доказательности B).
5. Эпикардальные водители ритма должны устанавливаться при необходимости у всех пациентов с цианотическими

пороками и с внутрисердечным шунтированием (уровень доказательности В).

### **Класс IIa**

1. Обосновано использование имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора для всех пациентов, у которых была остановка сердца или эпизоды гемодинамически значимой или продолжительной желудочковой тахикардии (уровень доказательности С).
2. Постановка искусственного водителя ритма может быть полезна у взрослых пациентов с ВПС с брадиаритмией и у пациентов с трудноконтролируемой тахикардией (уровень доказательности В).

### **Класс IIb**

Установка искусственного водителя ритма может быть показана пациентам, не имеющим клинических симптомов, но с сердечным ритмом в покое менее 40 уд/мин или с резкими паузами более 3 с (уровень доказательности С).

Аритмии – одна из главных причин клинических проявлений и смертности у взрослых пациентов с ВПС (табл. 5). Хотя нарушения ритма могут часто наблюдаться у взрослых с неоперированными дефектами, большинство случаев аритмий наблюдаются обычно у пациентов, перенесших хирургическую коррекцию, особенно если операция была выполнена относительно поздно. В таких случаях электрические нарушения происходят из-за сложных миокардиальных структур и швов, созданных при оперативных вмешательствах, в сочетании с ненормальным давлением и объемом в полостях сердца. Все разнообразие нарушений ритма, выявляемое у этих пациентов, обусловлено специфическими анатомическими дефектами или хирургическими манипуляциями, проведенными при коррекции данных нарушений.

Оптимальная стратегия ведения при большинстве таких аритмий еще не определена. Развитие в последние годы таких методов электрофизиологических вмешательств, как хирургическая постановка и удаление антиаритмических устройств (водителей ритма), привело к расширению терапевтических возможностей, но все же пока еще мало литературных данных по данной проблеме. В отсутствии множества проспективных исследований у больных с ВПС при выборе терапии аритмий основываются на более традиционных исследованиях по лече-

**Нарушения ритма у взрослых с ВПС**

Нарушения ритма	Врожденные пороки сердца
Тахикардии WPW-синдром Внутрипредсердная реинтрити тахикардия (трепетание предсердий)	Аномалия Эбштейна Врожденная корригированная транспозиция магистральных артерий Корригированные ВПС после операций Mustard, Senning, Fontan Тетрада Фалло и др.
Фибрилляция предсердий	Пороки митрального клапана Аортальный стеноз Тетрада Фалло Единственный желудочек сердца
Желудочковая тахикардия	Тетрада Фалло Аортальный стеноз и др.
Брадикардии Дисфункция синусного узла	Корригированные ВПС после операций Mustard, Senning, Fontan Венозный синус при дефекте межпредсердной перегородки Синдром гетеротаксии
Спонтанная АВ-блокада	Атриовентрикулярный канал Врожденная корригированная транспозиция Единственный желудочек сердца (некоторые формы)
Хирургически индуцированная АВ-блокада	Закрытый дефект межжелудочковой перегородки (при различных ВПС) Субаортальный стеноз Имплантированный АВ-клапан

нию аритмий у взрослых с сердечно-сосудистыми заболеваниями, к примеру, при ишемической кардиомиопатии. Этот подход хотя и является полезной отправной точкой, но не всегда может учитывать особенности анатомии и физиологии у взрослых пациентов с ВПС. Необходимы многоцентровые исследования в этой области, как и необходимо более усиленное обучение педиатров и терапевтов электрофизиологии для ведения таких пациентов. Кроме того, пока еще нет достаточного количества исследований, разумно рекомендовать проведение различных вмешательств при аритмиях в специализированных

центрах с опытным персоналом, знакомым со сложной анатомией и особенностями аритмий у пациентов с ВПС.

### ***1.9.1. Тахиаритмии при синдроме Вольффа-Паркинсона-Уайта***

Наличие дополнительных проводящих путей может осложнять некоторые формы ВПС, особенно аномалию трикуспидального клапана (Эбштейна). Признаки тахикардии могут впервые проявляться в детстве, а начинают вызывать клинические проявления во взрослом возрасте, когда расширенное предсердие или хирургические рубцы предрасполагают к развитию у пациентов трепетания предсердий или фибрилляции с возможностью быстрого проведения по дополнительным путям. Методики катетерной аблации дополнительных проводящих путей стали стандартом лечения у данных пациентов. Однако по сравнению с простой аблацией дополнительных путей в структурно нормальном сердце процент успеха ниже, а риск повторных эпизодов выше у пациентов с анатомическими дефектами. Эти различия возникают из-за наличия измененных анатомических ориентиров, неправильной локализации АВ-узла и частой встречаемости дополнительных путей у пациентов с ВПС. Интраоперационная аблация дополнительных путей может проводиться у пациентов с аномалией Эбштейна при оперативном вмешательстве на трикуспидальном клапане. Этот метод является безопасным и эффективным.

### ***1.9.2. Внутривнутрипредсердная риентри тахикардия или трепетание предсердий***

Наиболее частая форма тахикардии, наблюдаемая у взрослых пациентов с ВПС, обусловлена механизмом макрориентри внутри предсердия. Эта аритмия обычно является поздним послеоперативным последствием, у детей часто связана с нарушением хронотропных функций. Хотя может возникать после любых вмешательств на правых камерах сердца, частота таких аритмий возрастает после операций Mustard, Senning, Glenn и Fontan, при которых у 30–50% пациентов могут наблюдаться эпизоды аритмии. Термин «внутрипредсердная риентри тахикардия» (ВПРТ) стал традиционным для этой аритмии, чтобы отличить ее от трепетания предсердий, наблюдаемого в структурно нормальном сердце.

Принимая во внимание, что классическое трепетание предсердий вовлекает зону вокруг трикуспидального кольца, которое регистрируется на ЭКГ пилообразными волнами до 300 сокращений в минуту, ВПРТ может вовлекать новые зоны вокруг хирургических рубцов и заплат, генерируя более широкий спектр сокращений и видов *P*-волн. Вообще ВПРТ обычно медленнее, чем классическое трепетание предсердий, с частотой 170–250 сокращений в минуту. В случае нормального АВ-узла эти сокращения часто проводятся 1:1, что может привести к гемодинамической нестабильности, синкопальным состояниям или к смерти. Даже при нормальном числе желудочковых сокращений длительное наличие ВПРТ может приводить к тромбоэмболическим осложнениям.

Однажды выявив ВПРТ, относительно легко прервать приступ с помощью электрической кардиоверсии или назначения I или III класса антиаритмических препаратов. Намного труднее предотвратить повторные эпизоды и адекватно оценить гемодинамический статус, который предрасполагает к развитию тахикардии. Постоянный прием антиаритмиков все еще используется во многих случаях, но опыт использования фармакологической терапии показывает все же преимущество в этих случаях нефармакологических методов.

Имплантация искусственного водителя ритма может быть полезна для тех пациентов, у которых имеется дисфункция синусного узла как основная причина клинических проявлений. Простое увеличение предсердного ритма до соответствующего уровня гемодинамического статуса может привести к сокращению частоты ВПРТ, в то же время делая безопасным назначение препаратов, которые могут усиливать брадикардию. Искусственные водители ритма с улучшенным программированием, которые определяют предсердную тахикардию и автоматически посылают разряд, могут быть полезны в отдельных случаях, так как несут риск ускорения предсердного ритма и должны использоваться с осторожностью у лиц с нормальным АВ-узлом. Новое поколение кардиовертеров-дефибрилляторов, оборудованных алгоритмами для диагностики и лечения предсердной и желудочковой тахикардии, было успешно использовано у небольшого числа взрослых пациентов с ВПС с повторными ВПРТ.

Катетерная абляция была признана многими институтами как раннее вмешательство при повторных ВПРТ. Замечен быстрый прогресс при внедрении нового оборудования,

особенно с момента появления 3-мерных технологий, специальных наконечников или больших катетеров для более эффективной аблации. С использованием последних технологий можно достичь успеха в 90% случаев с помощью катетерной аблации, хотя возможно позднее рецидивирование аритмии. Риск повторных эпизодов особенно высок у пациентов, у которых наблюдаются многократные ВПРТ и увеличенные размеры предсердия. Результаты аблации при ВПРТ улучшаются с продолжающимся прогрессом технологий и даже превышают степень контроля у пациентов, получающих только лекарственные препараты.

Если вышеупомянутые меры не помогают предотвратить повторные эпизоды ВПРТ или пациент с ВПРТ нуждается в операции по гемодинамическим причинам, предпочтение должно быть отдано хирургической аблации во время операции Maze на правом предсердии. Эта процедура более широко используется у пациентов после процедуры Fontan с неподдающимися лечению ВПРТ и обычно комбинируется с ревизией модификации операции Fontan или с конверсией атриопульмонального анастомоза в экстракардиальный (тотальный кавопульмональный анастомоз). Результаты показывают очень низкую частоту повторных эпизодов ВПРТ, но при этом следует учитывать дополнительные хирургические риски.

### ***1.9.3. Фибрилляция предсердий***

Хотя при ВПС фибрилляция предсердий встречается менее часто, чем ВПРТ, лечение данного нарушения ритма не является менее трудным. Оно возникает наиболее часто у пациентов с врожденным аортальным стенозом (АС), пороками митрального клапана или с единственным желудочком. Принципы ведения сходны для фибрилляции предсердий при других сердечных заболеваниях, начиная с медикаментозной антикоагулянтной терапии и заканчивая контролем желудочковой сократимости путем электрической кардиоверсии, если это необходимо. III класс антиаритмических препаратов может защитить от повторных эпизодов фибрилляции предсердий у некоторых пациентов, но в случае ВПРТ медикаментозная терапия имеет небольшие успехи. Также при ВПРТ имплантация искусственного водителя ритма может уменьшить частоту эпизодов фибрилляции предсердий у пациентов с сопутствующими



щей дисфункцией синусного узла. Успешное прекращение фибрилляции предсердий наблюдалось после комбинированной операции Maze на правых и левых камерах сердца, которая целесообразна у пациентов с необходимостью операции на сердце из-за гемодинамических причин. Катетерная абляция еще не стала частым вмешательством при фибрилляции предсердий у взрослых пациентов с ВПС.

### **1.9.4. Желудочковая тахикардия**

Существует несколько сценариев, при которых может развиваться желудочковая тахикардия высоких степеней у пациентов с ВПС. Наиболее известный – это вовлечение механизма макрорентри и развитие желудочковой тахикардии как позднего осложнения у пациентов после оперативных вмешательств, которые подверглись вентрикулотомии и/или коррекции дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП), коррекции таких пороков, как тетрада Фалло. В этих случаях механизм рентири запускается в результате узких коридоров проводимости в области рубца в выводном тракте правого желудочка (ВПЖ). Частота поздних желудочковых тахикардий или внезапной смерти при хирургически скорректированной тетраде Фалло колеблется между 0,5 и 6,0%. У ряда пациентов с медленно прогрессирующей желудочковой тахикардией может сохраняться стабильная гемодинамика, у большинства же желудочковая тахикардия имеет тенденцию к ускорению ритма, может проявляться синкопальными состояниями или остановкой сердца. Клиническая картина часто спутана, так как симптомы предсердной тахикардии у пациентов с ВПРТ порой трудно отличить от симптомов желудочковой тахикардии.

Довольно трудно предсказать, у каких пациентов с ВПС в дальнейшем разовьется желудочковая тахикардия. Исследования по поиску факторов риска у пациентов с тетрадой Фалло определили такие факторы, как более старший возраст проведения корригирующей операции, высокая степень дилатации правого желудочка, удлиненный QRS-комплекс более 180 миллисекунд, хотя прогнозируемая точность каждого из этих факторов невелика. Холтеровское мониторирование и нагрузочные тесты также используются как скрининговые методы с некоторой степенью корреляции между непосредственной эктопией и риском желудочковой тахикардии, но так

как эктопические сокращения при амбулаторном мониторинге довольно часто встречаются у таких пациентов, ценность данных методов невелика. Формально изучение желудочкового возбуждения может разграничить группы высокого и низкого риска у пациентов с ВПС, но остается слишком несовершенным и непрактичным методом для скрининговой диагностики. Внутрисердечное электрофизиологическое исследование используется для отдельных пациентов с симптомами или выявленными при холтеровском мониторинге изменениями, когда желудочковая тахикардия подозревается, но еще не доказана.

В настоящее время нет общепринятых схем по контролю ритма у асимптоматичных пациентов с тетрадой Фалло. Некоторые комбинации приведенных выше исследований должны использоваться индивидуально в зависимости от конкретной истории заболевания и общего гемодинамического статуса, когда симптомы минимальны или отсутствуют. Симптомы сердцебиения, головокружения или необъяснимые синкопальные состояния должны настораживать и указывать на необходимость проведения полной и быстрой диагностической оценки с возможным использованием электрофизиологического исследования.

Хотя тетрада Фалло обычно рассматривается как порок, при котором присутствует желудочковая тахикардия, серьезные желудочковые аритмии могут также развиваться и при ряде других пороков, даже в отсутствии прямых хирургических повреждений желудочка, например, при врожденном аортальном стенозе, транспозиции магистральных артерий, когда правый желудочек поддерживает системную циркуляцию, тяжелых формах аномалии Эбштейна, некоторых формах единственного желудочка и дефекте межжелудочковой перегородки с легочной гипертензией. Возникновение желудочковых аритмий в этих случаях обычно совпадает с ухудшением общего гемодинамического статуса.

Лечить желудочковые тахикардии у взрослых пациентов с ВПС довольно сложно. Как и при ИБС, лечение желудочковой тахикардии только фармакологическими препаратами является недостаточным. Эмпирическое назначение  $\beta$ -блокаторов и антиаритмиков I или III класса используется в редких случаях у пациентов, когда клиницист не может четко определить риск желудочковой тахикардии после проведения всех исследований. Медикаментозная терапия заменена в боль-

шинстве центров более эффективными вмешательствами, такими как имплантация кардиовертера-дефибриллятора, катетерная абляция или операционные методы лечения аритмий. Прежде чем выбрать один из этих вариантов, следует провести гемодинамическое зондирование в сочетании с комплексным электрофизиологическим исследованием. Наличие корригируемых гемодинамических нарушений является показанием для выполнения хирургических операций, таких как закрытие дефекта межжелудочковой перегородки или уменьшение клапанной недостаточности в сочетании с внутривидеооперационной абляцией для устранения желудочковой тахикардии. Кроме того, ВПРТ может как подтверждать, так и запутывать симптомы, в таких случаях следует использовать катетерную или хирургическую абляцию. В конечном счете при желудочковой тахикардии вопрос о катетерной абляции решается на основании оценки индивидуального риска и пользы для больного. Хотя сообщений о проведенных абляциях у пациентов с ВПС при желудочковой тахикардии пока немного, прогнозируется высокий процент успешных результатов, однако риск повторных желудочковых тахикардий после абляции может достигать 20%. Разумно использовать катетерную абляцию для терапии желудочковых тахикардий у пациентов с ВПС с сохраненной гемодинамикой и одним очагом (кругом) возбуждения тахикардии. В этих случаях прежде чем отказаться от имплантации кардиовертера-дефибриллятора, проводятся последующие стимулирующие исследования для гарантии того, что не будут активироваться эти же или новые очаги аритмии. Возможно, катетерная абляция более важна как дополнительная терапия у пациентов с частыми желудочковыми тахикардиями и с уже имплантированным кардиовертером-дефибриллятором.

Большинству пациентов с ВПС и документированной тахикардией или высоким риском возникновения желудочковой тахикардии в настоящее время устанавливаются кардиовертеры-дефибрилляторы. Использование трансвенозных систем возможно в большинстве случаев, за исключением пациентов с единственным желудочком, пациентов с затрудненными венозными путями доступа, существенными внутрисердечными шунтами, при которых высок риск тромбоэмболических осложнений. Дефибрилляционные пороги у пациентов с ВПС сопоставимы с порогами у больных с приобретенными сердечно-сосудистыми заболеваниями.

## **1.10. Брадикардии**

### **1.10.1. Дисфункция синоатриального узла**

Хотя некоторые редкие формы гетеротаксического синдрома могут быть связаны с врожденной дисфункцией или отсутствием синоатриального узла, патологическая синусовая брадикардия у пациентов с ВПС более часто становится новой проблемой, связанной с оперативными вмешательствами на сердце. Прямая травма синоатриального узла часто происходит после операций Mustard, Senning, Glenn и Fontan. В таких случаях вероятность развития у пациентов ВПРТ или фибрилляции предсердий значительно увеличивается. Кроме того, у пациентов с субнормальной гемодинамикой могут появиться симптомы из-за нарушений хронотропной функции и функции синусового узла. Обновленные рекомендации по имплантации антибрадикардических водителей ритма, разработанные Американской ассоциацией кардиологов, включают информацию по ведению ВПС у детей и подростков. Эти же рекомендации могут применяться и для взрослых пациентов с ВПС. Имплантация предсердного или двухкамерного водителя ритма с активным ответом рекомендована для класса I у всех пациентов с симптомами и дисфункцией синоатриального узла. Рекомендации включают большинство пациентов с тахи-брадисиндромами и симптомами повторных предсердных тахикардий, также как и пациентов с паузозависимой желудочковой тахикардией. Имплантация водителя ритма также рекомендована пациентам класса IIb для взрослых пациентов без симптомов с сердечным ритмом в покое менее 40 уд/мин или с резкими паузами более 3 с, но при этом существует возможность развития желудочковой дисфункции. При имплантированном двухкамерном водителе ритма необходимо программирование предсердного ритма даже при неповрежденном атрио-вентрикулярном узле.

Существует множество уникальных технических разработок по установке водителей ритма у взрослых пациентов с ВПС. Трансвенозное расположение электродов имеет много модификаций в зависимости от состояния сердечной мышцы и изменения хода сосудов после операций Mustard и Senning. Трансвенозное расположение электродов не всегда возможно при других повреждениях у пациентов с ВПС, включающих

постоперативные изменения у пациентов внутрисердечными шунтами, где возникает потребность в эпикардальном размещении. Эпикардальное или эндокардиальное размещение электродов используется в зависимости от наличия участков фиброза и внесенных оперативных изменений. Необходимы четкие знания специфической анатомии и особенностей предшествующих хирургических вмешательств до установки пациенту водителя ритма.

### **1.10.2. Атриовентрикулярная блокада**

Хирургическая коррекция ВПС может привести к прямой травме проводящей системы атриовентрикулярного узла, хотя улучшение знаний анатомии атриовентрикулярного узла и пучка Гиса при различных ВПС уменьшили риск возникновения этого повреждения. Устранение дефекта межжелудочковой перегородки, операции при обструкциях выводного тракта левого желудочка и замена или коррекция атриовентрикулярного клапана могут все еще осложняться атриовентрикулярной блокадой. К счастью, более чем в половине случаев это повреждение является проходящим и проводимость восстанавливается через 7–10 дней после операции. Постоянная имплантация водителя ритма рекомендована пациентам класса I с послеоперационной прогрессирующей АВ-блокадой II или III степени, когда имеется вероятность, что блокада не исчезнет или сохранится в течение 7–10 дней после операции. Водитель ритма также рекомендован пациентам класса IIb, когда хирургическая АВ-блокада устранена, но у пациента остается постоянной блокада двух пучков (бифасцикулярный блок).

Может также наблюдаться врожденная патология проводящих путей АВ-узла в виде неправильной локализации и нарушений функции при различных ВПС, особенно при корригированных врожденных ТМА, таких как дефект атриовентрикулярной перегородки, особенно у пациентов с синдромом Дауна. Такие больные более подвержены возникновению хирургических или катетриндуцированных АВ-блокад, хотя могут развиваться и спонтанные АВ-блокады в любом возрасте: от эмбрионального периода до взрослого возраста. Пациентам с такими специфическими пороками периодически должны проводиться ЭКГ и холтеровское порокомо мониторингирование, даже если атриовентрикулярный узел не был поврежден при операции.

## **1.1.1. Цианотические врожденные пороки сердца**

Внутрисердечное или внесердечное шунтирование крови справа налево приводит к гипоксемии, эритроцитозу и цианозу. Взрослые пациенты с цианотическими ВПС должны ежегодно наблюдаться у специалиста. Выживаемость определяется видом ВПС и развившимися осложнениями.

### **1.1.1.1. Рекомендации по ведению пациентов при гематологических нарушениях**

#### **Класс I**

Показания для терапевтического кровопускания – гемоглобин более 20 г/дл и гематокрит более 65% при наличии головной боли, повышенной утомляемости или при присутствии других признаков сгущения крови в отсутствии обезвоживания или анемии (уровень доказательности C).

#### **Класс III**

Повторные рутинные кровопускания не рекомендуются из-за риска развития железодефицита, снижения способности переноса кислорода, возникновения инсульта (уровень доказательности C).

Цианоз у пациентов с ВПС имеет глубокие гематологические последствия, которые могут влиять на многие органы и системы, поэтому необходимо проводить коррекцию данных нарушений. Гематологические осложнения хронической гипоксемии – эритроцитоз, железодефицит, кровотокающий диатез. Увеличение эритроцитов, которое сопровождается цианозом, является компенсаторной реакцией для улучшения транспортировки кислорода. Количество белых кровяных клеток (лейкоцитов) обычно нормальное, количество тромбоцитов может быть нормальным или сниженным.

Увеличение эритроцитарной массы может приводить к увеличению вязкости крови. Однако наиболее вероятные причины осложнений у взрослых пациентов с ВПС – частые кровопускания или потеря крови. Большинство пациентов с цианозом имеют компенсированный эритроцитоз с устойчивым гемоглобином, что не требует вмешательства. Терапевтического кровопускания поэтому обычно не нужно, если гемоглобин не превышает 20 г/дл и гематокрит не более 65% со связанными

признаками сгущения крови при отсутствии обезвоживания. На этом уровне пациенты могут испытывать головные боли и иметь плохую концентрацию внимания. Эти симптомы могут быть уменьшены удалением определенного количества крови, всегда с равным объемом замещения декстрозой или солевым раствором. Цель кровопускания – уменьшить вязкость крови, а иногда, перед определенными операциями, улучшить коагуляцию. Повторные кровопускания исчерпывают запасы железа и могут привести к продукции эритроцитов с недостаточным содержанием железа. Железодефицит, даже при эритроцитозе, является нежелательным, так как уменьшается способность переносить кислород, и происходит изменение эритроцитов (микроциты), увеличивается риск инсульта. Периферический мазок крови и ферритин плазмы или насыщенность трансферрином подтверждают диагноз.

Лечение железодефицита у пациентов с нестабильным эритропоезом является сложной задачей. Назначение пероральных препаратов железа часто приводит к быстрому увеличению числа эритроцитов, поэтому следует следить за уровнем гемоглобина. Если ферритин сыворотки и/или трансферрин находятся в пределах нормального диапазона, прием железа может быть отменен. Иногда у пациентов наблюдается непереносимость пероральных препаратов железа, тогда препараты железа назначаются внутривенно.

#### *1.11.1.1. Гемостаз*

Нарушения гемостаза отмечаются примерно у 20% пациентов с цианозом. Нарушение функции тромбоцитов и дефицит свертывающего фактора увеличивают тенденцию к кровотечению у данных пациентов. Поэтому использование антикоагулянтов и антиагрегантов является спорным и ограниченным показанием с обязательным контролем коагулограммы.

#### *1.11.1.2. Почечная функция*

При хроническом цианозе почечные гломерулы изменены в структуре, часто гиперклеточные и переполненные, что в конечном счете приводит к их склерозированию. В результате снижается скорость клубочковой фильтрации, повышается уровень креатинина и появляется протеинурия. Это может

вызвать проблемы прохождения контрастного вещества при проведении инструментальной диагностики и дегидратацию, вести к уремии, олигоурии и даже анурии. Таким образом, перед данными процедурами пациенты должны получать большой объем жидкости.

Содержание мочевой кислоты выше нормы встречается часто и в сочетании с увеличенным количеством эритроцитов приводит к гиперурикемии и иногда к подагре. Гиперурикемия без подагры обычно не требует вмешательств. Подагра с клиническими симптомами требует лечения.

Лекарственные препараты, которые влияют на функцию почек, такие как ингибиторы АПФ, диуретики, нестероидные противовоспалительные препараты, некоторые антибиотики, должны назначаться с осторожностью и под контролем. Как и при других заболеваниях, пациентам с цианозом перед катетеризацией должна быть проведена оценка клубочковой фильтрации и состояния гидратации для наибольшей безопасности данной процедуры.

### *1.11.1.3. Желчные камни*

Увеличенное разрушение эритроцитов при хроническом цианозе приводит к повышению риска образования кальций-билирубиновых желчных камней. Хирургические операции не рекомендованы, пока у пациента не появится симптоматика (см. раздел 1.7).

#### *1.11.1.4. Ортопедические и ревматологические осложнения*

Гипертрофическая остеоартропатия с утолщенным, неравномерным хрящом возникает у пациентов с цианотическими ВПС. Она может сопровождаться болями и хрупкостью, особенно длинных костей нижних конечностей.

Сколиоз возникает у большого процента пациентов с цианотическими ВПС и иногда с достаточно тяжелыми нарушениями легочной функции, которые требуют хирургического вмешательства. Рекомендована консультация кардиолога и кардиоанестезиолога пациентам с ВПС перед оперативными вмешательствами по поводу сколиоза, так как данная категория больных имеет высокий риск, особенно пациенты с легочной гипертензией, когда данные процедуры могут быть противопоказаны.



### 1.11.1.5. Неврологические осложнения

Неврологические осложнения включают высокий риск возникновения парадоксальной мозговой эмболии. Абсцесс мозга у пациентов с цианозом и тромбоэмболические осложнения у пациентов с предсердной тахикардией или с трансвенозными катетерами могут приводить к возникновению новых неврологических симптомов. Такие осложнения должны подозреваться у пациентов с цианозом при наличии головной боли, лихорадки и новых неврологических симптомов. Познавательные и психосоциальные проблемы у данных пациентов обсуждены в разделе 1.5.2.

## 1.12. Общие рекомендации по ведению пациентов с цианозом

### Класс I

Пациенты с цианозом должны пить безалкогольные и не содержащие кофеин напитки при длительных авиаперелетах для предупреждения дегидратации (уровень доказательности C).

### Класс IIb

Использование устройств для дополнительного кислородонасыщения может быть целесообразно у пациентов с цианозом при длительных авиаперелетах (уровень доказательности C).

Пациенты с цианозом должны летать только на герметизированных коммерческих самолетах. Оксигенотерапия, хотя может оказаться и ненужной, должна быть доступна при длительных перелетах. Также данным пациентам не рекомендуется проживать в высокогорных районах. Следует избегать обезвоживания, принимая часто жидкость при длительных рейсах или во время занятий спортом.

Таким пациентам следует избегать участия в спортивных соревнованиях. Цианоз препятствует эмбриональному росту, развитию, поэтому трудно предсказать исход беременности, происходит увеличение риска застойной сердечной недостаточности, задержки внутриматочного роста и нарушение вынашивания. Также отмечается увеличение материнской и эмбриональной смертности, которая коррелирует со степенью цианоза, желудочковой дисфункции и давлением в легочной артерии.

### **1.12.1. Госпитализация и оперативные вмешательства**

Пациенты с цианозом находятся в группе высокого риска во время любой госпитализации или оперативного вмешательства. При госпитализации такие пациенты должны быть проконсультированы специалистом по ВПС у взрослых. Стратегии ведения должны включать меры, направленные на уменьшение риска парадоксальных эмболий, связанных с внутривенными инъекциями. Раннее амбулаторное наблюдение может предотвратить венозный застой и тромбофлебит.

### **1.12.2. Дооперационная оценка состояния больного, повторные операции**

Хотя существуют взрослые пациенты с ВПС, у которых не было оперативных вмешательств, большинство из них уже перенесли одну или более операций. Знакомство с документацией предыдущих операций необходимо перед планированием операции на сердце. Повторные стернотомии могут приводить к повреждению сердца. Сердце и крупные артерии могут близко прилежать к груди из-за нарушения перикардиальной целостности или присутствия шунтов в переднем средостении. Кроме того, правые камеры сердца могут быть увеличены или переполнены, что также увеличивает риск повреждения при стернотомии. Морфологические отклонения аорты, легочной артерии или выводного тракта желудка тоже увеличивают риск повреждений. Изменения периферических сосудов обычно вторичны после предыдущих катетеризаций сердца или операций. Например, пульс на лучевой артерии может отсутствовать у пациентов после операции Blalock–Taussig. Оклюзия бедренной артерии или вены может возникать вторично после предыдущих катетеризаций. Знание состояния бедренных и дополнительных сосудов перед повторной операцией является важным, если планируется использование этих сосудов для подключения аппарата искусственного кровообращения.

Для уменьшения возможных проблем во время повторной операции могут быть также необходимы дополнительные исследования. Выбор различных дополнительных исследований должен быть индивидуален и основываться на рекомендациях хирурга и технических возможностях. Исследования час-

то включают ультразвуковые методики, ангиографию или МРТ для уточнения анатомического состояния сердца и сосудов. Коронароангиография или КТ используются для определения коронарных аномалий или обструкции артерий. КТ грудной клетки может быть полезна для определения расположения правого желудочка, правого предсердия, аорты, легочной артерии или экстракардиальных сосудов, лежащих около грудины или передней грудной стенки.

Мужчинам 35 лет и старше, пременопаузальным женщинам 35 лет и старше с факторами риска атеросклероза и постменопаузальным женщинам должна быть проведена катетеризация сердца и коронароангиография для выявления ИБС перед оперативными вмешательствами на сердце.

### **1.13. Сердечная недостаточность у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца**

Классификация Нью-Йоркской ассоциации сердца может быть неприменимой у взрослых пациентов с ВПС, особенно если у них имеется цианоз. Дыхательная физиология у пациентов с цианозом хорошо изучена. Известно, что одышка может возникать в течение первых 30 с от начала нагрузки в результате поступления крови со сниженным содержанием кислорода к центральным рецепторам. Таким образом, данная одышка возникает не из-за застойных явлений в легких, как это бывает при сердечной недостаточности. Поэтому взрослые пациенты с цианотическими ВПС могут иметь одышку при нагрузке без наличия сердечной недостаточности. Предпочтительно использовать такие показатели, как функциональная способность или индекс активности. Пациенты с ВПС, которые доживают до взрослого возраста, часто имеют одну или более причин для развития у них сердечной недостаточности, которая может вовлекать как правые камеры сердца, так и левые или и те и другие сразу. Типичные причины для развития сердечной недостаточности у взрослых пациентов с ВПС следующие:

- тяжелый аортальный стеноз и/или недостаточность аортального клапана;
- тяжелый врожденный митральный стеноз/недостаточность;
- неоперированный дефект межпредсердной перегородки или дефект межжелудочковой перегородки;

– корригированная врожденная транспозиция крупных артерий;

– ТМА после операций Mustard и Senning, при которых морфологически правый желудочек выполняет функции левого;

– тетрада Фалло неоперированная, с ранее выполненными паллиативными хирургическими вмешательствами или с выраженной легочной регургитацией после радикальной коррекции;

– единственный желудочек;

– пациенты после операций Fontan.

У многих взрослых пациентов с ВПС наблюдается сочетанная длительная перегрузка камер сердца объемом и давлением. Факторы, предрасполагающие к позднему развитию сердечной недостаточности, включают неправильную анатомию, хирургические осложнения и прогрессирование основной патологии. Повреждение миокарда во время операций на сердце было более частым у пациентов, когда данные операции только начинали применяться, но это может происходить и в настоящее время при сердечно-легочном шунтировании, при потребности в больших заплатах или при больших послеоперационных рубцах. Причины сердечной недостаточности у таких пациентов вызывают интерес, но еще не до конца изучены. Например, патология, при которой морфологически правый желудочек выполняет функции левого желудочка, или наличие единственного желудочка предрасполагают к развитию миокардиальной дисфункции и сердечной недостаточности. Присутствие значительной трикуспидальной недостаточности тесно связано с развитием правожелудочковой сердечной недостаточности, которая быстро прогрессирует. Неадекватная желудочковая гипертрофия или дисбаланс между потребностями в кислороде и его поставкой к миокарду, которые ведут к миокардиальной ишемии, также рассматриваются как причинные факторы. При некоторых формах сердечной недостаточности дисфункция одного желудочка быстро вовлекает в патологический процесс и другой желудочек, приводя к бивентрикулярному повреждению. Пример неблагоприятного межжелудочкового взаимодействия отмечается у пациентов с дефектом межпредсердной перегородки, когда перегрузка объемом правых камер приводит к изменению формы левого желудочка, конечного диастолического объема и фракции выброса. Причем все изменения возвращаются к норме после закрытия дефекта. Последние

сообщения о форме желудочка и функции, хотя и касаются больше левого желудочка, уделяют внимание первичным нарушениям сократительной способности, взаимодействию и перестройке миокардиальных слоев у пациентов с ВПС. Также существуют другие возможные причины развития сердечной недостаточности:

- длительный цианоз;
- длительная перегрузка давлением (аортальный стеноз, субаортальный стеноз);
- длительная перегрузка объемом (аортопульмональный шунт, недостаточность полулунного клапана АВ-соединения);
- плохая интраоперационная защита миокарда;
- большая заплатка на межжелудочковой перегородке;
- большие миокардиальные рубцы после хирургических разрезов желудочков сердца;
- остаточная обструкция выводного тракта левого и правого желудочков (стеноз легочной артерии/недостаточность) или шунты (несостоятельность заплатки межжелудочковой перегородки);
- аритмии;
- ожирение.

Кроме того, следующие сопутствующие заболевания или состояния, не связанные с ВПС, могут способствовать развитию сердечной недостаточности:

- приобретенные клапанные пороки;
- ИБС;
- системная гипертензия;
- сахарный диабет;
- беременность;
- эндокардит;
- хронические болезни легких;
- кардиотоксическая химиотерапия;
- неразумное использование лекарств;
- приобретенные болезни почек и печени;
- обструктивное апноэ во сне;
- гипотиреоз и гипертиреоз.

Один из подходов, который заслуживает внимания при сердечной недостаточности у взрослых пациентов с ВПС, это наличие вентрикулоартериального сепления. Хорошо известно, что увеличение системного артериального давления или изолированная систолическая гипертензия возникают у многих пациентов с возрастом, негативно сказываясь на их

состоянии. Изменения диаметра аорты, жесткости и увеличение скорости волны отражения с возрастом ведут к увеличению постнагрузки желудочка и могут неблагоприятно влиять на поздний систолический выброс и/или раннее диастолическое расслабление. Такие возрастные изменения могут неблагоприятно влиять на морфологически правый желудочек с функциями левого желудочка или на единственный желудочек, который восприимчив к любой дополнительной постнагрузке. Кроме того, сочетание желудочковой гипертрофии и артериальной жесткости может вести к диастолической сердечной недостаточности даже при сохраненной фракции выброса.

Признаки сердечной недостаточности у взрослых пациентов с ВПС могут отличаться от признаков у пациентов с приобретенными сердечно-сосудистыми заболеваниями. Кардиореспираторные ответы на физическую нагрузку после операций Fontan отличаются от нормы: наблюдается максимальное потребление  $O_2$ , снижение сердечного выброса, патологическое изменение ЧСС, а также уменьшение насыщения кислородом крови на пике нагрузки. После операций Fontan и Glenn интерпретация венозного давления в яремной вене теряет свою обычную значимость.

Рекомендации Американской ассоциации кардиологов 2005 г. по диагностике и ведению сердечной недостаточности у взрослых указывают на необходимость оценки желудочковой функции у пациентов с сердечной недостаточностью. Желательно, чтобы оценка желудочковой функции включала измерение размеров (сердечно-легочные нагрузочные тесты с определением потребления кислорода или оценка сердечной функции с помощью ЭхоКГ с измерением систолической и диастолической функции). МРТ сердца используется для оценки анатомии желудочка и функции, измерений, оценки миокардиальной перфузии и ишемии у взрослых с прооперированными и непрооперированными ВПС. МРТ морфологически правого желудочка с функцией левого или единственного желудочка может выявить такие отклонения, как миокардиальные скручивания, радиальные движения, сокращения, нарушенные связи. Часто встречающиеся изменения желудочковой анатомии сопровождаются изменениями при проведении доплер-ЭхоКГ или при измерении уровня мозгового натрийуретического пептида (МНП).

Продукция МНП вызывается воздействием на стенку желудка (перегрузка давлением при аортальном стенозе, когда МНП появляется в результате систолической и диастолической перегрузки). Увеличение уровня МНП отмечается как у пациентов с левожелудочковой систолической дисфункцией, так и у пациентов с диастолической дисфункцией и правожелудочковой сердечной недостаточностью. Однако МНП может быть повышен у больных с цианотическими пороками сердца и без проявлений сердечной недостаточности или дисфункции миокарда. Уровень доказательности МНП, как показано, является предсказателем сердечных событий и помогает в диагностике сердечной недостаточности в отделениях неотложной помощи, когда причина одышки неясна, но его роль в амбулаторной диагностике и последующем ведении сердечной недостаточности у пациентов с ВПС пока изучается. Последовательные измерения МНП у пациентов с риском развития сердечной недостаточности, например, у больных с единственным желудочком, могут быть полезными перед планируемыми вмешательствами.

Множество последних терапевтических стратегий по лечению сердечной недостаточности направлены на блокирование активации нейрогормональной системы. Роль такого лечения (ингибиторы АПФ, АРА и  $\beta$ -блокаторы) в предотвращении и лечении сердечной недостаточности изучена лишь у небольшого числа пациентов с ВПС. Одно сообщение по использованию ингибиторов АПФ у взрослых после операции Mustard показало незначительные изменения данных МРТ правого желудочка и фракции выброса или нагрузочной способности (максимальное потребление  $O_2$ , длительность нагрузки, ответ артериального давления) в группе в целом, хотя было улучшение у некоторых пациентов, поэтому авторы рекомендуют многоцентровое проспективное исследование.

Терапия пациентов с приобретенными сердечными заболеваниями и сердечной недостаточностью сейчас включает препараты, направленные на ренин-ангиотензин-альдостероновую систему и симпатическую нервную систему. Хотя существуют многоцентровые рандомизированные контролируемые клинические исследования препаратов и других терапевтических вмешательств у пациентов с сердечной недостаточностью и приобретенными болезнями сердца, но ни одно из этих исследований не включает пациентов с ВПС. Таким образом,

нужно с осторожностью использовать результаты данных исследований у больных с ВПС.

Блокада альдостерона спиронолактоном использовалась у небольшого числа пациентов после операции Fontan, в результате отмечалось улучшение состояния пациентов с синдромом потери белка. Несколько клинических исследований указывают влияние антагонистов рецепторов ангиотензина на исходы у взрослых пациентов с ВПС. Роли центральной и периферической нервной системы у пациентов с ВПС уделяется большое внимание, но требуется дальнейшее изучение. Например, у пациентов с оперированной тетрадой Фалло реконструкция выводного тракта правого желудочка могла затронуть автономную нервную систему, которая также могла повлиять на гемодинамику, изменить ЧСС, респираторную физиологию и снизить систолическое давление и остаточный сердечный выброс. Необходимо исследование различных препаратов и других вмешательств для лечения или предотвращения сердечной недостаточности у пациентов с оперированной тетрадой Фалло, с единственным желудочком и после операций Fontan.

Все чаще используются искусственные водители ритма сердца для лечения сердечной недостаточности. Потребность данного лечения часто связана с ухудшением гемодинамики. Известно, что неправильная последовательность активации (от правого желудочка) может вызвать снижение желудочковой функции.

Внутрижелудочковая или межжелудочковая диссинхрония может усилить хроническую сердечную недостаточность. Сердечная ресинхронизация – принятый метод улучшения желудочковой функции в условиях нормальной морфологии (2 желудочка), в настоящее время предложена для лечения сердечной недостаточности у пациентов с морфологически правым желудочком, выполняющим функции левого желудочка, однако нет данных, позволяющих использовать этот метод у пациентов с единственным желудочком. Текущие критерии для использования сердечной ресинхронизации у пациентов с нормальной (2 желудочка) морфологией и сердечной недостаточностью включают постоянные симптомы сердечной недостаточности, несмотря на проводимую терапию, увеличение комплекса QRS более 120 миллисекунд с блокадой левой ножки пучка Гиса и с синусовым ритмом.



## 1.14. Рекомендации по трансплантации сердца и комплекса сердце/легкие

### Класс I

1. Пациенты с ВПС и сердечной недостаточностью, которым может быть необходима трансплантация сердца, должны быть обследованы трижды: в специализированных центрах опытным медицинским и хирургическим персоналом, экспертами по ВПС и экспертами по трансплантации сердца (уровень доказательности C).
2. Пациенты с ВПС и сердечной или дыхательной недостаточностью, которым требуется пересадка легких или комплекса легкие/сердце, должны быть обследованы трижды: в специализированных центрах опытным медицинским и хирургическим персоналом, экспертами по ВПС и экспертами по трансплантации легких или комплекса сердце/легкие (уровень доказательности C).

У взрослых пациентов с ВПС послеоперационная желудочковая недостаточность может возникать сразу после операции, но чаще развивается позднее. Поздняя системная желудочковая недостаточность может быть связана со многими врожденными заболеваниями.

Предтрансплантационное обследование включает мультидисциплинарный подход с оценкой сердечно-легочных, почечных, неврологических, печеночных, инфекционных, социально-экономических и психологических аспектов. В дополнение к изучению анамнеза заболевания, физическому обследованию используются исследования, включающие ЭКГ, ЭхоКГ, рентген грудной клетки и холтеровское мониторирование. Катетеризация сердца требуется для оценки легочно-сосудистого сопротивления и транспульмонального градиента. Дополнительно к катетеризации часто проводятся МРТ и компьютерная ангиография для определения анатомии у пациентов с комплексными ВПС.

Многие пациенты с длительно существующей сердечной недостаточностью могут иметь увеличенное легочно-сосудистое сопротивление. Следовательно, в донорском сердце может развиться правосторонняя сердечная недостаточность при резком помещении его в условия высокого легочно-сосудистого сопротивления. Фармакологическая модуляция легочной

гемодинамики с помощью легочных вазодилататоров во время катетеризации сердца помогает предсказывать результат после трансплантации. В большинстве центров определено, что при индексе легочно-сосудистого сопротивления 6 и более или транспульмональном градиенте более 15 мм рт. ст. без ответа на терапию вазодилататорами (кислород, окись азота, добутамин) пересадка сердца противопоказана.

Противопоказания к трансплантации сердца следующие:

- активная инфекция;
- положительная проба на вирус иммунодефицита человека или гепатит С;
- тяжелые метаболические заболевания;
- множественные другие врожденные пороки;
- мультиорганная недостаточность;
- злокачественные опухоли;
- когнитивные или поведенческие расстройства, невозможность получения согласия.

Трансплантация комплекса сердце/легкие является обычно спасением для пациентов с некорректируемым или ранее оперированным ВПС, связанными с тяжелыми легочно-сосудистыми обструктивными заболеваниями, такими как единственный желудочек с высокой легочной гипертензией или дисфункция левого желудочка. При дефекте межпредсердной перегородки, дефекте межжелудочковой перегородки, открытом артериальном протоке порок часто может быть скорректирован одновременно с трансплантацией легкого. При наличии более сложных пороков показана трансплантация комплекса сердце/легкие.

Предыдущие торакотомии не являются абсолютным противопоказанием к трансплантации, но в присутствии хронического цианоза сосудистые коллатерали могут приводить к фатальным геморрагическим осложнениям. При отсутствии повторных злокачественных заболеваний в течение 5 лет возможно проведение трансплантации. Ожирение является относительным противопоказанием для трансплантации.

Сроки жизни после трансплантации сердца в последние годы увеличиваются, сейчас период «половины выживающих» (время, за которое 50% пациентов с трансплантацией остаются в живых) для детей и взрослых составляет 10 лет и 13 лет для тех, кто выживает в первый год после операции.

Правильный отбор пациентов, совершенствование современных технологий и последующая оптимизация ведения пациентов после трансплантации способствуют повышению их выживаемости. Выживаемость после трансплантации легких у детей, по сообщению Международного общества трансплантации сердца и легких, составляет приблизительно 75% в первый год и 60% в течение 2 лет. Наиболее частая причина смертности в первый месяц и до 1 года после пересадки – инфекционные осложнения. В первые 3 года после пересадки легких основной причиной смерти является облитерирующий бронхиолит. В последующие годы жизни основными причинами являются хронические заболевания и инфекции. Результаты трансплантации комплекса сердце/легкие такие же, как и при пересадке легких.

Прогнозируемая выживаемость в течение 10 лет после пересадки составляет 20%. Результаты трансплантации легких и комплекса сердце/легкие при легочной гипертензии и ВПС сопоставимы с теми, что наблюдаются у детей с повышенным риском ранней смертности, связанной с периоперационными осложнениями, и сравнимы с трансплантацией при обструктивных легочных заболеваниях или фиброкистозе. Результаты трансплантации легких и сердечной операционной коррекции сравнимы с результатами трансплантации комплекса сердце/легкие в сочетании с леченой легочной гипертензией и ВПС.

## **2. ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ**

### **2.1. Определение**

ДМПП является одним из самых распространенных врожденных пороков сердца у взрослых и представляет собой постоянное сообщение между предсердиями. Существует несколько типов ДМПП: вторичный ДМПП в области овальной ямки (*fossa ovalis*) (75% случаев); первичный ДМПП (от 15 до 20% случаев), располагающийся ниже места соединения стенок четырех камер сердца; дефект венозного синуса (от 5 до 10% случаев), расположенный вверху (у устья верхней полой вены) или внизу (над устьем нижней полой вены) и редко встречающийся дефект венозного синуса (менее 1% случаев), который приводит к сбросу крови через отверстие венозного синуса [238].

#### **2.1.1. Сопутствующие пороки**

Как форма дефекта атриовентрикулярной перегородки, первичный ДМПП практически всегда сопровождается расщеплением передней створки митрального клапана. Изолированный субаортальный стеноз может развиваться в послеоперационном периоде. Дефекты венозного синуса часто сопровождаются частичным аномальным дренажом правых легочных вен, что также может наблюдаться у небольшого числа пациентов с вторичным ДМПП. Проталс митрального клапана в большинстве случаев наблюдается у пациентов с ДМПП. Клапанный стеноз легочного ствола часто упоминается в связи с ДМПП, но в некоторых случаях наблюдается легкий правожелудочковый оттоковый градиент, который вызывается увеличением кровотока, но не структурной аномалией клапана [240, 241].

Дефект венозного синуса (дефект крыши коронарного синуса, что анатомически не является ДМПП) может сопровождаться частичным или полным аномальным легочным венозным соединением и/или дренажом добавочной левой верхней полой вены в венозный синус.

## **2.2. Клиническое течение**

### **2. 2. 1. Неоперированный дефект межпредсердной перегородки**

Следствием сброса крови слева направо через ДМПП является правожелудочковая перегрузка объемом и избыточный легочный кровоток. Вследствие большого легочного кровотока и правожелудочковой сердечной недостаточности значительные предсердные сбросы крови приводят к симптомам, включающим частые легочные инфекции, утомляемость, непереносимость физической нагрузки и сердцебиение. Предсердные аритмии – трепетание предсердий, фибрилляция предсердий, синдром слабости синусового узла – являются результатом длительной перегрузки правых отделов объемом. Легочная артериальная гипертензия, связанная с кровотоком, сопутствует большим сбросам крови слева направо, вследствие чего у взрослых может развиваться васкулярная обструктивная болезнь легких, но при ДМПП это происходит значительно реже, чем при пороках со сбросом крови слева направо при высоком давлении, таких как дефект межжелудочковой перегородки или открытый артериальный проток. Парадоксальная эмболия, вызванная периферическими венозными или тазовыми венозными тромбозами, предсердными аритмиями, внутривенными инфузиями неотфильтрованных растворов или постоянным венозным катетером, является фактором риска при всех дефектах независимо от размера [242, 244].

Одышка и сердцебиение [245, 246] являются наиболее частыми ранними симптомами заболевания у взрослых. Другими проявлениями ДМПП у взрослых, которым этот диагноз не был еще поставлен, являются кардиомегалия, выявленная в ходе рутинного рентгенологического обследования органов грудной клетки, выраженный (внятный) шум у беременных, впервые возникший пароксизм трепетания или фибрилляции предсердий или пароксизмальная эмболия. Пациенты с небольшими дефектами (менее 10 мм) могут оставаться бессимптомными в течение четвертого и пятого десятилетий жизни [236–246], однако симптомы могут появляться с возрастом даже при небольших дефектах в результате увеличения сброса крови, обусловленного уменьшением эластичности левого желудочка, вызванного, в свою очередь, ишемической

болезнью сердца, приобретенным пороком сердца или артериальной гипертензией.

### **2.3. Рекомендации при оценке состояния неоперированных пациентов**

#### **Класс I**

1. Диагноз ДМПП должен быть поставлен при помощи визуализирующих методов, которые демонстрируют сброс крови через дефект, признаки перегрузки объемом правого желудочка и связанные с ними аномалии (уровень доказательности C).
2. Пациенты с неясной перегрузкой объемом ПЖ должны быть направлены в центр лечения врожденных пороков сердца для взрослых с целью проведения дальнейших диагностических исследований и выявления ДМПП или частичного аномального дренажа легочных вен (уровень доказательности C).

#### **Класс IIa**

1. Максимальный нагрузочный тест может быть полезным для документирования способности симптомных пациентов переносить физическую нагрузку при наличии расхождений с клиническими результатами или для документирования изменений насыщения кислородом у пациентов с различной степенью выраженности легочной гипертензии (уровень доказательности C).
2. Катетеризация сердца может быть полезной для выявления сопутствующей ишемической болезни сердца у пациентов с возрастными или другими факторами риска (уровень доказательности B).

#### **Класс III**

1. Диагностическая катетеризация сердца не показана молодым пациентам с неосложненным ДМПП, у которых результаты визуализирующих исследований были адекватны (уровень доказательности B).
2. Максимальный нагрузочный тест не рекомендован при ДМПП с высокой легочной гипертензией (уровень доказательности B).

Диагностическое обследование пациента с подозрением на ДМПП направлено на определение размера и расположения ДМПП, функциональную оценку сброса крови правого и левого желудочков и легочного кровообращения, а также любых связанных с ними повреждений.

### ***2.3.1. Клиническое обследование***

Клинические данные включают систолический шум во втором и третьем межреберьях слева от грудины, фиксированное расщепление второго тона сердца. При больших дефектах наблюдается диастолический шум на трехстворчатом клапане.

### ***2.3.2. Электрокардиография***

На ЭКГ часто имеет место отклонение электрической оси сердца вправо, увеличение правого предсердия, неполная блокада правой ножки пучка Гиса (вторичный ДМПП), отклонение электрической оси сердца влево (первичный ДМПП) или аномальная ось зубца Р (дефект венозного синуса, расположенный сверху). Полная блокада сердца может наблюдаться при наследственном ДМПП [247]. Отклонение электрической оси сердца влево и вверх с замедлением проводимости по ПЖ, наблюдаемое при первичном ДМПП, является результатом анатомического расположения пучков и его не нужно смешивать с двухпучковой блокадой.

### ***2.3.3. Рентгенография грудной клетки***

На рентгенографии органов грудной клетки может выявляться увеличение ПЖ или правого предсердия, взбухание дуги легочной артерии и усиление легочного артериального рисунка.

### ***2.3.4. Эхокардиография***

Трансторакальная эхокардиография является основным диагностическим исследованием при ДМПП. Исследование должно включать двухмерное изображение межпредсердной перегородки из парастерального, апикального и субкостального доступов с цветовой доплеровской визуализацией сброса. Парастеральные доступы при глубоком вдохе и высокие

правые парастернальные доступы могут быть особенно полезными для визуализации ДМПП у взрослых. Вся межпредсердная перегородка от устья верхней полой вены до устья нижней полой вены должна быть осмотрена с целью определения дефектов венозного синуса (sinus venosus) или определения протяженности больших вторичных дефектов в этих зонах. Чреспищеводная ЭхоКГ может быть необходима для идентификации соединения всех легочных вен у пациентов с ДМПП. При трансторакальных изображениях низкого качества взрослым пациентам может потребоваться чреспищеводная ЭхоКГ для адекватного изображения межпредсердной перегородки [248–251], так как она показывает точную локализацию и размер ДМПП, также как и размеры краев перегородки, каждый из которых важен для принятия решения.

Большое отверстие веночного синуса с признаками предсердного сброса может указывать на дефект крыши веночного синуса (например, синосептальные дефекты). Таким образом, вся крыша веночного синуса должна быть визуализирована при подозрении на этот дефект. Если веночный синосептальный дефект связан с повреждениями, вызывающими сброс справа налево, отверстие веночного синуса может быть не увеличено и дефект можно не распознать до тех пор, пока не будет выполнена операция. При легочной гипертензии низкую скорость сброса через веночный синосептальный дефект трудно отличить от другого низкоскоростного потока внутри предсердий.

Увеличение правого предсердия и правого желудочка с диастолическим сглаживанием и парадоксальным движением межжелудочковой перегородки свидетельствует о перегрузке объемом ПЖ и значительном сбросе крови слева направо. Систолическое давление в ПЖ может быть измерено с помощью пиковой скорости трикуспидальной регургитации крови. С помощью двухмерной ЭхоКГ необходимо дать оценку сопутствующим аномалиям, таким как пролапс митрального клапана, расщепление створки митрального клапана, аномальный дренаж легочных вен, легочный стеноз. А их функциональная значимость должна быть определена цветовым и спектральным доплеровским исследованием.

Контрастная ЭхоКГ с внутривенным введением взболтанного физиологического раствора применяется для подтверждения наличия предсердного сброса справа налево, если видео и цветное доплеровское исследование неубедительны



[252]. Вместе с тем наличие контраста в правом предсердии может помочь в выявлении сброса крови слева направо. Если сброс слева направо и перегрузка объемом ПЖ были установлены, но не объяснены, пациента следует направить в специализированный центр лечения врожденных болезней сердца у взрослых для дальнейших исследований.

### **2.3.5. Магнитно-резонансная томография**

МРТ является дополнительным неинвазивным методом визуализации, если результаты ЭхоКГ неубедительны. Возможна прямая визуализация дефекта и легочных вен, могут быть измерены объем и функция ПЖ, также можно выполняется оценку объема шунта [257, 258]. МРТ в основном выполняется для исключения ИБС у пациентов в возрасте или у тех пациентов, у которых эта болезнь является наследственной и которым планируется хирургическое вмешательство, а также для оценки легочно-сосудистого сопротивления и реактивности у пациентов с выраженной легочной артериальной гипертензией. Также может потребоваться катетеризация для определения размера ДМПП, легочного венозного возврата и связанных с ними поражений клапанов, если неинвазивные методы оказались малоинформативными. В ряде случаев катетеризация в настоящее время выполняется одновременно с закрытием дефекта окклюдером.

### **2.3.6. Нагрузочный тест**

Нагрузочный тест может быть полезным для определения способности пациента переносить физическую нагрузку при расхождении симптомов с клиническими результатами и для документирования изменений насыщения кислородом у пациентов с легочной артериальной гипертензией. Однако максимальный нагрузочный тест не рекомендован при ДМПП с легочной артериальной гипертензией.

## **2.4. Дефекты и ошибки в диагностике**

Постепенное развитие симптомов и недостаточно точные данные физикального исследования при разных формах ДМПП часто приводят к поздней постановке диагноза, вследствие чего увеличивается риск развития легочной артериальной

гипертензии, аритмии, парадоксальной эмболии. Ложноположительный диагноз ДМПП бывает либо при явном перерыве эхосигнала на двухмерной ЭхоКГ или при неправильной интерпретации цветным доплером потоков крови из полых вен как сброса крови. Использование контрастной ЭхоКГ или чреспищеводной ЭхоКГ помогает избежать ложноположительных интерпретаций. Пациенты с частичным аномальным дренажом легочных вен без ДМПП будут иметь перегрузку объемом ПЖ, что может быть ложно интерпретировано как ДМПП, однако не скажется на тактике дальнейшего лечения.

Ложноотрицательные диагнозы достаточно часты у взрослых пациентов при трансторакальных изображениях плохого качества, особенно у пациентов с дефектом венозного синуса [248]. Пациентам, которым по результатам трансторакальной ЭхоКГ не удалось объяснить перегрузку объемом ПЖ, необходимо выполнить чреспищеводную ЭхоКГ или другое визуализирующее исследование для полной оценки предсердной перегородки и легочных вен, а также для выявления дефектов крыши венозного синуса.

## **2.5. Общие принципы ведения пациентов**

### **2.5.1. Рекомендации по медикаментозной терапии**

#### **Класс I**

1. Кардиоверсия после соответствующей антикоагулянтной терапии рекомендована для восстановления синусового ритма, если есть фибрилляция предсердий (уровень доказательности A).
2. Контроль за ритмом и антикоагулянтная терапия рекомендованы, если синусовый ритм невозможно поддерживать медикаментозно или интервенционными средствами (уровень доказательности A).

Пациенты с небольшими шунтами или нормальным размером ПЖ обычно не имеют симптомов и не требуют медикаментозной терапии. Рутинное обследование пациента с небольшим ДМПП без признаков увеличения ПЖ или легочной артериальной гипертензии должно включать оценку симптомов, особенно аритмий, и возможных приступов парадоксальной эмболии. Повторная ЭхоКГ должна выполняться

каждые 2–3 года для оценки размера ПЖ, его функции и давления в легочной артерии. Уменьшение эластичности левого желудочка, связанное с артериальной гипертензией, ИБС или приобретенным пороком сердца, увеличивает величину сброса крови слева направо через существующий ДМПП.

Необходимо лечить наджелудочковые аритмии для восстановления и поддержания синусового ритма, если это возможно [259]. В случае фибрилляции предсердий рекомендована как антиаритмическая, так и антикоагулянтная терапия.

При достаточно больших ДМПП, способных вызвать легочную гипертензию, необходимо выполнять закрытие в том случае, если есть признаки легочной сосудистой реактивности и чистый сброс крови слева направо. Медикаментозная терапия легочной гипертензии показана только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия, и поэтому закрытие ДМПП им не показано (см. раздел 9).

### **2.5.2. Показания к интервенционному и хирургическому лечению**

#### **Класс I**

1. Чрескожное или хирургическое закрытие ДМПП показано при увеличении ПЖ и правого предсердия при наличии симптомов или при их отсутствии (уровень доказательности В).
2. Лечение дефекта венозного синуса, венозного синуса или первичной ДМПП должно проводиться предпочтительно хирургическим, а не чрескожным ушиванием (уровень доказательности В).

#### **Класс IIa**

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

## **Класс IIb**

1. Чрескостное или хирургическое закрытие дефекта может рассматриваться при наличии сброса крови слева направо, при давлении в легочной артерии менее  $2/3$  системного уровня, общелегочном сопротивлении менее  $2/3$  системного сосудистого сопротивления или при реагировании либо на легочную вазодилатационную терапию или тестовую окклюзию дефекта (пациентов необходимо лечить совместно со специалистами, имеющими опыт лечения синдрома легочной гипертензии) (уровень доказательности C).
2. Сопутствующая операция по Maze может рассматриваться для взрослых пациентов с ДМПП с пароксизмальной и хронической наджелудочковой тахикардией (уровень доказательности C).

## **Класс III**

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

Хирургическое закрытие ДМПП является «золотым стандартом» лечения с прекрасными отдаленными результатами. Хирург, не имеющий опыта лечения врожденных пороков сердца, должен соблюдать осторожность при планировании закрытия вторичного ДМПП, так как неожиданная интраоперационная находка первичного ДМПП или частичного аномального дренажа легочных вен может вызвать сложности.

Основная операция включает закрытие дефекта перикардом или прямое ушивание. Пластика трехстворчатого клапана может выполняться при выраженной его недостаточности. Должен быть восстановлен нормальный дренаж легочных вен. Сопутствующая операция по Maze может выполняться при пароксизмальной/хронической фибрилляции/трепетании предсердий. Может использоваться правая торакотомия или стернотомия, небольшие разрезы выполнимы при обоих подходах.

Ранняя смертность составляет примерно 1% при отсутствии легочной артериальной гипертензии или других серьезных сопутствующих заболеваний. Отдаленные результаты

превосходные. Дооперационные симптомы уменьшаются или ослабевают. Частота фибрилляции/трепетания предсердий снижается, если выполняются сопутствующие антиаритмические операции (например, операция по Maze). Однако наджелудочковые нарушения ритма могут возникнуть вновь после хирургического лечения.

Необходимость повторного хирургического вмешательства по поводу рецидива ДМПП возникает редко. Стеноз верхней полой вены или легочной вены может произойти после закрытия дефекта венозного синуса с перемещением аномально дренирующихся легочных вен в левое предсердие.

### ***2.5.3. 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. По данным ЭхоКГ, при более крупных дефектах с признаками перегрузки объемом ПЖ симптомы развиваются в третьей декаде жизни пациента, и 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).

### ***2.5.4. Катетерное вмешательство***

Развитие технологий чрескожного чрескатетерного закрытия дает альтернативный метод закрытия неосложненных вторичных ДМПП с подходящей морфологией [260–262]. В настоящее время большинство вторичных ДМПП могут быть закрыты с помощью чрескожного катетерного метода. Если эта процедура технически невыполнима или не подходит пациенту, то рекомендуется хирургическое закрытие.

Дефект венозного синуса, веночного синуса и первичные дефекты не подлежат транскатетерному закрытию. ДМПП с

большой аневризмой перегородки или мультифенестрированной предсердной перегородкой требует тщательной оценки и консультации кардиохирурга перед выполнением транскатетерного закрытия.

### **2.5.5. Ключевые вопросы оценки и наблюдения**

Ключевые вопросы оценки и наблюдения взрослых с ДМПП представлены в таблице 6.

### **2.6. Рекомендации по наблюдению после оперативного вмешательства**

#### **Класс I**

1. Ранние послеоперационные симптомы, такие как повышение температуры, утомляемость, рвота, боль в груди или абдоминальная боль могут означать посткардиотомный синдром с тампонадой, который требует немедленной эхокардиографической оценки (уровень доказательности C).
2. Ежегодный клинический осмотр рекомендован пациентам после операции, если ДМПП был закрыт, а следующие состояния остались или появились:
  - 1) легочная артериальная гипертензия (уровень доказательности C);
  - 2) наджелудочковая аритмия (уровень доказательности C);
  - 3) правожелудочковая или левожелудочковая дисфункция (уровень доказательности C);
  - 4) сопутствующие пороки или другие заболевания сердца (уровень доказательности C).
3. Оценка возможной миграции окклюдера, развития эрозии или других осложнений рекомендованы пациентам через 3–12 мес после операции и периодически далее (уровень доказательности C).
4. Разрушение окклюдера, которое может проявляться болью в груди или синкопальным состоянием, требует немедленного обследования (уровень доказательности C).

Для наблюдения пациентов после транскатетерного закрытия ДМПП необходима клиническая оценка симптомов

**Ключевые вопросы оценки и наблюдения взрослых с ДМПП**

До вмешательства	Наблюдения после вмешательства
<p>Симптомы:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>одышка</li> <li>утомляемость</li> <li>непереносимость физической нагрузки</li> <li>сердцебиение</li> <li>обморок</li> </ul> <p>Данные инструментального исследования:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>перегрузка объемом по данным ЭхоКГ</li> <li>полнокровие легочных сосудов на рентгенограмме грудной клетки</li> </ul> <p>Оценка дефекта:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>размер, расположение, края перегородки: <ul style="list-style-type: none"> <li>вторичный</li> <li>первичный</li> <li>венозный синус</li> <li>вечный синус</li> </ul> </li> </ul> <p>Сопутствующие повреждения:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>расщепление митрального клапана</li> <li>клапанный стеноз легочной артерии</li> <li>аномальные легочные вены</li> <li>пролапс митрального клапана</li> <li>персистирующая левая верхняя полая вена</li> <li>ИБС</li> </ul> <p>Легочное давление:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>измерение с помощью ЭхоКГ (по регургитации на трикуспидальном клапане)</li> <li>систолическое растяжение перегородки</li> </ul> <p>Аритмия:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>наджелудочковая аритмия</li> <li>трепетание предсердий</li> <li>пароксизмальная наджелудочковая тахикардия</li> <li>синдром слабости синусного узла</li> <li>блокады сердца</li> </ul> <p>Парадоксальный эмболия, избегать:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>венозного стаза</li> <li>отсутствие фильтра для в/в инфузий</li> <li>постоянных катетеров</li> </ul>	<p>Хирургического:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>перикардиальный выпот/сужение резидуальный шунт (сброс)</li> <li>систолическая и диастолическая дисфункция правого желудочка</li> <li>давление в легочной артерии</li> <li>митральная недостаточность</li> <li>стеноз легочной вены или полой вены (дефекты венозного синуса)</li> <li>аритмия</li> <li>недостаточность трехстворчатого клапана</li> </ul> <p>Катетерного:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>смещение окклюдера</li> <li>эрозирование окклюдером предсердной стенки или аорты</li> <li>смещение окклюдера на соседние структуры и атриовентрикулярные клапаны: <ul style="list-style-type: none"> <li>вечный синус</li> <li>верхнюю полую вену</li> <li>легочные вены</li> <li>аорту</li> <li>тромбоз окклюдера</li> <li>эндокардит в первые 6 мес или с резидуальным дефектом</li> <li>резидуальный шунт (сброс)</li> </ul> </li> </ul>

аритмии, боли в груди или приступов эмболии, а также ЭхоКГ-исследования положения окклюдера, резидуального сброса (шунта), осложнений, таких как тромбоз или перикардальный выпот. Обычно ЭхоКГ выполняют через 24 ч, 1 мес, 6 мес и 1 год с последующими обследованиями на регулярной основе.

Перикардальный выпот и тампонада сердца могут возникнуть через несколько недель после хирургического восстановления ДМПП и их необходимо оценить клинически и с помощью ЭхоКГ до и после выписки пациента во время ранних послеоперационных визитов к врачу. Пациенты и их врачи первичного звена должны быть проинструктированы о необходимости сообщать о температуре или необычных симптомах (грудной или абдоминальной боли, рвоте, непривычной утомляемости) в первые недели после операции, так как эти симптомы могут представлять ранние признаки сердечной тампонады. Измерение легочного давления, функции ПЖ и резидуального предсердного сброса должно быть выполнено в ходе послеоперационной ЭхоКГ. Клиническое обследование и ЭКГ по поводу рецидивирующей или вновь появившейся аритмии является важной частью послеоперационного обследования. Периодические отдаленные клинические наблюдения необходимы пациентам в послеоперационном периоде, если их ДМПП восстанавливали в зрелом возрасте, если до операции была легочная артериальная гипертензия, наджелудочковая аритмия (дооперационная или послеоперационная) или если они имели сопутствующие клапанные или другие заболевания сердца. У пациентов, которым хирургическое восстановление ДМПП было выполнено в детском возрасте, обычно нет поздних осложнений.

### ***2.6.1. Профилактика эндокардита***

Эндокардита не бывает у пациентов с изолированными ДМПП. Обычно эндокардит связан с сопутствующими клапанными пороками, такими как расщепление створки митрального клапана [94]. Поэтому профилактика эндокардита не показана при изолированных ДМПП или после хирургического вмешательства, за исключением первых 6 мес после закрытия дефекта (см. раздел 1.6).



## 2.6.2. Беременность и роды

### **Класс III**

Беременность у пациентов с ДМПП и тяжелой легочной артериальной гипертензией (синдром Эйзенменгера) не рекомендована из-за высокой материнской и внутриутробной смертности (уровень доказательности A).

Беременность пациентами с ДМПП обычно переносится хорошо, без каких-либо выраженных морбидных состояний матери и плода и материнской смертности. Однако сброс крови слева направо может увеличиться с увеличением сердечного выброса во время беременности, что уравнивается снижением периферического сопротивления.

Женщины с большими сбросами и легочной артериальной гипертензией могут иметь аритмии, желудочковую дисфункцию и прогрессирование легочной артериальной гипертензии. Беременность пациенткам с ДМПП и тяжелой легочной артериальной гипертензией (синдром Эйзенменгера) противопоказана из-за высокой материнской и внутриутробной смертности.

Парадоксальная эмболия случайно может встретиться как при малых, так при больших ДМПП [134–265].

Частота наследования вторичного ДМПП хорошо известна, у некоторых родственников генетический дефект локализован в 5-й хромосоме [266].

Риск передачи врожденного порока сердца со sporadическим ДМПП по наследству составляет 8–10% [139–269]. Генетические синдромы со скелетными аномалиями, связанными с ДМПП, включают разнообразные синдромы, из которых синдром Holt–Ogata самый известный [270–272]. Как вторичный, так и первичный ДМПП связаны с трисомией 21-й хромосомы (синдром Дауна). Из-за вероятности наследственного возникновения болезни тщательный сбор семейного анамнеза должен быть проведен у пациентов с ДМПП. И пациенты, и их дети должны быть клинически обследованы на выявление возможного дефекта перегородки, нарушений проводимости и скелетных аномалий.

### **2.6.3. Физические нагрузки**

Пациенты с небольшими ДМПП без легочной артериальной гипертензии нормально переносят физическую нагрузку и не нуждаются в каких-либо ограничениях. У пациентов с большими сбросами крови слева направо физическая активность часто ограничена из-за сниженной сердечно-легочной функции [273]. Симптоматические наджелудочковые и желудочковые аритмии также могут повлиять на физическую активность и наложить ограничения на участие в состязательных видах спорта. Пациенты с выраженной легочной артериальной гипертензией (пиковое систолическое давление в легочной артерии менее 40 мм рт. ст.) должны ограничить свою физическую активность. Они могут участвовать только в тех видах спорта, которые не требуют интенсивной физической нагрузки. Тяжелая легочная артериальная гипертензия со сбросом крови справа налево обычно требует ограничения физической нагрузки. Следует исключить также участие в атлетических видах спорта или активные физические упражнения [274].

## 3. ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

### 3.1. Определение

Дефект межжелудочковой перегородки является наиболее распространенным врожденным пороком сердца и наблюдается примерно в 3,0–3,5 случаях [275] на 1000 живорожденных детей. Из-за высокой частоты спонтанного закрытия небольших дефектов межжелудочковой перегородки частота этого заболевания снижается у детей и особенно у взрослых [276, 277].

Существуют четыре анатомических типа дефектов межжелудочковой перегородки [278, 280] с многочисленными синонимами для каждого типа. С целью унифицировать систему Society for Thoracic Surgery's Congenital Heart Surgery Database Committee члены Европейской ассоциации кардиоторакальной хирургии разработали следующую классификацию.

Тип 1 – ДМЖП находится в выводном тракте ПЖ и составляет примерно 6% дефектов у неазиатского населения. У пациентов азиатского происхождения эта цифра достигает 30% [278]. Спонтанное закрытие дефекта случается редко.

Тип 2 – перимембранозные ДМЖП, которые являются наиболее частыми дефектами, 80% дефектов расположены в этой области. Этот дефект 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 [278–280]. 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. Эти дефекты могут быть множественными. Часто происходит спонтанное закрытие, однако эти дефекты составляют до 20% всех ДМЖП. Частота возникновения таких дефектов значительно ниже у взрослых [276–278].

### **3.1.1. Сопутствующие пороки**

Несмотря на то, что ДМЖП чаще всего бывает изолированным, он является компонентом комплекса аномалий, таких как тетрада Фалло, ТМА и др. ДМЖП также может сопутствовать таким порокам, как субаортальный стеноз и коарктация аорты. Субартериальный ДМЖП может приводить к прогрессирующей недостаточности аортального клапана, обусловленной пролабированием аортальной створки (обычно правой коронарной) через дефект.

### **3.2. Клиническое течение (неоперированный дефект)**

Маловероятно, что взрослому человеку с изолированным ДМЖП диагноз не был поставлен в детстве. Возможные сценарии включают следующие моменты:

1. Бессимптомный пациент с систолическим шумом, ранее считавшимся функциональным шумом, лихорадкой и вторичной бактериемией после инфекционного эндокардита. Появление нового диастолического шума при вторичной аортальной недостаточности, вызванной пролапсом аортального клапана.

2. Появление цианоза и непереносимости физической нагрузки при прогрессировании заболевания легочных сосудов.

3. Клинические признаки изолированного ДМЖП зависят во многом от размера дефекта и общелегочного сосудистого сопротивления. При малых дефектах, составляющих менее 25% от диаметра кольца аорты, сброс крови происходит слева направо, нет перегрузки левого желудочка, а также легочной гипертензии. Дефекты проявляются в виде систолического шума.

Дефекты, составляющие более 25, но менее 75% диаметра аорты, могут быть классифицированы как средние по размеру с малым или средним сбросом слева направо, с легкой или умеренной перегрузкой ЛЖ и легочной гипертензией средней тяжести или без таковой. Пациенты могут оставаться бессимптомными или у них могут развиваться симптомы сердечной недостаточности средней тяжести. Симптомы обычно ослабевают при медикаментозном лечении и со временем, так как размер ДМЖП уменьшается сам по себе или относительно увеличения размера тела.

**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 Тромбозэмболические осложнения (редко)

Если дефект большой (более 75% диаметра аорты), обычно присутствует сброс крови слева направо от умеренного до высокого, перегрузка объемом ЛЖ и легочная гипертензия. Большинство взрослых пациентов с большими ДМЖП в детстве имеют сердечную недостаточность. Редко пациенты с большими ДМЖП не имеют большого сброса слева направо. При неоперированном ДМЖП развивается сброс крови справа налево, синдром Эйзенменгера в подростковом возрасте или в юности. Ключевые моменты наблюдения за пациентами с ДМЖП представлены в таблице 7. Пациенты с малым ДМЖП, у которых развивается эндокардит, могут иметь легочную эмболию или абсцесс мозга. Спонтанное закрытие малого дефекта может произойти в любом возрасте, но чаще всего случается в детстве [277, 281, 282]. Послеоперационные проявления включают признаки и симптомы, связанные с инфекционным эндокардитом, аортальной недостаточностью, нарушениями проводимости, дисфункцией ЛЖ, легочной гипертензией, трикуспидальной регургитацией, рецидивирующим ДМЖП и желудочковыми аритмиями.

### **3.3. Клинические проявления и оценка состояния неоперированного пациента**

#### **3.3.1. Клиническое обследование**

Клинически ДМЖП характеризуется систолическим шумом, который обычно бывает максимальным в пределах левой нижней стеральной границы. Когда давление в ПЖ низкое, шум ДМЖП «дующий» и пансистолический. При постепенном увеличении давления в ПЖ шум становится более низким, короче и мягче. Шумы при малых мышечных ДМЖП обычно очень высокие и занимают начало систолы только потому, что мышечное сокращение закрывает дефект.

#### **3.3.2. Электрокардиография**

У пациентов с большими ДМЖП и выраженной легочной гипертензией ЭКГ покажет гипертрофию обоих желудочков или изолированную гипертрофию ПЖ.

#### **3.3.3. Рентгенография грудной клетки**

У пациентов с малым ДМЖП рентгенография грудной клетки будет нормальной. При наличии большого сброса крови слева направо имеются признаки увеличения левого предсердия, левого желудочка и усиление легочного рисунка. У пациентов с выраженной легочной гипертензией не будет увеличения ЛЖ, но будет выбухание дуги легочной артерии и ослабление легочного рисунка на периферии легкого.

#### **3.3.4. Эхокардиография**

Доплеровская ЭхоКГ является основным инструментальным методом современной диагностики ДМЖП. Трансторакальная ЭхоКГ практически всегда имеет диагностическую ценность у детей, подростков и у большинства взрослых с хорошими эхокардиографическими окнами. Данные, которые нужно получить в ходе ЭхоКГ, включают количество дефектов, локализацию дефектов, размеры камер, функцию желудочков, наличие или отсутствие пролапса аортального клапана и/или регургитации, наличие или отсутствие стеноза легочной артерии, а также наличие или отсутствие трикуспидальной регур-

гитации. Оценка систолического давления в ПЖ должна быть частью исследования. У взрослых с плохими эхокардиографическими окнами может потребоваться чреспищеводная ЭхоКГ.

Доплеровская ЭхоКГ у оперированных пациентов должна быть сфокусирована на наличии или отсутствии, локализации резидуального сброса и оценке давления в легочной артерии с использованием скорости струи трикуспидальной или легочной регургитации. Пациентов также нужно проверить на наличие аортальной недостаточности, стеноза устья легочного ствола, оценить функцию желудочков.

### **3.3.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография**

Если есть квалифицированные специалисты в этой области, МРТ и КТ могут быть полезными:

- для оценки анатомии магистральных сосудов, если есть сопутствующие пороки;
- для подтверждения анатомии необычных ДМЖП, таких как входные или апикальные дефекты, которые недостаточно хорошо видны на ЭхоКГ.

### **3.3.6. Рекомендации по катетеризации сердца**

#### **Класс I**

Катетеризация сердца для оценки операбельности взрослых с ДМЖП и легочной гипертензией должна выполняться в региональных центрах лечения взрослых с врожденными пороками сердца в сотрудничестве с экспертами (уровень доказательности C).

#### **Класс IIa**

Катетеризация сердца может быть полезной у взрослых с ДМЖП, у которых неинвазивные данные неясные и требуется дополнительная информация. Необходимо получить следующие данные:

- 1) определить размер шунта (уровень доказательности B);
- 2) оценить легочное давление и сопротивление у пациентов с подозрением на легочную гипертензию, обратимость легочной гипертензии должна быть проверена с помощью различных вазодилатирующих средств (уровень доказательности B);

- 3) оценить другие повреждения, такие как аортальная недостаточность, двухкамерный правый желудочек (уровень доказательности C);
- 4) определить наличие нескольких ДМЖП до операции (уровень доказательности C);
- 5) выполнить коронарную ангиографию пациентам с риском ИБС (уровень доказательности C);
- 6) оценить анатомию ДМЖП, особенно если рассматривается транскатетерное закрытие) (уровень доказательности C).

### **3.4. Диагностические проблемы и ошибки**

- Проблемы и недостатки диагностики ДМЖП у взрослых:
- пациенты с малыми ДМЖП и пролапсом аортального клапана могут иметь прогрессирующую аортальную недостаточность;
  - пациенты с нераспознанным стенозом ВОПЖ и сопутствующим ДМЖП могут иметь высокую скорость струи трикуспидальной недостаточности и могут быть расценены как имеющие легочную гипертензию;
  - сброс крови через ДМЖП может быть принят за трикуспидальную недостаточность у пациентов с субтрикуспидальной локализацией ДМЖП.

### **3.5. Общие принципы ведения пациентов**

#### **3.5.1. Медикаментозная терапия**

##### **Класс IIb**

Легочная вазодилатационная терапия может рассматриваться у взрослых с высокой легочной гипертензией (см. раздел 9) (уровень доказательности B).

#### **3.5.2. Показания к хирургическому закрытию ДМЖП**

##### **Класс I**

1. Закрытие ДМЖП должно выполняться хирургами, имеющими опыт лечения врожденных пороков сердца (уровень доказательности C).
2. Закрытие ДМЖП рекомендовано, если отношение легочного минутного объемного кровотока к системно-



му равно 2,0 и если имеются клинические признаки перегрузки ЛЖ (уровень доказательности В).

3. Закрытие ДМЖП показано, если в анамнезе есть инфекционный эндокардит (уровень доказательности С).

### **Класс IIa**

1. Закрытие ДМЖП целесообразно, если сброс крови слева направо происходит при отношении легочного минутного объемного кровотока к системному более чем 1,5 и если системное легочное давление составляет менее 2/3 от системного давления и ОЛС менее 2/3 системного сосудистого сопротивления (уровень доказательности В).
2. Закрытие ДМЖП целесообразно, если сброс крови слева направо происходит при отношении легочного минутного объемного кровотока к системному более чем 1,5 при наличии систолической или диастолической левожелудочковой недостаточности (уровень доказательности В).

### **Класс III**

Закрытие ДМЖП не показано пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией (уровень доказательности В).

Основная операция по поводу изолированного ДМЖП включает закрытие заплатой, обычно синтетическим материалом (например, дакрон, политетрафлуорэтилен (Gore-Tex)) или ушивание. Тщательный интраоперационный осмотр мышечной перегородки при помощи чреспищеводной ЭхоКГ показан для выявления сопутствующих ДМЖП, которые могут проявиться через сброс только после закрытия доминантного ДМЖП. Сопутствующий стеноз ВОПЖ необходимо устранять при необходимости с пластикой ВОПЖ заплатой, аортальную недостаточность – протезированием аортального клапана. Субаортальный стеноз обычно устраняют путем резекции субаортальной мембраны.

Ранняя смертность составляет примерно 1% при отсутствии увеличения ОЛС. Поздняя выживаемость высокая, если функция желудочка нормальная. Легочная гипертензия может уменьшиться, увеличиться или остаться неизменной. Может произойти фибрилляция предсердий, что более

вероятно при наличии хронической перегрузки объемом, которая приводит к расширению левого предсердия. Полная блокада сердца может случиться рано или поздно после хирургического лечения. Желудочковые аритмии нечасты и возникают, если хирургическое вмешательство было выполнено не в ранние периоды жизни. Необходимость повторных операций при резидуальном ДМЖП невелика. Поздние повторные операции иногда бывают необходимы при недостаточности трехстворчатого клапана или аортальной недостаточности.

### 3.5.3. Показания к интервенционному лечению

#### Класс IIb

Закрытие ДМЖП окклюдером может рассматриваться в тех случаях, когда ДМЖП находится на расстоянии от трехстворчатого и аортального клапанов, и если ДМЖП сопутствует значительное увеличение левого желудочка сердца или если есть легочная гипертензия (уровень доказательности С).

Показаниями для катетерного закрытия ДМЖП являются остаточные дефекты после предшествующих попыток хирургического закрытия, ДМЖП с большим шунтом крови слева направо, травма, ятрогенные осложнения после хирургического протезирования аортального клапана. Показаниями к закрытию небольших ДМЖП у взрослых являются бактериальный эндокардит или гемодинамически значимое шунтирование слева направо (отношение  $Q_p/Q_s$  более чем 1,5 : 1).

Чрескожное закрытие ДМЖП представляет собой привлекательную альтернативу хирургическому лечению у пациентов с высокими факторами риска оперативного вмешательства, неоднократными предшествующими хирургическими вмешательствами, плохо доступными мышечными ДМЖП и ДМЖП типа «швейцарский сыр».

Осложнения составляют 10,7% и чаще всего касаются нарушений ритма и проводимости, а также эпизодов гипотензии и кровопотери [283], однако осложнения имеют тесную связь с небольшой массой тела пациента (менее 10 кг), поэтому взрослые составляют группу низкого риска при чрескожном закрытии мышечных ДМЖП. Осложнения после закрытия перимембранозных ДМЖП в основном касаются наруше-

ний ритма и проводимости, а также возможности возникновения или усиления аортальной недостаточности или недостаточности трехстворчатого клапана, которые обычно проявляются в легкой или средней степени тяжести.

Уровень доказательности успешных вмешательств высок. При закрытии мембранозного дефекта окклюдером в 92% случаев сброс крови прекращается уже через 15 мин после имплантации устройства. Через 12 мес после закрытия окклюдером мышечных дефектов в 92% случаев сброс отсутствует. К сожалению, эти результаты не относятся к пациентам с постинфарктным ДМЖП. Эти пациенты имеют тенденцию к увеличению ДМЖП из-за продолжающегося некроза миокарда.

### **3.6. Ключевые вопросы, касающиеся наблюдения пациента**

#### **3.6.1. Рекомендации по наблюдению пациентов после хирургических и эндоваскулярных вмешательств**

##### **Класс I**

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 (уровень доказательности 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 (уровень доказательности 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 (уровень доказательности C).

Взрослые без остаточного ДМЖП, без сопутствующих повреждений и с нормальным давлением в легочной артерии не нуждаются в продолжении наблюдения в региональных центрах лечения врожденных пороков сердца для взрослых

за исключением случаев направления на обследование кардиологом или врачом общей практики. Пациенты, у которых развивается бифасцикулярная блокада или транзиторная трифасцикулярная блокада после закрытия ДМЖП имеют риск развития полной блокады сердца. Такие пациенты нуждаются в ежегодном обследовании (сбор анамнеза и ЭКГ, периодическое амбулаторное обследование и/или нагрузочный тест).

### **3.6.2. Беременность и роды**

#### **Класс III**

Беременность у пациентов с ДМЖП и тяжелой легочной гипертензией (комплекс Эйзенменгера) не рекомендована из-за чрезмерной материнской и внутриутробной смертности (уровень доказательности A).

Женщины с малыми ДМЖП без легочной гипертензии и без сопутствующих пороков не имеют большого сердечно-сосудистого риска при беременности (см. раздел 9).

Обычно беременность хорошо переносится. Однако сброс крови слева направо может усиливаться с увеличением сердечного выброса при беременности, это состояние уравновешивается снижением периферического сопротивления. Женщины с большими шунтами могут иметь аритмии, дисфункцию желудочков и прогрессирование легочной гипертензии.

### **3.6.3. Физическая активность**

У пациентов с малыми ДМЖП без сопутствующих пороков при нормальной желудочковой функции нет никаких ограничений физической активности. Если есть заболевание сосудов легких, физическую активность обычно ограничивает сам пациент. Однако пациенту следует избегать чрезмерных физических нагрузок и путешествий в высокогорные районы. Длительные авиаперелеты должны выполняться с осторожностью, следует избегать обезвоживания. Специальные рекомендации должны быть даны специалистом относительно необходимости дополнительной кислородотерапии во время полета (см. раздел 9).

## **4. ДЕФЕКТ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ)**

### **4.1. Определение**

Морфология порока: большой центральный дефект, располагающийся над АВ-клапаном (см. раздел 2) или распространяющийся в различной степени в подклапанное пространство, от чего зависит размер межжелудочкового сообщения, общее кольцо АВ-клапана, расположенное над обоими желудочками. Створки клапана общие с расщеплением или без, делящим створки на правый и левый компоненты. АВ-клапан может быть смещен в сторону большего желудочка при наличии гипоплазии другого. Левый АВ-клапан трехстворчатый, образован передней и задней мостовидными створками и муральной створкой. Заднемедиальная папиллярная мышца может иметь патологическую боковую ротацию. Чаще всего полная форма открытого АВК встречается у пациентов с синдромом Down (больше чем в 75% случаев). Частичная форма открытого АВК чаще встречается у пациентов без синдрома Down (больше чем в 90% случаев).

### **4.2. Сопутствующие пороки**

Открытый АВК встречается в сочетании с тетрадой Фалло и другими пороками конотрункуса, синдроме гетеротаксии.

### **4.3. Клинические особенности и инструментальное обследование**

Большинство пациентов оперированы в детском возрасте. Взрослые больные с ВПС с некорригированным пороком могут быть бессимптомными или страдать от застойной сердечной недостаточности, снижения толерантности к физической нагрузке, ВЛГ и цианоза, ИЭ или трепетания/фибрилляции предсердий. Пациенты с частичной формой АВК симптоматичны в детском возрасте при наличии выраженной регургитации на левом АВ-клапане.

### **4.3.1. Клиническое обследование**

При клиническом обследовании у неоперированного пациента выявляются ДМПП, ДМЖП, регургитация на АВ-клапане, обструкция ВТЛЖ или ВЛГ с цианозом. У пациента с ВЛГ шум над областью сердца может отсутствовать, выслушивается акцент второго сердечного тона, выявляется акроцианоз/симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол».

В типичных случаях у оперированного пациента наблюдается клиническая картина, близкая к нормальной, за исключением систолического шума в области верхушки сердца, при наличии остаточной регургитации крови на митральном клапане или субаортальной обструкции. Субаортальная обструкция может быть связана с патологическим прикреплением АВ-клапана или быть следствием хирургических погрешностей.

Кроме того, хирургическое вмешательство может привести к развитию стеноза левого или правого АВ-клапана.

Цианоз может выявляться при синдроме Эйзенменгера или обструкции оттока из ПЖ.

### **4.3.2. Электрокардиография**

Типичная ЭКГ показывает отклонение электрической оси влево, АВ-блокаду первой степени. У взрослых больных с ВПС могут развиваться трепетание или фибрилляция предсердий. При выраженной регургитации АВ-клапана отмечается расширение левого предсердия и гипертрофия ЛЖ.

Гипертрофия ПЖ может преобладать при наличии ВЛГ или обструкции ВОПЖ.

### **4.3.3. Рентгенография**

С помощью рентгена грудной клетки определяется кардиомегалия, размеры обоих желудочков, которые зависят от степени направления регургитации клапанов (митрального, трикуспидального), а также от степени сброса крови слева направо. При выраженном сбросе тока крови определяется усиление легочного рисунка. У пациентов с выраженной легочной гипертензией выявляется выбухание дуги легочной артерии и симптом «обрезанных» дистальных легочных сосудов.

#### **4.3.4. Эхокардиография**

У пациентов с частичным и неоперированным открытым атриовентрикулярным каналом чреспищеводное ЭхоКГ является основным методом диагностики, необходимым для визуализации границ ДМПП, а также ДМЖМ (если есть), для определения морфологии и функции клапанного аппарата, размеров желудочков, подаортального стеноза (если есть). У пациентов с общим открытым атриовентрикулярным каналом необходимо диагностировать наличие и размеры перегородочного дефекта, морфологию и функцию клапанного аппарата.

Необходимо определить давление на легочной артерии, измерить трикуспидальную регургитацию и легочную одновременно с системным кровяным давлением. При наличии подаортального стеноза проводится доплер-ЭхоКГ. У послеоперационных пациентов можно визуализировать дисфункцию митрального клапана, подаортальный стеноз, ДМЖП и выраженную артериальную гипертензию.

#### **4.3.5. Магнитно-резонансная томография**

С помощью МРТ можно оценить анатомию артериальных и венозных сосудов при множественных патологиях. 3D-МРТ является диагностически значимой при оценке морфологии створок клапанного аппарата, а также анатомии выводного тракта ПЖ и ЛЖ.

#### **4.3.6. Рекомендации к катетеризации сердца**

##### **Класс IIa**

Катетеризация сердца показана для оценки степени ЛГ с проведением проб на вазореактивность у взрослых больных с ВПС с неоперированным и оперированным АВК (уровень доказательности B).

Катетеризация сердца играет ограниченную роль в оценке состояния этих больных и используется только в том случае, если неинвазивные методы неинформативны (неоднозначны). Например, оценка легочной гипертензии и анатомии коронарных артерий может потребоваться в случае решения вопроса о необходимости повторной операции; иногда может

быть необходима оценка показателей гемодинамики с помощью катетеризации.

### **4.3.7. Тест на толерантность к физической нагрузке**

Тест проводится для объективной оценки функциональной способности пациента. Больным с ВЛГ не показан.

## **4.4. Общие принципы ведения пациентов**

### **4.4.1. Медикаментозная терапия**

Большинство пациентов не нуждаются в какой-либо регулярной медикаментозной терапии в отсутствии определенной проблемы. Ингибиторы АПФ и/или мочегонные средства могут быть назначены больным с недостаточностью АВ-клапана и симптомами хронической сердечной недостаточности. Легочные вазодилататоры могут быть назначены пациентам с ЛГ и отсутствием значительного шунтирования крови слева направо в случаях, когда присутствует высокий риск хирургического вмешательства. Назначать эти препараты нужно с осторожностью, чтобы не вызвать сброса крови справа налево.

### **4.4.2. Рекомендации к хирургической коррекции**

#### **Класс I**

1. Хирургическую коррекцию АВК должны выполнять подготовленные специалисты, имеющие опыт лечения ВПС (уровень доказательности C).
2. Повторная коррекция рекомендуется взрослым больным с ВПС, ранее оперированным по поводу АВК в случаях:
  - 1) регургитации на левом АВ-клапане, что требует реконструкции или замены клапана для устранения недостаточности или стеноза, вызвавших симптомы недостаточности кровообращения, предсердные или желудочковые аритмии, прогрессивное увеличение размеров и дисфункцию ЛЖ (уровень доказательности B);
  - 2) обструкции ВТЛЖ со средним значением градиента давления больше 50 мм рт. ст. при максимальном



значении больше 70 мм рт. ст. или меньше 50 мм рт. ст. в сочетании с выраженной митральной или аортальной недостаточностью (уровень доказательности В);

- 3) при наличии остаточного ДМПП или ДМЖП со значительным сбросом крови слева направо (см. разделы 2, 3) (уровень доказательности В).

Первичная операция у взрослых больных с ВПС редко рекомендуется при полной форме открытого АВК из-за наличия легочно-обструктивной сосудистой болезни.

Диагноз открытого АВК неполной или промежуточной формы может быть не идентифицирован до взрослого возраста. Первичная коррекция вообще рекомендуется при отсутствии признаков ЛГ.

Полный АВК обычно корригируется в грудном возрасте для предотвращения прогрессирующей сердечно-сосудистой и легочной недостаточности.

Частичный АВК, также известный как неполная форма открытого АВК, обычно корригируется в раннем возрасте. Выбор времени вмешательства промежуточной формы открытого АВК зависит от размера ДМЖП и объема шунтирования крови. Радикальная коррекция включает пластику перегородочного дефекта, наложение швов на расщепленную створку левого АВ-клапана, другая реконструкция зависит от морфологии створок и решения хирурга. Суживание легочной артерии при полной форме открытого АВК выполняется редко при сложных пороках.

Реоперация включает реконструкцию клапана или его замену при наличии регургитации или стеноза левого АВ-клапана. Устранение обструкции выводного тракта ЛЖ производится путем резекции фиброзного стеноза/мембраны, модифицированной операции Konno или операции Konno-Rastan.

Остаточные ДМПП или ДМЖП закрываются наложением швов или пластикой при помощи заплаты. Для устранения пароксизмальной или хронической формы фибрилляции/трепетания предсердий выполняется операция «лабиринт».

Ведение взрослых больных с ВПС должно быть организовано в центрах третьего уровня, специализированных по ВПС, или в детских больницах при наличии опытного терапевтического и хирургического персонала.

## **4.5. Ключевые вопросы обследования и наблюдения в отдаленные сроки**

### **4.5.1. Ключевые послеоперационные проблемы**

К поздним осложнениям относятся:

– регургитация и/или стеноз АВ-клапана;

– обструкция выводного тракта ЛЖ с недостаточностью АК или без нее и развитие полной поперечной блокады сердца; остаточная регургитация или стеноз АВ-клапана, требующие повторной операции, встречаются приблизительно у 5–10% пациентов, обструкция выводного тракта ЛЖ – у 5% пациентов.

Возникновение предсердных аритмий в отдаленные сроки после коррекции связано с гемодинамическими расстройствами. Грубый систолический шум над сердцем может возникнуть в результате субаортальной обструкции. Также может встречаться прогрессирующая регургитация левого АВ-клапана. Диастолический шум в области верхушки сердца и отсутствие признаков объемной перегрузки левого сердца могут указывать на стеноз левого АВ-клапана, особенно при наличии признаков ЛГ.

### **4.5.2. Обследование и наблюдение за оперированным пациентом**

Все больные должны периодически обследоваться у врача-кардиолога, имеющего опыт работы со взрослыми больными с ВПС. Обычно наблюдение осуществляется один раз в год, но при наличии остаточных аномалий может быть чаще.

Специалисты, имеющие опыт обследования пациентов со сложными пороками сердца, должны выполнять двухмерную и доплер-эхокардиографию с последовательной оценкой функции АВ-клапана и состояния выводного тракта ЛЖ. Периодически, при наличии расстройств сердечного ритма, амбулаторно должно проводиться суточное мониторирование ЭКГ.

Полезным может оказаться периодическое кардиопульмональное тестирование. Другие виды обследования назначаются в ответ на развитие клинических проблем.

### **4.5.3. Электрофизиологическое исследование. Вопросы электростимуляции при АВК**

При АВК АВ-узел и пучок Гиса смещены книзу вдоль кольца АВ-клапана [182]. Такая локализация создает условия, способствующие повреждению проводящей системы сердца в ходе коррекции порока [169].

Функциональные свойства этих смещенных составляющих проводящей системы сердца бывают субоптимальными с рождения (вплоть до врожденной полной поперечной блокады сердца) и могут ухудшаться с возрастом.

По этим причинам необходимо регулярно проверять статус АВ-проведения путем регистрации ЭКГ и периодического холтеровского мониторирования у взрослых больных с ВПС после радикальной или паллиативной коррекции АВК.

### **4.5.4. Рекомендации по профилактике эндокардита**

#### **Класс IIa**

1. Антибактериальная профилактика перед санацией полости рта, включающая обработку десен, периапикальной области зубов или перфорации слизистой оболочки, обоснована у больных с ВПС с самым высоким риском развития ИЭ и имеет следующие показания:
  - 1) наличие протеза клапана сердца или протезного материала, имплантированного при реконструкции клапана (уровень доказательности В);
  - 2) перенесенный ранее ИЭ (уровень доказательности В);
  - 3) неоперированный или после паллиативного вмешательства, включая системно-легочный анастомоз и имплантацию кондуита, ВПС, сопровождаемый цианозом (уровень доказательности В);
  - 4) радикально корригированный ВПС с имплантацией протезных материалов хирургическим или эндоваскулярным путем в течение первых 6 мес после вмешательства (уровень доказательности В);
  - 5) оперированный ВПС с остаточными дефектами в области плохо эндотелизируемых синтетической заплаты или устройства (уровень доказательности В).

2. Есть смысл рассмотреть вопрос о проведении антибактериальной профилактики ИЭ у пациентов самого высокого риска перед родами, происходящими через естественные родовые пути, после отхождения околоплодных вод. В эту группу входят пациенты:
  - 1) с наличием протеза клапана сердца или протезного материала, имплантированного при реконструкции клапана (уровень доказательности С);
  - 2) неоперированные или после паллиативного вмешательства, включая системно легочный анастомоз и имплантацию кондуита, у которых ВПС сопровождается цианозом (уровень доказательности С).

### **Класс III**

Профилактика ИЭ не рекомендуется при проведении процедур, не связанных с санацией полости рта, таких как эзофагогастродуоденоскопия или колоноскопия при отсутствии активной инфекции (уровень доказательности С).

## **4. 6. Беременность и роды**

### **4.6.1. Генетические аспекты**

Трисомия 21, или синдром Дауна, обычно сочетается с АВК. Риск передачи трисомии 21 и других генетических дефектов потомству у таких пациентов составляет 50%.

### **4.6.2. Рекомендации по ведению беременности**

#### **Класс I**

1. Планирование беременности у всех женщин с АВК должно сопровождаться обследованием для получения реальной картины состояния сердечно-сосудистой системы и определения степени влияния на течение беременности остаточных явлений врожденного порока сердца (уровень доказательности С).
2. Вопросы, связанные с риском беременности и меры его предупреждения должны обсуждаться специалистами, оказывающими медицинскую помощь и женщинам с синдромом Дауна (уровень доказательности С).

Беременность обычно хорошо вынашивают женщины, успешно перенесшие хирургическое вмешательство и не страдающие остаточными явлениями, а также пациентки с некорригированным пороком в хорошем функциональном состоянии.

Беременность представляет чрезвычайный риск для женщин с выраженной ЛГ.

#### **4.7. Физическая нагрузка**

Большинство пациентов, оперированных по поводу АВК с неосложненным послеоперационным периодом, не испытывают никаких ограничений в повседневной деятельности. У большинства измеренная толерантность к физической нагрузке находится на субнормальном уровне, но это не сказывается на качестве и образе жизни. Пациентам с серьезными клиническими проблемами (выраженная недостаточность АВ-клапана, хронические аритмии или выраженная обструкция ВТЛЖ) в большинстве случаев рекомендуется ограничение физической нагрузки. Рекомендации по возможности занятия спортом носят индивидуальный характер.

## **5. ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК**

### **5.1. Определение и сочетанные пороки**

ОАП – открытое сообщение между аортой и легочной артерией. Порок может быть изолированным или сочетаться со всеми известными формами ВПС. Чаще всего он встречается вместе с ДМЖП или ДМПП.

### **5.2. Клинические проявления и течение**

У неоперированных пациентов над сердцем выслушивается шум и определяются явления, связанные с большим сбросом крови слева направо, включая одышку и быструю утомляемость. 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.

### **5.3. Рекомендации по обследованию неоперированного больного**

#### **Класс I**

Уточненный диагноз ОАП должен быть основан на данных методик визуализации, демонстрирующих наличие сброса крови через аортолегочное сообщение (при наличии данных или их отсутствии о существенной объемной перегрузке левого сердца) (уровень доказательности C).

#### **Класс III**

1. Диагностическая катетеризация сердца и АКГ не показаны в случаях адекватной визуализации сброса крови через ОАП при применении других методов обследования (уровень доказательности B).
2. При ОАП с ЛГ не рекомендуется проведение максимальных тестов на физическую нагрузку (уровень доказательности B).

У пациента с подозрением на ОАП диагностика должна быть направлена на определение наличия и размера аортоле-

точного сообщения, функциональные изменения левого предсердия и левого желудочка, легочной циркуляции, а также на присутствие какого-либо сопутствующего порока.

### **5.3.1. Клиническое обследование**

При ОАП среднего или большого размера слева в подключичной области аускультативно определяется непрерывный систолодиастолический шум «машинного» типа и повышение пульсации на лучевой артерии. При ЛГ, как правило, можно услышать только систолический шум или акцент второго тона на легочной артерии. Расширение пульсового давления определяется при ОАП большого размера и большом объеме сброса крови слева направо. Снижение диастолического давления в этом случае необходимо дифференцировать с таковым при недостаточности АК и гипертиреозидизме. У пациентов с большим ОАП и ЛГ, большое диагностическое значение имеет разница в насыщении крови кислородом в пробах, взятых на верхних и нижних конечностях, которая возникает в связи с перекрестным сбросом или сбросом крови справа налево на уровне протока в левую подключичную артерию и/или в нисходящую аорту, причем на соответствующих конечностях может развиваться акроцианоз и симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол».

### **5.3.2. Электрокардиография**

При небольшом ОАП электрокардиограмма может быть не изменена или может выявляться относительное расширение левых отделов сердца, вызванное сбросом крови слева направо. При ЛГ может присутствовать гипертрофия ПЖ.

### **5.3.3. Рентгенография**

На рентгенограмме грудной клетки могут быть выявлены кардиомегалия и усиление легочного рисунка (это зависит от размеров шунта слева направо). Определяется выбухание проксимального сегмента легочной артерии, что означает повышение давления в легочной артерии.

Увеличение ЛП и ЛЖ приводит к сбросу крови слева направо, обозначает наличие выраженного ОАП. Расширение восходящей аорты визуализируется.

Необходимо точно определить/исключить наличие высокоплотных включений (кальциноз) в проекции протока, что является существенно важным для выбора тактики хирургического вмешательства (могут быть осложнения в виде обрыва протока во время операции).

#### **5.3.4. Эхокардиография**

При проведении доплер-ЭхоКГ в парастеральной плоскости по короткой оси хорошо визуализируется ОАП, также можно измерить градиент давления на легочной артерии. Если диагностирование ОАП затруднено, необходимо проведение катетеризации сердца или ангиографии.

#### **5.3.5. Магнитно-резонансная томография**

Диагностические методы, такие как МРТ и КТ, обычно не требуются для диагностики ОАП, кроме случаев, когда необходима дополнительная информация об анатомии и морфологии сосудов.

#### **5.3.6. Катетеризация сердца**

При катетеризации сердца, важно оценить величину сброса, его направленность, ОЛС и реактивность сосудистого ложа. Ангиография позволяет определить размер и форму протока. В настоящее время практически любой ОАП у взрослых можно закрыть эндоваскулярно.

### **5.4. Дифференциальная диагностика**

ОАП нужно дифференцировать от больших аортолегочных коллатеральных артерий, коронарорегочных фистул, разрыва синуса Valsalva и ДМЖП с аортальной недостаточностью, имеющими схожую клиническую картину. У взрослых больных с ВПС часто происходит кальциноз протока, и эндоваскулярное закрытие в этих случаях является методом выбора.



## **5.5. Общие принципы ведения взрослых пациентов с врожденными пороками сердца и открытым артериальным протоком**

Анатомия ОАП у взрослых больных с ВПС предрасполагает к развитию кальциноза, хрупкости ткани в области аортального перешейка и легочной артерии, которая делает хирургическое вмешательство более опасным, чем у ребенка. Потребность в хирургическом закрытии ОАП у взрослых больных с ВПС возникает редко. Изолированный ОАП обычно закрывают при помощи устройств. ОАП в сочетании с другими пороками может быть закрыт во время «открытой» операции. Однако при необходимости хирургического лечения другой патологии (например, аортокоронарное шунтирование) предпочтительнее закрывать ОАП дооперационно, учитывая опасности и особенности патологии у взрослых больных с ВПС.

Хирургическая коррекция выполняется доступом через левую торакотомию или стернотомию с искусственным кровообращением или без него. Наличие кальциноза протока у взрослых больных с ВПС повышает риск операции. В зависимости от наличия или отсутствия кальциноза протока он перевязывается, разделяется с ушиванием или пластикой ствола легочной артерии и аорты. В большинстве случаев ОАП (больше чем в 95% случаев) закрывается хирургическим путем и ранняя летальность низка. Реканализация протока встречается редко. Осложнения могут быть связаны с повреждением гортанного или диафрагмального нервов и/или внутригрудного лимфатического протока.

### **5.5.1. Медикаментозная терапия**

#### **Класс I**

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

### **5.5.2. Рекомендации по закрытию открытого артериального протока**

#### **Класс I**

1. Эндovasкулярное или хирургическое закрытие ОАП показано в следующих случаях:
  - 1) расширение левых отделов сердца, признаки ЛГ при наличии сброса крови слева направо (уровень доказательности С);
  - 2) ранее перенесенный эндокардит (уровень доказательности С).
2. Для пациентов с кальцинированным ОАП перед проведением хирургического закрытия требуется консультация интервенционного кардиолога, специализирующегося на ведении взрослых больных с ВПС (уровень доказательности С).
3. Хирургическая коррекция должна выполняться специалистом, имеющим опыт в хирургии ВПС и рекомендуется в случаях:
  - 1) когда размер ОАП слишком большой для закрытия устройством (уровень доказательности С);
  - 2) анатомия протока не позволяет закрыть ОАП устройством (например, аневризма или эндартериит) [82] (уровень доказательности В).

#### **Класс IIa**

1. Показано эндovasкулярное закрытие бессимптомного маленького ОАП (уровень доказательности С).
2. Закрытие ОАП показано пациентам с ЛГ со сбросом крови слева направо (уровень доказательности С).

#### **Класс III**

Закрытие ОАП не показано пациентам с ЛГ и сбросом крови справа налево (уровень доказательности С).

### **5.5.3. Хирургическое лечение и интервенционные вмешательства**

В настоящее время закрытие ОАП возможно двумя способами: эндovasкулярно [287–316] и хирургическим путем [285, 286]. Хирургическое закрытие ОАП во взрослом возрасте может сопровождаться определенными сложностями, связан-

ными с кальцинозом протока, атеросклерозом и формированием аневризмы и с другими несвязанными, характеризующимися смертельным риском состояниями типа коронарного атеросклероза или почечной болезни, которые определяют риск развития послеоперационных осложнений. У взрослых больных с ВПС эндоваскулярный способ закрытия ОАП при практически полном отсутствии осложнений является наиболее эффективным [317]. 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.

### **5.6. Ключевые вопросы обследования и последующего наблюдения**

У взрослых больных с ВПС с большим ОАП, как правило, присутствует комплекс Эйзенменгера. Такие пациенты требуют постоянного наблюдения и контроля за ухудшающимся состоянием. Вопросы, связанные с комплексом Эйзенменгера, рассмотрены в разделе 9.

Пациенты, перенесшие хирургическое закрытие ОАП, выписываются с подтверждением отсутствия сброса крови на уровне протока по данным ЭхоКГ. Антибактериальную профилактику можно прекратить через 6 мес после вмешательства.

Повторные обследования после эндоваскулярного закрытия ОАП показаны приблизительно каждые 5 лет из-за отсутствия достаточных данных об отдаленных результатах применения этого метода.

## **6. ОБСТРУКЦИЯ ВЫВОДНОГО ТРАКТА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА: КЛАПАННАЯ, ПОДКЛАПАННАЯ И НАДКЛАПАННАЯ В СОЧЕТАНИИ С ПОРАЖЕНИЕМ ВОСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ И КОАРКТАЦИЕЙ**

К синдромам обструкции выводного тракта левого желудочка относятся: подклапанный и надклапанный стеноз аорты, стеноз аорты и коарктация аорты. Обструкция может встречаться как на одном, так и на нескольких уровнях, как без сопутствующих нарушений, так и в сочетании с дефектом перегородки сердца или конотрукальными нарушениями.

### **6.1. Определение**

Двустворчатый аортальный клапан является одним из наиболее распространенных врожденных сердечно-сосудистых нарушений, которое встречается у 1–2% населения. Уровень доказательности распространения стеноза аорты трудно определить, потому что в отличие от многих других врожденных патологий сердца двустворчатый аортальный клапан может сопровождаться развитием стеноза или недостаточности в зрелом возрасте, а к группе риска с возможным хирургическим вмешательством относятся люди в возрасте 60–80 лет. Мужчины в большей степени подвержены стенозу аорты. Двустворчатый аортальный клапан может передаваться по наследству, поэтому следует изучать историю болезни всей семьи.

Двустворчатый аортальный клапан возникает из-за деформации створок аортального клапана во время вальвулогенеза, обычно наблюдается сращение двух створок, образующих 1 меньшую и 1 большую по размерам створку. Варианты могут быть самые разные: от практически трехстворчатого клапана аорты с различными по размерам створками до одностворчатого или диспластического клапана. Двустворчатый аортальный клапан может приводить как к аортальному стенозу, так и к недостаточности в зависимости от степени сращения комиссур. У многих пациентов с двустворчатым аортальным клапаном гистология стенок аорты идентична с синдромом Марфана: изменения в гладкой мышце, внеклеточном матриксе, эластине и коллагене.

В целом тяжесть клапанного стеноза аорты у взрослых классифицируется как незначительная, умеренная или как выраженная в зависимости от площади отверстия клапана и градиента систолического давления, который измеряется при помощи доплер-ЭхоКГ.

Согласно стандартам болезней клапанов сердца, разработанным в 2006 г. Американским колледжем кардиологии и Американской ассоциацией кардиологов, степень тяжести стеноза аорты может быть незначительной (площадь отверстия клапана более  $1,5 \text{ см}^2$ ; средний градиент менее 25 мм рт. ст. или скорость струи менее чем 3 м/с), умеренной (площадь отверстия клапана от 1,0 до  $1,5 \text{ см}^2$ , средний градиент от 25 до 40 мм рт. ст., скорость струи от 3,0 до 4,0 м/с), выраженной (площадь отверстия клапана менее  $1,0 \text{ см}^2$ , средний градиент более 40 мм рт. ст., скорость струи более 4,0 м/с). Не все специалисты придерживаются данной классификации, однако именно она служит ориентиром при обсуждении степени тяжести стеноза аорты. У людей моложе 30 лет степень тяжести стеноза аорты определяется на основе значения среднего градиента, измеряемого при проведении доплер-ЭхоКГ.

## **6.2. Сопутствующие пороки**

Нарушениями, сопровождающими двустворчатый аортальный клапан, являются подклапанный стеноз аорты, парашютообразный митральный клапан, дефект межжелудочковой перегородки сердца, открытый артериальный проток и коарктация аорты с различной степенью гипоплазии дуги. При двустворчатом аортальном клапане часто встречается доминирующая левосторонняя коронарная артериальная система. Коарктация аорты может сопровождаться также синдромом Turner. Наличие множественных стенозов ВТЛЖ на различных уровнях (например, подклапанный стеноз аорты, двустворчатый аортальный клапан, аортальный стеноз, коарктация, парашютообразный митральный клапан) называется синдромом Shones. Заболевания, сопровождающиеся обструкцией ВТЛЖ, выявляемые в детстве, прогностически более тяжелые, чем в тех случаях, когда они выявляются во взрослом возрасте. Двустворчатый аортальный клапан может сопровождаться прогрессирующей дилатацией корня аорты, развитием аневризмы аорты и даже ее разрывом или диссекцией; внутренние нарушения эластина стенок аорты

могут привести к ее дилатации даже при нормальном функционировании аортального клапана.

### **6.3. Течение болезни**

ВПС у взрослых (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. Факторы риска, такие как гиперлипидемия, способствуют прогрессированию стеноза.

Прогрессирующий стеноз аорты является самым распространенным осложнением при двустворчатом аортальном клапане, и поэтому многим пациентам требуется операция протезирования клапана или чрескожная вальвулопластика. При этом только у одной трети пациентов нативный клапан продолжает функционировать нормально и после 50 лет. Скорость прогрессирования стеноза клапанов аорты выше в клапанах, ориентированных на переднезаднее закрытие, и в клапанах с большой нецентральной линией закрытия. У таких пациентов пик систолического градиента давления превышает 27 мм рт. ст. Сопутствующая аортальная регургитация может также способствовать прогрессированию стеноза клапана аорты.

Кроме того, при развитии диссекции аневризмы восходящей аорты также могут возникнуть схожие диссекции других артериальных сосудов. В результате долголетнего исследования 622 взрослых пациентов с бессимптомным, но гемодинамическим значимым стенозом аорты было выявлено, что симптомы проявляются в течение 5 лет, а случаи внезапной смерти составляют 1% ежегодно.

Постепенное прогрессирование аортальной регургитации при двустворчатом аортальном клапане может происходить по нескольким причинам, например при провисании створки

или фиброзе, ретракции краев створки или дилатации корня аорты. Острая аортальная регургитация может появиться вследствие инфекционного эндокардита с разрушением или перфорацией створок или реже в результате появления расслоения между интимой аорты и створки. Редко патологическая подвижность створок АК развивается в результате перфорации, отрыва створки по линии соединения клапана с ФК. Как отмечалось, расслоение аорты может сочетаться с двустворчатым аортальным клапаном и аортальной коарктацией [333–335]. Риск расслоения аорты при двустворчатом аортальном клапане в 5–9 выше, чем в общей популяции [33, 339].

#### **6.4. Тактика обследования неоперированных пациентов**

Рекомендации и нормы, касающиеся стеноза аорты, двустворчатого аортального клапана и аортальной регургитации у взрослых описываются в стандартах болезней клапанов сердца в 2006 г.

##### **Класс 1**

1. Первичная визуализация и гемодинамическая оценка стеноза аорты и заболеваний клапана аорты рекомендуются при использовании доплеровской эхокардиографии для определения наличия и степени тяжести стеноза аорты и аортальной регургитации, размеров, функционирования и массы левого желудочка сердца, параметров и анатомии восходящей аорты и сопутствующих заболеваний (уровень доказательности В).
2. Эхокардиография рекомендуется для повторного обследования пациентов, у которых произошли изменения признаков и симптомов болезни, а также для выявления изменений в гемодинамике стеноза аорты в период беременности (уровень доказательности В).
3. 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 (Уровень доказательности С).

4. Катетеризация сердца рекомендуется в случае, когда неинвазивные методы не приводят к конкретным результатам или не соответствуют клиническим симптомам (уровень доказательности С).
5. Коронарная ангиография рекомендуется перед протезированием аортального клапана у взрослых для исключения ишемической болезни сердца (уровень доказательности В).
6. Коронарная ангиография рекомендуется перед операцией Рорса, если неинвазивная диагностика коронарных артерий неполноценна (уровень доказательности С).
7. Ежегодное прохождение ЭКГ рекомендуется молодым людям до 30 лет, если показатель среднего градиента при доплеровском исследовании более 30 мм рт. ст. или пиковый градиент более 50 мм рт. ст. (уровень доказательности С).
8. Проведение ЭКГ раз в два года рекомендуется молодым людям до 30 лет, если показатель среднего градиента при доплеровском исследовании менее 30 мм рт. ст. или пиковый градиент менее 50 мм рт. ст. (уровень доказательности С).

### **Класс Па**

1. При отсутствии симптомов болезни молодым людям до 30 лет имеет смысл делать электрокардиограмму и измерять артериальное давление во время физических нагрузок для того, чтобы определить уровень допустимой физической нагрузки (уровень доказательности С).
2. Электрокардиограмму во время физических нагрузок целесообразно проводить пациентам с показателем среднего градиента при доплеровском исследовании более 30 мм рт. ст. или пиковым градиентом более 50 мм рт. ст., если у них есть физические нагрузки или если клинические наблюдения отличаются от неинвазивных исследований (уровень доказательности С).
3. Электрокардиограмму во время физических нагрузок целесообразно проводить при отсутствии симптомов болезни молодым людям со средним градиентом при доплеровском исследовании более 40 мм рт. ст. или



пиковым градиентом более 64 мм рт. ст. или если пациент занимается спортом, а также во время беременности (уровень доказательности С).

4. Стресс-эхокардиография с добутамином может быть полезной при оценке умеренного стеноза аорты в случае низкого уровня фракции выброса левого желудочка сердца и сокращения объемов сердца (уровень доказательности С).
5. МРТ и КТ могут быть полезны для составления более полной картины об анатомии грудной аорты (уровень доказательности С).
6. Стресс-эхокардиография может быть использована также для определения кровяного давления или для выявления симптомов, вызванных физическими нагрузками у взрослых с асимптомным стенозом аорты (уровень доказательности В).

### **Класс IIb**

1. Магнитно-резонансная ангиография может использоваться для диагностики аортальной регургитации, когда данные, полученные другими исследованиями, неоднозначны или ограничены (уровень доказательности С).

### **Класс III**

1. Стресс-эхокардиографию не следует использовать для пациентов с симптомным стенозом аорты или при нарушении реполяризации при ЭКГ-исследовании, а также при систолических нарушениях, выявленных при эхокардиографии (уровень доказательности С).

## **6.4.1. Клиническое исследование**

Замедление кровотока и снижение его объема на уровне сонных артерий обычно наблюдается в сочетании с тяжелой формой стеноза аорты. При этом в яремной ямке или над верхней частью грудины справа может определяться систолическое дрожание. При пальпации выявляется повышенный и устойчивый верхушечный толчок. Систолический шум появляется до четвертой декады, после которой кальциноз может ограничить мобильность створок клапана. Характерным при стенозе аорты является возрастающий/уменьшающийся

систолический шум от правого верхнего края грудины и на сонных артериях.

У пациентов с умеренной или тяжелой степенью аортальной регургитации и увеличенным левым желудочком сердца верхушечный толчок гипердинамичен и смещается латерально. Ранний диастолический высокочастотный шум при регургитации аорты обычно громче вдоль левого края грудины в средней ее части. Если шум при аортальной регургитации громче вдоль правого края грудины, то это признак дилатации корня аорты.

### **6.4.2. Электрокардиография**

На ЭКГ может определяться повышение комплекса Q–R–S, указывающее на гипертрофию левого желудочка сердца, особенности патологии левого предсердия и/или реполяризационные изменения сегмента ST и зубца T.

### **6.4.3. Рентгенография грудной клетки**

Позволяет получить ряд достоверных диагностических признаков: аортальную конфигурацию тени сердца, расширение восходящей аорты, кальциноз в проекции аортального клапана, увеличение ЛЖ, которое хорошо видно во второй косой проекции, где тень контура желудочка наслаивается на позвоночник.

### **6.4.4. Визуализирующие методы**

Необходимо оценить анатомию аортального клапана и его подвижность, размер фиброзного кольца, массу ЛЖ, его размеры и объем, а также его функцию (систолю и диастолю); наличие аортальной регургитации.

При аортальном стенозе необходимо вычислять площадь поверхности клапана (см) и желателно индекс площади поверхности тела (см/м).

Максимальный пиковый градиент аортального клапана может переоценить тяжесть АС. Средний градиент давления более точно отражает измерение градиента, полученное при катетеризации сердца, и используется для принятия клинических решений. Можно использовать также метод полупериода; ширину потока регургитации, расстояние, наличие и сте-

пень обратного потока крови в проксимальной части нисходящей части дуги аорты.

Магнитно-резонансная томография или компьютерная томография могут использоваться для оценки анатомии всей аорты, уточнения тяжести аортальной регургитации в пограничных случаях.

#### **6.4.5. Стресс-эхокардиография**

Стресс-эхокардиография применяется для определения давления в полостях сердца, выявления изменений частоты сердечных сокращений, нарушений сердечного ритма и изменений интервала S-T. Прогностическое значение депрессии интервала S-T и инверсии T-волны, которые вызваны физическими нагрузками, зависит от возраста, поскольку депрессия интервала S-T у взрослых пациентов со стенозом аорты в 80% случаев прогностического значения не имеет. В то же время изменения интервала S-T в результате физических нагрузок у молодых людей могут быть поводом для медицинского вмешательства. Применение стресс-эхокардиографии может быть полезным для оценки площади клапанов аорты, градиентов, фракции выброса и изменения объемов левого желудочка сердца. Изучение данных стресс-эхокардиографии с добутаминовой нагрузкой имеет огромное значение в случаях нетипичного течения для пациентов молодого возраста со стенозом аорты или аортальной регургитацией, характеризующегося низким градиентом давления и сниженной фракцией выброса левого желудочка сердца, что проявляется в основном у больных зрелого возраста с сопутствующей патологией миокарда или системы коронарных артерий.

#### **6.4.6. Катетеризация сердца**

Диагностическая катетеризация используется избирательно в случаях, когда результаты клинических исследований и доплерографической эхокардиографии не поддаются однозначной трактовке перед катетеризацией сердца или перед хирургическим вмешательством. Во многих лабораториях она используется в основном для определения анатомии коронарных артерий у мужчин старше 35 лет или для выявления факторов риска развития атеросклероза.

## 6.5. Проблемы и трудности

К проблемам и сложностям, касающимся двустворчатого аортального клапана относятся следующие:

1. При аускультации, выявляющей шум в виде «щелчков», может быть поставлен неправильный диагноз – пролапс митрального клапана (провисание митрального клапана).

2. При нагрузке «щелчок» может не определяться, и систолический шум будет принят за «доброкачественный».

3. Для определения выраженности клапанного стеноза аорты во избежание переоценки его степени нельзя ориентироваться только на значение максимального систолического градиента. Необходимо также учитывать величину среднего градиента и площади клапана аорты, полученные при проведении доплер-эхокардиографии. Площадь клапанов аорты должна быть индексирована к площади поверхности тела пациента и особенностям его телосложения.

4. Прогрессирующая дилатация аорты может появиться у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном даже при отсутствии значимых стенозов и недостаточности клапана аорты.

5. При увеличенном размере левого желудочка сердца или нормальной толщине стенок происходит увеличение массы левого желудочка сердца. Расчет массы левого желудочка необходим и должен варьировать в зависимости от размеров тела.

## 6.6. Общие принципы ведения пациентов с обструкцией выводного тракта левого желудочка и наличием сопутствующей кардиальной патологии

### 6.6.1. Медикаментозное лечение

#### Класс IIa

1. При лечении пациентов с артериальной гипертензией и аортальным стенозом необходимо контролировать величину диастолического давления, чтобы избежать сокращения коронарной перфузии (уровень доказательности С).
2. Рекомендуется назначать пациентам с двустворчатым аортальным клапаном и дилатацией корня аорты  $\beta$ -блокаторы (уровень доказательности С).
3. Целесообразно использовать длительную сосудорасширяющую терапию для пациентов с двустворчатым

аортальным клапаном и системной гипертензией, тщательно наблюдая за величиной диастолического давления, чтобы избежать сокращения коронарной перфузии (уровень доказательности С).

### **Класс IIb**

1. Пациентам с двустворчатым аортальным клапаном и факторами риска развития атеросклероза рекомендуется назначение статина для замедления дегенеративных изменений клапана аорты и предотвращения атеросклероза (уровень доказательности С).

### **Класс III**

Сосудорасширяющая терапия не назначается на длительный срок для лечения аортальной регургитации в следующих случаях:

- 1) пациентам с асимптомным течением минимальной или умеренной аортальной регургитации и нормальной функцией левого желудочка сердца (уровень доказательности В);
- 2) пациентам, являющимся кандидатами на протезирование аортального клапана с асимптомным течением систолической дисфункции левого желудочка (уровень доказательности В);
- 3) пациентам, являющимся кандидатами на протезирование аортального клапана с асимптомным течением либо систолической дисфункцией левого желудочка, либо с минимальной или умеренной диастолической дисфункцией левого желудочка (уровень доказательности С).

В настоящее время не существует общепринятой медикаментозной терапии, которая бы изменяла течение болезни или сдерживала прогрессирующую патологию двустворчатого аортального клапана (для получения дополнительной информации см. раздел 1.6). Бета-блокаторы могут назначаться пациенту, чтобы задержать или предотвратить дилатацию корня аорты или прогрессирование болезни, но улучшения можно ожидать только у пациентов с синдромом Марфана или острой аортальной диссекцией. Продуманное уменьшение постнагрузки у пациентов с гипертензией, направленное на снижение систолического давления и парциального давления на

стенки левого желудочка, может притормозить развитие дилатации и нарушение функции левого желудочка, однако при этом следует принимать меры против рисков, связанных с ухудшением диастолической коронарной перфузии. Однако не факт, что снижение постнагрузки ослабит аортальную регургитацию или исчезнет необходимость протезирования аортального клапана. При помощи комплексной молекулярной визуализации определяют остеогенную и протеолитическую активность на ранних стадиях поражения клапана аорты, заболевания, предшествующие атеросклеротическим и кальцинозным дегенеративным стенозам аорты. Таким образом, статинами можно замедлить прогрессирование приобретенных и дегенеративных кальцинозных стенозов аорты. Возможно их применение на ранних стадиях стеноза/регургитации, связанных с наличием двустворчатого аортального клапана, прежде чем появится значительный кальциноз и стеноз аорты или аортальная регургитация. Несмотря на то, что клинические испытания не подтвердили преимущества терапии статинами в лечении стеноза/регургитации, связанных с наличием двустворчатого аортального клапана, представляется разумным использовать это средство для пациентов, имеющих факторы риска развития атеросклероза.

### **6.6.2. Эндоваскулярные (катетерные) и хирургические вмешательства**

Для лечения взрослых со стенозом аорты обычно используют протезирование аортального клапана или операция Росса. Однако для некоторых молодых людей эффективной может быть чрескожная баллонная вальвулопластика. Данная операция должна выполняться в специализированных центрах.

#### *6.6.2.1. Рекомендации по применению эндоваскулярных методов лечения клапанного стеноза аорты у взрослых*

##### **Класс I**

Молодым людям и другим пациентам без значительного кальциноза стенок аорты и без аортальной регургитации аортальная баллонная вальвулотомия назначается в следующих случаях:

- 1) пациентам с симптомами стенокардии, страдающим обмороками, одышкой при физических нагрузках

- ках и имеющим высокие значения градиента более 50 мм рт. ст. (уровень доказательности С);
- 2) асимптомным молодым людям, у которых наблюдаются нарушения сегмента ST и T-волны в отведениях 3–6 в покое или при нагрузке и значение градиента давления, измеренного при катетеризации, более 60 мм рт. ст. (уровень доказательности С).

### **Класс IIa**

Аортальная баллонная вальвулотомия показана при асимптомном течении аортального стеноза у молодых людей и значении градиента давления, измеренного при катетеризации, более 50 мм рт. ст., если пациент/пациентка хочет заниматься спортом или забеременеть (уровень доказательности С).

### **Класс IIb**

Аортальная баллонная вальвулотомия может рассматриваться как мост к хирургическому вмешательству при гемодинамически нестабильном состоянии взрослых со стенозом аорты, взрослых с высоким риском протезирования аортального клапана, или если протезирование аортального клапана не может быть осуществлено ввиду серьезных сопутствующих заболеваний (уровень доказательности С).

### **Класс III**

1. Пожилым пациентам аортальная баллонная вальвулотомия не рекомендуется как альтернатива протезированию аортального клапана, хотя для некоторых пациентов в более молодом возрасте может быть сделано исключение, и они могут быть направлены в специализированный медицинский центр (уровень доказательности В).
2. Аортальная баллонная вальвулотомия не показана молодым пациентам при асимптомном течении болезни, при наличии градиента давления, измеренного при катетеризации, менее 40 мм рт. ст. и отсутствии изменений на ЭКГ (уровень доказательности В).

В случае, если стеноз клапанов аорты представлен приобретенным сращением створок двустворчатого аортального

клапана, особенно у молодых людей, существует вероятность успешной баллонной дилатации со снижением градиента и отсутствует необходимость в повторной операции. С возрастом прогрессирует кальциноз клапана с увеличением трансклапанного градиента, что ухудшает результаты лечения [320]. Показания к хирургическому вмешательству в этом случае становятся несколько другими. Следует учитывать значение площади клапана, равной или меньшей  $0,45 \text{ см}^2/\text{м}^2$  (без индексации –  $0,8 \text{ см}^2$  для людей среднего возраста при росте  $1,7 \text{ м}^2$ ), в случаях, когда имеются симптомы в виде одышки, стенокардии, обмороков или ухудшения функций желудочка. Баллонная вальвулопластика назначается молодым пациентам, которым необходимо увеличить сердечный выброс (например, тем, кто планирует забеременеть или принимать участие в активных видах спорта). Если назначается баллонная вальвулопластика, пациентам стоит обратиться в специализированный медицинский центр.

#### *6.6.2.2. Рекомендации по применению протезирования/пластики*

##### **Класс I**

1. Аортальная вальвулопластика, протезирование аортального клапана или операция Росса назначаются пациентам с тяжелыми формами стеноза аорты или тяжелой хронической аортальной регургитацией, кроме того, они подвергаются аортокоронарному шунтированию, операции на аорте или операции на клапанах сердца (уровень доказательности C).
2. Протезирование аортального клапана назначается пациентам с тяжелыми формами стеноза аорты и нарушениями функции левого желудочка сердца (фракция выброса левого желудочка менее 50%) (уровень доказательности C).
3. Протезирование аортального клапана назначается молодым людям с тяжелыми формами аортальной регургитации, если:
  - 1) пациент симптоматичен (уровень доказательности C);
  - 2) нарушение функции левого желудочка сердца носит постоянный характер (фракция выброса левого желудочка менее 50%), отмечается прогрессирующее дилатации левого желудочка (конечный диа-



- столбчатый диаметр левого желудочка в 4 раза больше нормы) (уровень доказательности С).
4. Операция по лечению или реимплантации восходящей аорты у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном рекомендуется, когда восходящая аорта диаметром 5 см или больше или когда наблюдается прогрессирующая дилатация, равная или больше 5 мм в год (уровень доказательности В).

### **Класс IIa**

1. Протезирование аортальных клапанов целесообразно назначать пациентам с асимптомным течением тяжелой формы аортальной регургитации и нормальной систолической функцией (фракция выброса более 50%), но при тяжелой дилатации левого желудочка (конечный диастолический объем больше 75 мм или конечный систолический объем более 55 мм) (уровень доказательности В).
2. Хирургическое восстановление или реимплантацию клапанов аорты целесообразно назначать пациентам с умеренной степенью тяжести стеноза аорты, подвергающихся аортокоронарному шунтированию или другим операциям на сердце или корне аорты) (уровень доказательности В).

### **Класс IIb**

1. Протезирование аортального клапана назначается асимптомным пациентам в следующих случаях:
  - 1) тяжелая степень стеноза аорты и патологическая реакция на физические нагрузки (уровень доказательности С);
  - 2) быстрое прогрессирование стеноза аорты или аортальной регургитации (уровень доказательности С);
  - 3) небольшая степень стеноза аорты с подтвержденным кальцинозом клапана при необходимости проведения аортокоронарного шунтирования или других операций на сердце и аорте (уровень доказательности С);
  - 4) экстремально тяжелая степень стеноза аорты (площадь клапана аорты менее 0,6 см и/или средний систолический градиент при доплеровском исследовании более 60 мм рт. ст.) (уровень доказательности С);

- 5) умеренная степень стеноза аорты при необходимости аортокоронарного шунтирования или других операций на сердце (уровень доказательности С);
  - 6) тяжелая аортальная регургитация, сопровождающаяся быстро прогрессирующей дилатацией левого желудочка (конечный диастолический объем более 70 мм или конечный систолический объем более 50 мм), снижением толерантности и патологической гемодинамической реакцией на физические нагрузки) (уровень доказательности С).
2. Хирургическое лечение может быть показано взрослым со стенозом аорты или аортальной регургитацией и сопутствующей дилатацией восходящей аорты (диаметр восходящей аорты более 4,5 см) (уровень доказательности В).
  3. Хирургическое вмешательство на ранних стадиях может быть назначено взрослым при следующих условиях:
    - 1) стеноз аорты и прогрессирующий рост размеров восходящей аорты (уровень доказательности В);
    - 2) реимплантация корня аорты с сохранением клапана при минимальной аортальной регургитации (уровень доказательности С).

### **Класс III**

1. Протезирование аортальных клапанов неэффективно с позиций предотвращения внезапной смерти у взрослых с асимптомным течением стеноза аорты, у которых не обнаружены перечисленные в классе Па/Пб показания (уровень доказательности В).
2. Протезирование аортальных клапанов не показано пациентам с асимптомным течением аортальной регургитации с нормальными размерами и функцией левого желудочка (уровень доказательности В).

У взрослых протезирование аортальных клапанов или операция Росса являются основными вмешательствами при лечении болезней клапанов аорты. Осложнения, связанные с синдромом Shones и других обструкций служат основанием для направления пациента к хирургу, имеющему опыт лечения атеросклероза и ишемической болезни сердца. Операции по лечению врожденной патологии сердца должны быть представлены вмешательствами, направленными на устранение

обструкции выводного тракта левого желудочка (например, модифицированная операция Конно или операция Конно). Наблюдение за такими пациентами должно осуществляться в высокоспециализированных медицинских центрах опытным медицинским персоналом и хирургами, специализирующимися в области лечения атеросклероза и ишемической болезни сердца.

При стенозе/регургитации, связанных с наличием двустворчатого аортального клапана, не существует единого мнения относительно конкретного размера диаметра восходящей аорты, который определял бы показания к реимплантации. Но некоторые специалисты считают, что вмешательство необходимо при ее размере больше или равном 5 см. Необходимо определиться в выборе тактики лечения: что является в данном случае наиболее оптимальным – реимплантация или изоляция корня аорты. Результаты протезирования аортального клапана при врожденном пороке сердца приемлемы в среднесрочной перспективе. Результаты операции Росса тем не менее требуют дополнительной оценки, поскольку после этого вмешательства возможно повторное формирование аневризмы и возврат недостаточности аортального клапана.

## **6.7. Рекомендации по обследованию и наблюдению пациентов в отдаленные сроки после операции**

### **Класс I**

1. Непрерывное наблюдение кардиолога в отдаленные сроки рекомендуется всем оперированным или неоперированным пациентам с патологией клапана аорты (стеноз аорты и аортальная регургитация) (см. раздел 6.4) (уровень доказательности A).
2. Исследование анатомии корня аорты рекомендуется всем пациентам со стенозом/регургитацией, связанными с наличием двустворчатого аортального клапана, независимо от степени выраженности. Частота исследований зависит от исходного диаметра аорты: если меньше 40 мм, то каждые 2 года, если больше 40 мм, то ежегодно или даже чаще (уровень доказательности B).
3. Консультация рекомендуется женщинам со стенозом аорты, планирующим беременность (уровень доказательности B).

4. Направление пациента к детскому кардиологу, специализирующемуся на эхокардиографии плода назначается во время второго триместра беременности для выявления пороков сердца у плода (уровень доказательности С).
5. Женщины с двустворчатым аортальным клапаном и диаметром восходящей аорты более 4,5 см должны быть проинформированы о высоком риске беременности (уровень доказательности С).
6. Пациентам с умеренной и тяжелой степенью выраженности стеноза аорты не рекомендуется увлекаться физическими нагрузками (уровень доказательности В).
7. Эхокардиографический скрининг для выявления двустворчатого аортального клапана рекомендован ближайшим родственникам пациентов с двустворчатым аортальным клапаном (уровень доказательности В).

Двустворчатый аортальный клапан может быть поводом для развития прогрессирующих или неизменяющихся стенозов аорты, аортальной регургитации или дилатации аорты. Пациенты, подвергшиеся или не подвергавшиеся хирургическому вмешательству должны ежегодно проходить обследование на выявление симптомов и признаков прогрессирования стеноза аорты или аортальной регургитации и аритмий. Это обследование включает ЭКГ-исследование в спокойном состоянии и при физических нагрузках для выявления ишемических изменений или аритмий; доплер-эхокардиографию для контроля размеров/объемов систолических и диастолических функций левого желудочка, функции клапана аорты, анатомии и размеров корня аорты; и холтеровское мониторирование ЭКГ. Оперированные или неоперированные стеноз аорты и аортальная регургитация являются прогрессирующими заболеваниями, для лечения которых в конечном счете может потребоваться хирургическое вмешательство. К осложнениям оперированных клапанов относятся: эндокардит, тромбоз, регургитация с или без гемолиза и окклюзия, связанная с развитием паннуса. Пациенты, подвергшиеся операции Росса, находятся в группе риска развития аутотрансплантантной дилатации с прогрессирующей неоаортальной регургитацией, окклюзией и/или регургитацией неолеченного 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.

### **6.7.1. Беременность и роды**

Большинство беременностей при врожденных стенозах аорты протекают без осложнений. Даже при выраженном стенозе аорты случаи летального исхода остаются редкостью, несмотря на повышенный риск. Рекомендуется консультация врача-кардиолога. Направление к кардиологу для обследования плода дается во втором триместре беременности, потому что существует повышенный риск передачи врожденного порока сердца плоду. Роды могут проходить в медицинском центре, специализирующемся на ведении пациентов с патологией сердца высокого риска. Роды, происходящие через естественные пути, предпочтительнее кесарева сечения, кроме случаев, когда имеются акушерские противопоказания или тяжелые сердечные заболевания, такие как, например, аневризма аорты, диссекция или критический стеноз аорты, а также у женщин, находящихся на антикоагулянтной терапии (из-за риска внутричерепного кровотечения у плода).

Роды происходят примерно через 38 недель (следует ориентироваться на зрелость легких плода), при этом осуществляется контроль сердечного ритма матери, артериального давления и мониторинг функции сердца плода. Перед родами женщинам с врожденными пороками клапана аорты необходимо изучить варианты управления рисками. Роль баллонной вальвулопластики при временном ослаблении симптомов у беременной женщины со стенозом аорты требует дальнейшего изучения, однако она может успешно применяться, если симптомы ригидны к медикаментозной терапии. Не существует никаких доказательств того, что беременность ускоряет прогрессирование врожденных стенозов аорты или аортальной регургитации. В некоторых случаях снижение системного сосудистого сопротивления, которое сопровождает беременность, может привести к снижению фракции аортальной регургитации.

## **6.7.2. Физические нагрузки**

У физически очень активных пациентов с умеренной или тяжелой степенью стеноза аорты существует вероятность возникновения внезапной сердечной смерти, что, вероятно, связано с аритмией, поэтому рекомендуется избегать больших физических нагрузок. Пациенты с аортопатией также должны избегать больших физических нагрузок, их следует предупредить о возможных рисках травмы грудной клетки.

## **6.8. Изолированный аортальный подклапанный стеноз**

### **6.8.1. Определение**

Субаортальный стеноз относится к дискретным фиброзным кольцам или фиброзно-мышечному сужению и отличается от генетической гипертрофической кардиомиопатии с динамической окклюзией выводного тракта левого желудочка. Часто субаортальное фиброзное кольцо связано с передней митральной створкой. Иногда придаточная митральная ткань или аномальные потенциалы могут вызвать субаортальный стеноз. Субаортальный стеноз обычно является изолированным врожденным пороком, но может сопровождаться другими врожденными патологиями сердца (например, дефектом межжелудочковой перегородки) или приобретаться при определенных обстоятельствах (например, после пластики дефекта межжелудочковой перегородки путем наложения заплатки).

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.

### **6.8.2. Сопутствующие аномалии сердца**

Субаортальный стеноз может появляться как сопутствующая аномалия при дефекте межжелудочковой перегородки.

### **6.8.3. Течение болезни после хирургического и без хирургического вмешательства**

Течение субаортального стеноза обычно прогрессирующее. Естественное течение болезни приводит к прогрессивному раз-

рушению клапана аорты, нарушению работы желудочков, инфекционному эндокардиту и внезапной сердечной смерти. Доминирующей причиной может быть окклюзия или аортальная регургитация. Аортальная регургитация возникает в 50% случаев у больных субаортальным стенозом. Если максимальное значение градиента при доплеровском исследовании субаортального стеноза более 30 мм рт. ст. и если мембрана непосредственно прилегает к аортальному клапану или является продолжением мембраны на митральный клапан, то окклюзии выводного тракта левого желудочка будут прогрессирующими. Как только максимальное значение градиента при доплеровском исследовании достигнет 50 мм рт. ст. и более, существует повышенный риск для умеренной или острой аортальной регургитации. Пациенты находятся в группе риска возникновения эндокардита, который будет способствовать аортальной регургитации.

#### **6.8.4. Данные клинического и инструментальных исследований**

##### *6.8.4.1. Клиническое исследование*

Шум при субаортальном стенозе возрастающе-убывающий и обычно определяется вдоль левого края грудины, реже он иррадирует в область над сонными артериями. Отличие от аускультативной картины стеноза клапана аорты состоит в том, что отсутствует щелчок открытия коапана в систолу. В некоторых случаях может определяться дрожание на передней грудной стенке. Вдоль левого края грудины может выслушиваться высокий диастолический шум аортальной регургитации.

##### *6.8.4.2. Электрокардиография*

ЭКГ-исследование может быть нормальное, если нет значительного стеноза аорты или аортальной регургитации, или может показывать различную степень гипертрофии левого желудочка и нарушения реполяризации.

##### *6.8.4.3. Рентгенография грудной клетки*

Рентгенограмма грудной клетки обычно соответствует норме до тех пор, пока не появятся признаки аортального стеноза – дилатация ЛЖ и/или восходящей аорты.

#### *6.8.4.4. Эхокардиография*

Трансторакальная двухмерная доплер-ЭхоКГ позволяет определить анатомию выводного тракта ЛЖ, степень тяжести подаортального градиента, сочетанные нарушения аортального клапана, степень аортальной регургитации, диаметр восходящей аорты и степень вовлечения митрального клапана, а также оценить гипертрофию и функцию ЛЖ (систолодиастолическую).

Чреспищеводная эхокардиография дает дополнительную информацию об анатомических деталях как в предоперационном, так и в интраоперационном периодах.

Трехмерная ЭхоКГ необходима для детальной оценки выводного тракта ЛЖ.

#### **6.8.5. Катетеризация сердца**

Неинвазивных исследований обычно достаточно для оценки и наблюдения за пациентами с субаортальным стенозом. Катетеризация сердца может быть назначена, если субаортальный стеноз связан с другими патологиями. Точные измерения подклапанного градиента обуславливают необходимость использования специальных катетеров. Следует отметить, что для выявления дискретной подаортальной мембраны результаты катетеризации недостаточно надежны, только в некоторых случаях можно выявить мембрану.

#### **6.8.6. Проблемы и трудности**

Результаты исследования дискретного фиброзного субаортального кольца могут быть получены при помощи трансторакальной эхокардиограммы, кроме случаев, когда имеются хорошие акустические окна, позволяющие датчику из положения перпендикулярно относительно мембраны и окклюзии выводного тракта левого желудочка тщательно изучить цветовой доплеровский поток. Степень субаортального стеноза может быть недооценена или переоценена при наличии дефекта межжелудочковой перегородки в зависимости от того, является ли дефект межжелудочковой перегородки проксимальной или субаортальной окклюзией.



## **6.8.7. Общие принципы ведения пациентов**

### *6.8.7.1. Медикаментозное лечение*

Не существует определенного медикаментозного лечения субаортального стеноза, за исключением профилактики эндокардита, если он был отмечен в истории болезни (см. раздел 1.6).

### *6.8.7.2. Показания к хирургическому лечению*

#### **Класс I**

1. Хирургическое вмешательство рекомендуется пациентам с субаортальным стенозом и максимальным значением пикового градиента 50 мм рт. ст. или значением среднего градиента 30 мм рт. ст., выявленном при доплеровском эхокардиографическом исследовании (уровень доказательности C).
2. Хирургическое вмешательство рекомендуется пациентам с субаортальным стенозом при максимальном значении градиента менее 50 мм рт. ст. и средним значением градиента ниже 30 мм рт. ст. и прогрессирующей аортальной регургитацией при конечном систолическом объеме 50 мм или более и фракции выброса менее 55% (уровень доказательности C).

#### **Класс IIb**

1. Хирургическое удаление рекомендуется пациентам с показателем среднего градиента 30 мм рт. ст., но необходимо дальнейшее тщательное наблюдение для выявления прогрессирования стеноза или аортальной регургитации (уровень доказательности C).
2. Хирургическое удаление рекомендуется при максимальном градиенте менее 50 мм рт. ст. и показателе среднего градиента менее 30 мм рт. ст. в следующих ситуациях:
  - 1) когда имеется гипертрофия левого желудочка (уровень доказательности C);
  - 2) когда планируется беременность (уровень доказательности C);
  - 3) когда пациент планирует большие физические нагрузки (уровень доказательности C).

### **Класс III**

Хирургическое вмешательство не рекомендуется в целях предотвращения аортальной регургитации для пациентов с субаортальным стенозом, если у них наблюдаются небольшая окклюзия выводного тракта левого желудочка или небольшая аортальная регургитация (уровень доказательности C).

Хирургическое вмешательство должно быть рекомендовано пациентам с субаортальным стенозом в случаях, когда при проведении ЭхоКГ значение максимального пикового градиента превышает 50 мм рт. ст., показатель среднего градиента – более 30 мм рт. ст., или когда при проведении катетеризации градиент более 50 мм рт. ст. Пациентам с меньшей степенью обструкции может быть рекомендована операция при систолической дисфункции левого желудочка или при значительной регургитации клапанов аорты, или если пациент хочет забеременеть или планирует большие физические нагрузки.

Пациентам с показателем максимального градиента менее 50 мм рт. ст. при ЭхоКГ в покое, симптомами одышки и утомляемости должна быть проведена стресс-ЭхоКГ для определения градиента давления на фоне физической нагрузки.

Хирургическое восстановление дискретного субаортального стеноза обычно включает кольцевое удаление циркулярной фиброзной мембраны и частичного сечения мышечной ткани (операция Morrow). Потенциальные осложнения включают травмы в аортальном или митральном клапанах, полную блокаду сердца или развитие дефекта межжелудочковой перегородки. Пациенты с сопутствующей аортальной регургитацией обычно проходят восстановление клапанов во время субаортального удаления. Послеоперационные осложнения могут включать в себя нарушения аортального или митрального клапанов, блокаду сердца, ятрогенный дефект межжелудочковой перегородки и инфекционный эндокардит. Субаортальный стеноз может повторяться после хирургического восстановления; восстановление субаортального стеноза в детстве не исключает развития аортальной регургитации во взрослом возрасте. И хотя катетеризация была проведена в некоторых центрах в качестве эксперимента, ее эффективность не была доказана.

### **6.8.8. Рекомендации по тактике наблюдения**

#### **Класс I**

1. Непрерывное последующее кардиологическое наблюдение рекомендуется всем пациентам с субаортальным стенозом, восстановленным или не восстановленным (уровень доказательности C).
2. Неоперированные асимптомные взрослые со стабильной окклюзией выводного тракта левого желудочка из-за субаортального стеноза и значением среднего градиента менее 30 мм рт. ст. без гипертрофии левого желудочка или значительной аортальной регургитацией должны обследоваться ежегодно для выявления увеличения окклюзии, развития или прогрессирования аортальной регургитации и определения систолических и диастолических функций левого желудочка (уровень доказательности B).

#### **Класс IIa**

Стресс-эхокардиографию для определения устойчивости при физических нагрузках, симптомов, изменений на ЭКГ и увеличения градиента выводного тракта левого желудочка целесообразно использовать при сомнительных признаках для хирургического вмешательства (уровень доказательности C).

Прогрессирующая и/или рецидивирующая окклюзия и прогрессирующая аортальная регургитация могут возникнуть как у прооперированных пациентов, так и у пациентов без хирургического вмешательства. Рецидивирующая окклюзия часто возникает после удаления субаортального стеноза и появляется приблизительно у 20% пациентов в течение 10 лет. Помимо этого аортальная регургитация может возникнуть после удаления субаортальной мембраны.

### **6.8.9. Специальные разделы**

#### *6.8.9.1. Беременность и роды*

См. раздел 6.7.1.

### 6.8.9.2. Физическая нагрузка

См. раздел 6.7.2.

## 6.9. Надклапанный стеноз аорты

### 6.9.1. Определение

Надклапанный стеноз аорты является фиксированной обструкцией, сужение начинается чуть выше синуса Valsalva и продолжается на том или ином протяжении аорты. Как правило, при этой форме страдает коронарный кровоток за счет высокого систолического давления и ограниченного диастолического потока. Существует частичная или полная остаточная окклюзия коронарной артерии, эктазия или аневризма коронарной артерии. Патологические изменения в виде диффузного или локального фиброза внутреннего и среднего слоя стенки сосуда, гиперплазии, фиброэластоза и внутренней диссекции регистрируются у детей, но более часто у взрослых [363, 364]. Такие изменения способствуют коронарной недостаточности и раннему развитию ИБС у взрослых.

### 6.9.2. Сопутствующие пороки

Надклапанный стеноз аорты обычно наблюдается при синдроме Williams и может сопровождаться гипоплазией всей аорты, стенозом почечных артерий, стенозом других крупных ветвей аорты и периферийным стенозом легочной артерии. Синдром Williams как аутосомно-доминантное заболевание связан с мутацией гена эластина. Кроме патологии сосудов у пациентов наблюдаются когнитивные и поведенческие расстройства, патология суставов и так называемое «лицо эльфа». Надклапанный стеноз аорты, не связанный с синдромом Williams, может сопровождаться стенозом легочной артерии и ее гипоплазией, стенозом нисходящей аорты и почечной артерии.

### 6.9.3. Течение болезни (без операции)

Большинство пациентов с надклапанным стенозом аорты страдают этим заболеванием с детства. В взрослом возрасте оно также может проявиться из-за увеличения степени окклюзии, системной гипертензии или ишемии.

## **6.10. Рекомендации по обследованию неоперированных пациентов**

### **Класс I**

1. Для определения анатомии выводного тракта левого желудочка (ВТЛЖ), восходящей аорты, коронарных артерий и потока, ветвей и ствола легочной артерии необходимо проводить трансторакальную и/или чреспищеводную эхокардиографию с доплеровским сканированием, а также МРТ или КТ (уровень доказательности C).
2. Пациентам с надклапанным стенозом аорты рекомендуется оценивать анатомию и состояние кровообращения в почечных артериях (уровень доказательности C).
3. Оценка систолической и диастолической функции желудочков рекомендуется пациентам с надклапанным стенозом аорты (уровень доказательности C).
4. Оценка анатомии и функции аортального и митрального клапанов рекомендуется пациентам с надклапанным стенозом аорты (уровень доказательности C).
5. Обследование на наличие ишемии миокарда должно периодически проводиться взрослым пациентам, у которых отмечался или не устранен надклапанный стеноз аорты (уровень доказательности C).

### **Класс IIa**

Полезными для подтверждения снижения коронарной перфузии могут быть стресс-эхокардиография с нагрузкой или с добутамином, с тестом на аденозин, а также позитронно-эмиссионная томография (уровень доказательности C).

### **6.10.1. Клиническое исследование**

Систолическое дрожание на передней стенке грудной клетки в яремной ямке является часто встречающимся симптомом. Может определяться повышенный сердечный толчок. Второй сердечный тон может быть неизменным и/или парадоксальным. Характерен нарастающе-убывающий систолический шум над областью сердца с иррадиацией в правую половину шеи.

При тщательной аускультации на спине можно выявить шум, исходящий от стенозов периферических легочных артерий

или стеноза почечных артерий. Наличие артериальной гипертензии и систолический шум над брюшной областью могут свидетельствовать о стенозе почечных артерий.

### **6.10.2. Электрокардиография**

На ЭКГ могут определяться признаки гипертрофии левого желудочка и изменения средней ST T-волны в зависимости от тяжести окклюзии ВТЛЖ и степени поражения коронарного русла болезнью. Указанные признаки могут уменьшиться после операции, если градиент давления на ВТЛЖ снизился. Важно определить, являются ли эти изменения хроническими или появились недавно.

### **6.10.3. Рентгенография грудной клетки**

Обычно соответствует норме, но иногда определяется гипертрофия ЛЖ или асимметрия выпуклости аорты и «западение» в области тени сосудистого пучка.

### **6.10.4. Визуализирующие методы**

При трансторакальной и чреспищеводной ЭхоКГ оценивается диаметр и анатомия синуса аорты, проксимальной части восходящей аорты, устья коронарных артерий, систолический градиент обструкции надклапанного стеноза аорты, степень гипертрофии ЛЖ.

МРТ и КТ являются более точными методами в оценке анатомии аорты и ее ветвей, а также и легочных артерий, позволяющими определить протяженность обструкции и оценить перфузию миокарда.

Пациентам с синдромом Williams необходимо обследовать аорту на всем ее протяжении, включая почечные артерии, так как возможно наличие стеноза на разных уровнях.

### **6.10.5. Стресс-тестирование**

Стресс-тестирование может быть полезным для определения степени выраженности ишемической болезни сердца и компенсации левого желудочка.

### **6.10.6. Исследование перфузии миокарда**

Может быть полезным неинвазивное обследование русла коронарных артерий, если при ЭКГ-исследовании определяются признаки ишемии миокарда различной степени выраженности.

### **6.10.7. Катетеризация сердца**

При катетеризации полостей сердца можно уточнить анатомию порока и измерить градиенты давления. Проведение селективной коронароангиографии требует определенной осторожности. Показания к исследованию определяются на основе данных неинвазивного и ангиографического исследований корня аорты, поскольку патология часто сопровождается стенозом устья коронарной артерии. Внутрисосудистая ультрасонография может помочь составить представление об анатомии коронарных артерий и определить характер и масштабы поражения сосудов для принятия решения о необходимости хирургического лечения.

## **6.11. Принципы ведения пациентов с надклапанной обструкцией выводного тракта левого желудочка**

### **6.11.1. Рекомендации для интервенционных и хирургических вмешательств**

#### **Класс I**

1. Хирургическое вмешательство должно проводиться пациентам с надклапанным стенозом ВТЛЖ (дискретным или диффузным) при наличии соответствующих симптомов (например, стенокардия, одышка или синкопе) и/или при наличии градиента систолического давления со средним значением выше 50 мм рт. ст. или максимальном значении градиента на уровне стеноза более 70 мм рт. ст. при доплеровской эхокардиографии (уровень доказательности B).
2. Хирургическое вмешательство рекомендуется для взрослых, имеющих меньшую степень выраженности надклапанного стеноза ВТЛЖ и при следующих признаках:
  - 1) наличие симптомов (например, стенокардия, одышка или синкопе) (уровень доказательности B);

- 2) гипертрофия левого желудочка (уровень доказательности С);
  - 3) предполагаемое увеличение физических нагрузок или планируемая беременность (уровень доказательности С);
  - 4) систолическая дисфункция левого желудочка (уровень доказательности С).
3. Лечение больных с надклапанном стенозом ВТЛЖ должно осуществляться в специализированных медицинских учреждениях (уровень доказательности С).

Хирургическое лечение при надклапанном стенозе аорты осуществляется путем реконструкции восходящего отдела аорты с восстановлением устья коронарной артерии или выполнением аортокоронарного шунтирования в зависимости от анатомии заболевания.

### **6.11.2. Рекомендации по тактике наблюдения**

#### **Класс I**

1. Как оперированные, так и неоперированные пациенты с надклапанном стенозом аорты должны ежегодно проходить обследование в региональном центре по лечению атеросклероза и ишемической болезни сердца (уровень доказательности В).
2. Долгосрочная психосоциальная поддержка и наблюдение, включая юридическую помощь, рекомендуются больным с синдромом Williams (уровень доказательности С).

Лечение надклапанного стеноза аорты способствует низкому уровню смертности и снижает вероятность рецидива окклюзии. Как прооперированным, так и непрооперированным пациентам с надклапанном стенозом аорты необходимо в течение всей жизни ежегодное обследование для определения степени окклюзии и компенсации левого желудочка, развития коронарной недостаточности или систематической гипертензии, а также развития митральной регургитации.

За пациентами с синдромом Williams необходимо длительное психосоциальное наблюдение для оценки способности ухода за собой и рекомендации необходимых действий.



### **6.11.3. Специальные вопросы**

Наличие градиента систолического давления при надклапанном стенозе аорты создает условия для патологического воздействия на ствол и устье коронарной артерии, способствуя тем самым развитию ишемической болезни сердца. Должны быть предприняты меры для снижения воздействия повышенного диастолического давления на коронарную перфузию.

### **6.11.4. Физические нагрузки**

См. раздел 6.7.2.

### **6.11.5. Наследование болезни и беременность**

#### **Класс I**

1. Надклапанный стеноз аорты с большой вероятностью передается по наследству. Члены семьи находятся в группе риска развития гипертензии, коронарных болезней или инсульта, поэтому все близкие родственники должны быть обследованы (уровень доказательности C).
2. Пациентов с надклапанным стенозом аорты и значительной окклюзией, коронарными поражениями и аортальными болезнями нужно отговаривать от беременности (уровень доказательности C).

## **6.12. Коарктация аорты**

### **6.12.1. Определение**

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. Наличие многочисленных сосудов, обеспечивающих коллатеральный кровоток, может способствовать снижению градиента давления на коарктации аорты и скрывать истинную степень тяжести сужения. Сопутствующие нарушения строения стенок аорты предрасполагают к

диссекции или разрыву восходящей аорты или области коарктации. У взрослых пациентов, перенесших хирургическое лечение коарктации аорты, часто отмечаются сопутствующие поражения сердца: двустворчатый аортальный клапан, надклапанный стеноз аорты, дефект межжелудочковой перегородки и различной степени тяжести гипоплазии дуги. Остаточные гемодинамические проблемы любого из этих нарушений могут усложнить клиническое течение болезни и потребовать более детальной оценки и последующей диагностики.

### **6.12.2. Сопутствующие аномалии**

Сопутствующие аномалии включают в себя двустворчатый аортальный клапан, надклапанный стеноз аорты, пороки митрального клапана, такие как парашютообразный митральный клапан, дефект межжелудочковой перегородки и аневризмы сосудов большого артериального круга мозга.

### **6.12.3. Рекомендации по тактике наблюдения**

#### **Класс I**

1. Каждому пациенту с системной артериальной гипертензией во время физикального обследования необходимо проводить одновременную регистрацию пульса на плечевой и бедренной артериях, для того чтобы оценить хронометраж и амплитуду пульсации с целью выявления плечебедренной задержки, характерной для коарктации аорты (уровень доказательности C).
2. При подозрении на наличие коарктации аорты предварительные сведения и оценку гемодинамики можно получить при помощи трансторакальной эхокардиографии (уровень доказательности B).
3. 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 (уровень доказательности B).

Диагноз коарктации аорты у взрослых может быть заподозрен, как правило, в связи с наличием у больного системной артериальной гипертензии и плечебедренной задержки

пульсации. Пациенты могут жаловаться на головные боли при физических нагрузках, усталость ног или хромоту. Иногда пациент может обратиться за медицинской помощью по поводу шума, связанного с наличием двустворчатого аортального клапана или дефекта межжелудочковой перегородки.

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. Может присутствовать также двустворчатый аортальный клапан с различной степенью тяжести стеноза аорты или аортальной регургитации. Летальный исход может быть связан с застойной сердечной недостаточностью, разрывом/диссекцией аорты, эндокардитом/эндартериитом, внутречерепными кровоизлияниями или инфарктом миокарда.

### **6.13. Клинические особенности и оценка состояния неоперированных пациентов**

Артериальное давление на правой руке обычно ниже или равно таковому на нижних конечностях. Левая подключичная артерия может быть вовлечена в суженный участок аорты и поэтому артериальное давление на левой руке может быть не повышено. На сонных артериях может определяться повышенная пульсация. Отмечается некоторая плечебедренная задержка пульсации. При аускультации особое внимание должно быть направлено на определение систолического шума над парастернальной и апикальной областями.

#### **6.13.1. Электрокардиография**

На ЭКГ определяется гипертрофия левого желудочка и средние отклонения ST T-волн, но также иногда можно обнаружить замедление проводимости.

#### **6.13.2. Рентгенография грудной клетки**

Расширение восходящей аорты выявляется в виде криволинейной тени вдоль правого края грудины на рентгеновском снимке грудной клетки в переднезадней проекции.

Рентгенологическими признаками коарктации аорты могут служить западание тени сердца в виде цифры «три» в области ниже поперечной дуги и выше контура главной легочной артерии. При коарктации аорты, связанной с наличием больших коллатеральных сосудов, западание тени сердца может выглядеть в виде цифры «девять».

### **6.13.3. Эхокардиография**

Этот диагностический метод показан всем больным.

При доплеровском сканировании оценивается турбулентность контрастного потока в проксимальной части восходящей аорты и объем регургитации в фазу диастолы.

При доплеровском сканировании могут быть также выявлены признаки патологического потока в брюшной аорте (например, снижение пульсации и отсутствие раннего диастолического инверсионного потока), а также наличие коллатеральных артерий.

Очень важно измерить диаметр фиброзного кольца аортального клапана, синотубулярной зоны и восходящей аорты. Необходимо оценить анатомические особенности аортального клапана, а также размеры камер и функцию левого и правого желудочков.

Особое внимание следует обратить на наличие сопутствующих пороков, таких как ДМПП, субаортальный стеноз, стеноз митрального клапана.

### **6.13.4. Стресс-тестирование**

Назначается в качестве дополнительного обследования и направлено на оценки ответа сердечно-сосудистой системы пациента изменением систолического и диастолического артериального давления крови на нагрузку и/или лекарственные средства. Выгоднее проводить тест с нагрузкой лежа или с назначением добутамина.

### **6.13.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография**

С помощью этих методов можно точно определить локализацию и анатомию коарктации и всей аорты соответственно, а также дать характеристику коллатеральных сосудов.

МРТ является «золотым стандартом» при диагностике аневризмы интракраниальных артерий, а также используется для измерения градиентов давления в коллатеральных сосудах.

### **6.13.6. Катетеризация. Ангиография**

Диагностическая катетеризация сердца необходима в тех случаях, когда подозревают наличие сопутствующей патологии коронарных артерий и планируют выполнить по этому поводу хирургическое вмешательство. Однако МРТ и компьютерная ангиография остаются методами выбора для визуализации места коарктации аорты. Катетеризация сердца показана также в том случае, когда планируется выполнить эндоваскулярное вмешательство (пластику или стентирование). Эти вмешательства должны выполняться в центрах, имеющих большой опыт эндоваскулярных вмешательств.

### **6.13.7. Проблемы и ошибки**

При наличии коллатералей большого размера пульс на бедренных артериях может быть снижен в меньшей степени, градиенты систолического артериального давления, измеренные методом доплеровского сканирования и при зондировании, могут не отражать в полной мере степени сужения в месте коарктации. Устранение коарктации аорты у пациентов подросткового возраста и взрослых часто в большинстве случаев не гарантирует излечение и рецидив артериальной гипертензии в отдаленном послеоперационном периоде, которая может проявиться снова даже спустя несколько лет после коррекции коарктации аорты.

## **6.14. Тактика при коарктации аорты**

### **6.14.1 Медикаментозное лечение**

Артериальная гипертензия изначально требует назначения  $\beta$ -блокаторов, ингибиторов АПФ или АТ-рецепторов. Выбор  $\beta$ -блокаторов или вазодилататоров может отчасти зависеть от размера корня аорты, наличия аортальной регургитации или обоих этих признаков.

### **6.14.2. Рекомендации по эндоваскулярному и хирургическому лечению коарктации аорты у взрослых**

#### **Класс I**

1. Хирургическое вмешательство по поводу коарктации аорты рекомендовано в следующих случаях:
  - 1) пиковый градиент в области коарктации больше или равен 20 мм рт. ст. (уровень доказательности C);
  - 2) 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 (уровень доказательности C).
2. Выбор между эндоваскулярным либо хирургическим методом коррекции дискретной коарктации аорты должен быть сделан после совместной консультации кардиологов, эндоваскулярных специалистов и хирургов (уровень доказательности C).
3. Чрескожное вмешательство показано при возвратной, дискретной коарктации с пиковым градиентом не менее 20 мм рт. ст. (уровень доказательности B).
4. Хирурги, обладающие соответствующей подготовкой и достаточным опытом в детской кардиохирургии, должны выполнять операции по поводу рекоарктации аорты в следующих случаях:
  - 1) протяженный суженный сегмент (уровень доказательности B);
  - 2) сочетанная гипоплазия дуги аорты (уровень доказательности B).

#### **Класс IIb**

Имплантация стента в место сужения аорты может быть целесообразной, но польза от этого не установлена в достаточной мере, эффективность и безопасность в отдаленном периоде также не установлены (уровень доказательности C).

Выбор правильного метода коррекции первичной коарктации аорты у взрослых до сих пор остается спорным вопросом. В частности, есть определенные сомнения в прочности стенки аорты в зоне коарктации у женщин детородного возраста.

ста, особенно во время беременности. Принимая это во внимание, для таких пациентов может быть показано хирургическое лечение путем иссечения суженного сегмента. Для пациентов с рекоарктацией аорты в настоящее время все более часто используемым методом является эндоваскулярное лечение (баллонная ангиопластика или стентирование), более предпочтительные и безопасные при отсутствии отягчающих факторов (например, аневризмы или псевдоаневризмы, выраженного сужения в месте коарктации, влияющего на расположенные рядом ветви дуги аорты).

McCrinkle и соавторы сообщили, что частота рекоарктаций после баллонной ангиопластики первичной коарктации у взрослых пациентов составляет примерно 7%, у пациентов с субоптимальным первичным результатом частота рекоарктаций также составляет 7% [367]. Баллонная ангиопластика является хорошей альтернативой в качестве первичного вмешательства при наличии локализованного дискретного сужения, но при наличии протяженного или извитого участка сужения ее считают менее подходящим методом.

В большинстве случаев дискретную рекоарктацию устраняют баллонной ангиопластикой со стентированием или без него. Во многих центрах для пациентов, которые не подходят для чрескожного вмешательства или кому вмешательство не принесло желаемого результата, в качестве метода коррекции используют открытое хирургическое лечение.

Реоперация выполняется через срединную стернотомию или заднелатеральную торакотомию в зависимости от выбранного метода коррекции, необходимого данному конкретному пациенту и необходимости одномоментных вмешательств по поводу сочетанных патологий (врожденного двустворчатого клапана аорты, расширения корня аорты). Для исключения неврологических осложнений может понадобиться использование частичного или полного искусственного кровообращения. Вмешательства (эндоваскулярные или хирургические) должны проводиться только в центрах, имеющих большой опыт в данной области.

Ранняя смертность при первичных операциях составляет обычно менее 1%, при повторных операциях – 1–3% и может достигать 5–10% при наличии сочетанных патологий или значительном снижении систолической функции левого желудочка. Сразу после операции может появиться возвратная гипертензия, для предотвращения которой пери-

операционно следует назначать  $\beta$ -блокаторы. К осложнениям после реопераций по поводу коарктации аорты у взрослых относятся: послеоперационное кровотечение, гемоторакс, травмы легкого, повреждения возвратного, диафрагмального нервов (с гемидиафрагмальным парезом или параличом). Среди других послеоперационных осложнений можно выделить рекоарктацию и артериальную гипертензию. В месте коарктации в случае аортопластики заплатой (особенно дакроновой) или иссечения серповидной мембраны возможно формирование аневризм. Возможно формирование ложных аневризм, расслоений проксимального или дистального участка аорты по отношению к месту коарктации. При наличии слабо выраженного коллатерального кровообращения вследствие спинальной ишемии возможно развитие параплегии. При использовании метода подключичного лоскута могут возникать нарушение кровообращения верхних конечностей или стил-синдром подключичной артерии.

### **6.14.3. Рекомендации и ключевые моменты послеоперационной оценки и тактики ведения в послеоперационном периоде**

#### **Класс I**

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



5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография места коарктации должны выполняться с интервалами 5 лет или менее в зависимости от анатомических особенностей, выявленных до вмешательства или во время него (уровень доказательности C).

### **Класс IIb**

Рутинный нагрузочный тест следует выполнять с интервалами, определенными на консультации в местном центре, специализирующемся на лечении взрослых больных с ВПС (уровень доказательности C).

Все пациенты после хирургического лечения или эндоваскулярных вмешательств в отдаленном периоде должны тщательно обследоваться и получать агрессивную терапию по поводу артериальной гипертензии и других факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний. Следует посещать кардиолога хотя бы раз в год. При первичном осмотре необходима консультация кардиолога с опытом лечения ВПС у взрослых для определения факторов риска для данного конкретного пациента с учетом его анатомии и сочетанной патологии. МРТ/КТ-оценка места коарктации должна быть выполнена с интервалом в пять лет и менее в зависимости от особенностей анатомии до и после коррекции. При этом следует внимательно следить за суммарной лучевой нагрузкой пациента.

#### **6.14.4. Физические нагрузки**

Занятиям спортом и физической нагрузке была посвящена 35-я Bethesda Conference [50]. Наличие значительного остаточного сужения, сочетанный двустворчатый аортальный клапан с аортальным стенозом или дилатация корня аорты накладывают запрет на занятия контактными видами спорта, силовыми видами спорта и видами спорта, в которых присутствует внезапное начало и окончание нагрузок. Перед принятием решения о возможности занятием динамическими видами спорта с низким или средним уровнем нагрузки или силовыми видами с незначительной нагрузкой следует проконсультироваться у кардиолога и выполнить нагрузочный тест и ультразвуковое исследование.

### **6.14.5. Беременность и роды**

Беременность при коарктации аорты остается источником повышенного внимания, но значительные осложнения со стороны сердечно-сосудистой системы являются нечастыми [368]. При планировании беременности следует выполнить всестороннюю оценку состояния сердечно-сосудистой системы, тяжести коарктации аорты, оценку сопутствующих патологий, в особенности двустворчатого аортального клапана, аортального стеноза или значительного расширения корня аорты. Возможность диссекции аорты остается, хотя при отсутствии значительного ее расширения возможность эта невелика.

### **6.14.6. Профилактика эндокардита**

Пациенты с неосложненным течением коарктации аорты либо неосложненным течением рекоарктации аорты, которые были успешно корригированы, не нуждаются в какой-либо профилактике эндокардита, если нет данных о предшествующих эпизодах эндокардита, для коррекции порока не был использован кондуит, либо в течение предшествующих 6 мес не было выполнено хирургического лечения либо эндоваскулярного вмешательства (см. раздел 1.6.).

## 7. ОБСТРУКЦИЯ ПУТЕЙ ОТТОКА ИЗ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

### 7.1. Определение

Обструкция путей оттока из правого желудочка у взрослых может быть как врожденной, так и приобретенной. Ниже представлены типы обструкции пути оттока правого желудочка у взрослых пациентов:

- 1) врожденный;
- 2) клапанный:
  - воронкообразный клапан легочной артерии;
  - дисплазия клапана легочной артерии;
  - моно- или бикуспидальный клапан легочной артерии;
- 3) инфундибулярный стеноз, обычно ассоциированный с тетрадой Фалло, связанный со стенозом легочной артерии, гипертрофической кардиомиопатией;
- 4) инфундибулярный стеноз, не связанный с гипертрофией миокарда:
  - стеноз за счет ткани трикуспидального клапана;
  - аневризма синуса Вальсальвы;
  - аневризма мембранозной перегородки;
- 5) подинфундибулярный стеноз:
  - двухкамерный правый желудочек;
- 6) надклапанный стеноз:
  - деформация клапана по типу «песочных часов»;
  - мембрана ствола легочной артерии;
  - стеноз ствола легочной артерии;
  - периферические стенозы легочных артерий;
- 7) послеоперационный стеноз:
  - клапанный;
  - стеноз кондуита;
  - периферический стеноз после предшествующего наложения системно-легочного анастомоза.

Врожденная обструкция путей оттока из ПЖ может локализоваться под клапаном легочной артерии, на уровне клапана легочной артерии или над ним. Подклапанная обструкция путей оттока из ПЖ может быть на уровне инфундибулярного отдела правого желудочка или проксимальнее. Инфундибулярный стеноз – основной компонент тетрады Фалло [369]. Другие формы инфундибулярного стеноза включают в себя вторичную гипертрофию миокарда при клапанном стенозе

легочной артерии или реже стеноз устья самого инфундибулярного отдела правого желудочка. Сообщения о других формах стеноза включают в себя избыточное количество ткани трехстворчатого клапана или его добавочную створку [370], фиброзные тяжи от устья нижней полой вены и коронарного синуса [371], аневризмы синусов Вальсальвы [372, 373] или мембранозной перегородки [374].

Подыنفундибулярный стеноз, или двухкамерный правый желудочек, является редкой формой, правый желудочек разделен толстым мышечным пучком, аномальными гипертрофированными септопариетальными трабекулами или аномальным модераторным тяжем [375, 376] на приточную часть с высоким давлением и отточную часть с низким давлением. Степень обструкции может варьировать в значительной степени. Часто обструкция путей оттока ПЖ сочетается с дефектом межжелудочковой перегородки.

Развитие обструкции путей оттока из ПЖ может также быть следствием хирургического лечения и в ряде случаев может потребовать повторного вмешательства. После коррекции в детском возрасте у взрослых пациентов устраняются стенозы клапана легочной артерии или кондуитов, регургитация на биологических протезах в легочной позиции. После операции Росса стенозы клапана и ствола легочного гомографта в некоторых выборках достигали 20% и более [377]. Стенозы кондуита и регургитация после операции являются важными моментами у пациентов с тетрадой Фалло.

## **7.2. Сочетанные аномалии**

Клапанный, подклапанный или надклапанный стенозы легочной артерии могут входить в целый ряд сложных врожденных пороков сердца. Кроме того, при стенозе клапана легочной артерии может присутствовать аневризматически расширенный ствол легочной артерии. Аневризма легочной артерии может достигать большого размера и выглядеть как новообразования полости средостения при рентгенографии грудной клетки. Обычно они бессимптомны, но в редких случаях сдавливают подлежащие структуры, такие как ствол левой коронарной артерии, и могут вызывать клинику стенокардии. Разрыв этих эластических сосудов с низким давлением крайне редок, таким образом, сами по себе они не требуют

вмешательств [378]. Этим они сильно отличаются от аневризм легочной артерии при легочной гипертензии, которые могут разрываться.

### **7.3. Стеноз клапана легочной артерии**

#### **7.3.1. Определение**

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 [379]. Наследственный характер его возникновения крайне низок – 1,7–3,6% [380, 381]. Приблизительно 20% пациентов с клапанным стенозом легочной артерии имеют диспластичные клапаны [382, 383] и в случае синдрома Noonan этот признак у пациентов наследуется по аутосомно-доминантному типу с различным проявлением признака, который связан с 12-й хромосомой [384, 385].

Имеются три клинически значимых морфологических типа:

1. Типичный воронкообразный клапан легочной артерии характеризуется узким центральным отверстием при сохраненном, подвижном клапане. Обычно присутствуют три рудиментарных комиссуры, которые, однако, четко не обозначены. Ствол легочной артерии расширен благодаря врожденной патологии меди. Струя из стенозированного клапана чаще направлена в левую легочную артерию. У взрослых пациентов иногда встречается кальциноз клапана.

2. Менее часто встречается дисплазия клапана легочной артерии. Створки клапана малоподвижны, присутствует значительное миксоматозное утолщение створок. Кольцо клапана и выводной отдел ПЖ также могут быть сужены. Этот порок часто является компонентом синдрома Noonan.

3. Моностворчатый или двустворчатый клапаны часто являются компонентом тетрады Фалло. Сам по себе он может вызывать значительную обструкцию, а может и не вызывать таковую.

Легочный стеноз считают незначительным, когда пиковый градиент на клапане не превышает 30 мм рт. ст., умеренным – при градиенте от 30 до 50 мм рт. ст. и выраженным – при градиенте свыше 50 мм рт. ст.

## **7.4. Клиническое течение**

### **7.4.1. Пациенты с некорригированным пороком**

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.

Исход у пациентов со стенозом легочной артерии, получавших медикаментозное лечение, обсуждался на Second Natural History Study [104]. Пациентам с пиковым градиентом выше 80 мм рт. ст., который был выявлен при выполнении катетеризации сердца, выполнена вальвулодилатация. Состояние пациентов с градиентом выше 50 мм рт. ст. было хуже, чем у пациентов с градиентом ниже 50 мм рт. ст. [104].

### **7.4.2. Пациенты с синдромом Noonan и предшествующей коррекцией**

Клинические признаки, указывающие на момент, когда пациенту нужно повторное вмешательство, такие же, как и до первичного вмешательства. Основное отличие заключается в наличии регургитации. При наличии регургитации в условиях низкого давления в легочной артерии (среднее давление в легочной артерии менее 20 мм рт. ст.) диастолический градиент между правым желудочком и легочной артерией может быть крайне мал, и выявить значительную регургитацию крайне трудно. Рестеноз после чрескожной вальвулодилатации встречается чаще, если сразу после вмешательства остаточный градиент превышает 30 мм рт. ст. Расширенная легочная артерия может не уменьшиться в размере после вмешательства на клапане.

## **7.5. Рекомендации по оценке неоперированного пациента**

### **Класс I**

1. Для начальной оценки пациента со стенозом легочной артерии необходимо выполнить двухмерную доплер-

- ЭхоКГ, рентгенографию грудной клетки и ЭКГ (уровень доказательности С).
2. Асимптомным пациентам с градиентом менее 30 мм рт. ст., определенным с помощью доплер-ЭхоКГ, необходимо раз в пять лет проходить обследование, выполнять доплер-ЭхоКГ и рентгенографию грудной клетки (уровень доказательности С).
  3. Асимптомным пациентам с градиентом выше 30 мм рт. ст., определенным с помощью доплер-ЭхоКГ, необходимо проходить обследование, выполнять доплер-ЭхоКГ и рентгенографию грудной клетки каждые 2–5 лет (уровень доказательности С).

### **Класс III**

Для постановки диагноза клапанного стеноза легочной артерии в катетеризации сердца нет необходимости, если только одновременно не будет выполняться эндоваскулярное вмешательство на клапане (уровень доказательности С).

#### **7.5.1. Клиническое обследование**

Большинство взрослых пациентов со стенозом легочной артерии имеют обычный внешний вид. При синдроме Noonan имеется короткое телосложение, крыловидная шея, гипертелоризм, лимфедема, низко посаженные ушные раковины и линия роста волос, гиперэластичная кожа, деформации грудной клетки (плоская, *rectus excavatum* или *rectus carniatum*), и микрогнатия [383]. Примерно одна треть таких пациентов имеют умственные расстройства и крипторхизм.

Обследование сердечно-сосудистой системы у пациентов со стенозом легочной артерии зависит от выраженности стеноза, патологии клапана и наличия каких-либо сочетанных пороков сердца. При осмотре пациента с незначительным стенозом ЛА отмечается обычный яремный пульс без правожелудочкового подъема, звук потока через легочную артерию стихает на вдохе. Это единственный признак при правосторонней аускультации, который исчезает на вдохе (благодаря раннему открытию клапана легочной артерии вследствие удара потока крови из правого предсердия в полость жесткого правого желудочка). Шум потока через легочную артерию, который нарастает при вдохе, обычно слышен в середине систолы.

При выраженном стенозе легочной артерии обычно присутствует увеличенное венозное давление в яремных венах с большой волной «А». Обычным является правожелудочковый подъем и гораздо более громкий и продолжительный шум изгнания на легочной артерии. Может быть выявлен систолический шум в точке 2, второй тон над легочной артерией может отсутствовать или быть ослабленным. По правому краю грудины может выслушиваться систолический шум сердца. До поздних стадий течения порока свидетельств о правосторонней сердечной недостаточности может не быть.

### **7.5.2. Электрокардиография**

При давлении в правом желудочке менее 60 мм рт. ст. ЭКГ может быть вполне нормальной, более выраженная обструкция приводит к увеличению правого предсердия, отклонению электрической оси сердца вправо и гипертрофии правого желудочка [386].

### **7.5.3. Рентгенография грудной клетки**

Размеры сердца не увеличены, если нет сопутствующих патологий сердца.

Отмечается асимметрия усиления легочного рисунка (легочный ток крови преимущественно к левому легкому – симптом Chen).

Определяется дилатация ствола легочной артерии (но не при стенозе, обусловленном дисплазией легочной артерии).

Довольно редко также можно визуализировать кальциноз клапанного аппарата у взрослых пациентов. Иногда отмечается увеличение правого предсердия.

### **7.5.4. Эхокардиография**

Конечно же трансторакальное ЭхоКГ информативно, но лишь у некоторых пациентов, чаще используют чреспищеводную ЭхоКГ, которая лучше оценивает анатомию порока.

Оценивается подвижность створок клапана легочной артерии, а также наличие сопутствующих кардиопатологий, в обязательном порядке оценивается функция ПЖ. Введение изотонического солевого раствора может помочь детально определить всевозможные сбросы справа налево, например при наличии открытого овального окна.



У пациентов с дисплазией клапана легочной артерии отмечается утолщение створок клапана и уменьшение подвижности (мобильности) при отсутствии постстенотического расширения ствола легочной артерии. При проведении доплер-ЭхоКГ необходимо оценить регургитацию легочной артерии.

### **7.5.5. Магнитно-резонансная томография и компьютерная томография**

Данные методы диагностики необходимы для получения отличных изображений ствола, ветвей и периферических ветвей легочной артерии. Также возможно определение степени регургитации легочной артерии и трикуспидальной регургитации.

### **7.5.6. Катетеризация сердца**

Катетеризация сердца для установления диагноза необходима редко. Следует определить градиенты над клапаном, на клапане и под клапаном. Верхними границами нормы являются систолическое давление в правом желудочке менее 35 мм рт. ст. и систолический градиент на клапане легочной артерии менее 10 мм рт. ст. Правая венгерулография помогает определить сократительную способность правого желудочка, наличие инфундибулярной обструкции и подвижность клапана легочной артерии. Ангиография легочной артерии помогает оценить степень легочной регургитации и наличие каких-либо стенозов на уровне ствола, главных и периферических легочных артерий.

При градиенте до 30 мм рт. ст. прогрессирование стеноза невелико, таким пациентам можно выполнять обследование и доплер-ЭхоКГ один раз в пять лет. Пациентам с более выраженным стенозом необходимо проходить обследования один раз в год. Большинство асимптомных пациентов, достигших взрослого возраста, не нуждаются в терапии. Если присутствует динамическая обструкция ВОПЖ, то таким пациентам может быть назначена терапия препаратами, которые снижают частоту сердечных сокращений и увеличивают время диастолического наполнения желудочка (например,  $\beta$ -блокаторы) [388], также препараты, которые могут снизить систолический градиент и увеличить проницаемость (например, блокаторы кальциевых каналов и дисопирамид). Эти препараты должны применяться и у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией и другими

нарушениями диастолической функции левого желудочка. Повышенное давление в правом желудочке, отеки и асцит могут потребовать назначения тиазидов, петлевых диуретиков и антагонистов альдостерона.

### **7.5.7. Соотношение между пиковым градиентом, измеренным с помощью доплер-ЭхоКГ и методом катетеризации сердца**

Пациенты с клапанным стенозом легочной артерии для установления диагноза не требуют выполнения катетеризации сердца, однако соотношение между градиентами, полученными различными методами, остаются относительными при принятии решения о выполнении вмешательства. Последние данные говорят о том, что градиенты, полученные методом катетеризации сердца, лучше всего коррелируют с данными средних значений, полученных с помощью доплер-ЭхоКГ (mean Doppler), а не мгновенным пиковым градиентом (peak instantaneous Doppler) [389], и что пиковый мгновенный градиент, полученный при проведении доплер-ЭхоКГ, часто превышает пиковый систолический градиент, полученный при катетеризации сердца, более чем на 20 мм рт. ст. Также важна корреляция доплеровского метода эхокардиографии с другими клиническими проявлениями.

## **7.6. Проблемы и ошибки**

У взрослых проблемы, связанные со стенозом легочной артерии, могут сочетаться и маскироваться большим количеством сопутствующих патологий, которые также необходимо принимать во внимание. Некоторые из них перечислены ниже. Скорость потока в легочной артерии выше 2,5 м/с можно определить методом эхокардиографии у пациентов с дефектом межпредсердной перегородки или легочной регургитацией. Это говорит только о возросшей скорости потока через клапан легочной артерии и не указывает на наличие стеноза клапана.

### **7.6.1. Одышка**

Одышка возникает у пациентов с выраженным стенозом легочной артерии. Когда симптомы не соответствуют степени анатомических нарушений на клапане (то есть наличие симп-

томов при градиенте на клапане менее 50 мм рт. ст. или отсутствии симптомов при градиенте выше 50 мм рт. ст.) полезным может оказаться тест с физической нагрузкой, определение максимального потребления кислорода во время физической нагрузки.

### **7.6.2. 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.

### **7.6.3. Увеличение правого желудочка**

Прогрессивное увеличение правого желудочка у пациентов со стенозом легочной артерии позволяет предположить наличие сопутствующей патологии, такой как дефект межпредсердной перегородки. У оперированного пациента это может указывать на рестеноз или легочную регургитацию. Степень регургитации при низком давлении в легочной артерии будет сложно определить клинически или методом эхокардиографии, потому что конечное диастолическое давление в правом желудочке может быть ниже, чем в легочной артерии всего на несколько миллиметров ртутного столба. Результатом этого является меньший диастолический градиент, который труднее выявить при аускультации и цветной доплерографии, потому что поток остается ламинарным. В таком случае может потребоваться МРТ или рентгеноангиография.

### **7.6.4. Легочная артериальная гипертензия**

Пациенты со стенозом легочной артерии обычно не имеют легочной гипертензии. Если есть признаки легочной гипертензии, следует принять во внимание возможное наличие дополнительных причин, таких как периферические стенозы легочных артерий. Пациенты, которым в детском возрасте было выполнено наложение системно-легочного анастомоза, в месте наложения анастомоза могут иметь дискретный стеноз долевой легочной артерии. У некоторых ранее оперированных

пациентов коррекция легочного стеноза могла быть лишь частью большой операции, которая включала в себя позднее закрытие дефекта межжелудочковой перегородки или открытого артериального протока, резидуальная легочная гипертензия может усложнять клиническую картину.

### **7.6.5. Цианоз**

Цианоз не является постоянным признаком врожденных пороков «правого» сердца и отмечается при наличии межпредсердного сообщения, повышенного давления в правом предсердии и сброса крови справа налево.

### **7.6.6. Системный венозный застой**

Присутствие системного венозного застоя предполагает наличие выраженной дисфункции правого желудочка, и при изолированном стенозе легочной артерии является нечастой находкой. Исключение составляют взрослые пациенты с первичной легочной гипертензией сочетанной патологии «левого» сердца, с констриктивным перикардитом или рестриктивной кардиомиопатией, трикуспидальной регургитацией, вызванной другими причинами (например, эндокардитом, ЭКС или аномалией Эбштейна). Следует исключить эти диагнозы, прежде чем связывать явления правожелудочковой недостаточности со стенозом легочной артерии.

### **7.7. Стратегии ведения пациентов со стенозом легочной артерии**

Для клапанного стеноза легочной артерии нет какой-либо специфической терапии. Если присутствуют признаки правожелудочковой недостаточности, пациенту назначаются диуретики. Мало данных, говорящих об эффективности дигоксина в данной ситуации. Пациенты с предсердными аритмиями часто требуют антиаритмической терапии, аблации или и того, и другого. Внезапная смерть очень редка [390]. Лечение выраженного стеноза легочной артерии осуществляется либо хирургическим путем, либо баллонной вальвулодилатацией.

### **7.7.1. Рекомендации по вмешательствам у пациентов с клапанным стенозом легочной артерии**

#### **Класс I**

1. Асимптомным пациентам с воронкообразным клапаном легочной артерии и пиковым мгновенным доплеровским градиентом выше 60 мм рт. ст. или средним доплеровским градиентом выше 40 мм рт. ст. рекомендовано выполнение баллонной легочной вальвулопластики (в сочетании с менее чем умеренной легочной регургитацией) (уровень доказательности B).
2. Баллонная вальвулотомия рекомендована симптомным пациентам с воронкообразным клапаном легочной артерии и мгновенным пиковым доплеровским градиентом выше 50 мм рт. ст. или средним доплеровским градиентом выше 30 мм рт. ст. (в сочетании с менее чем умеренной регургитацией) (уровень доказательности C).
3. Хирургическое лечение рекомендовано пациентам с выраженным стенозом клапана легочной артерии и сочетанной гипоплазией кольца легочной артерии, выраженной легочной регургитацией, подклапанным или надклапанным стенозом. Хирургия также предпочтительна при наличии всех типов дисплазии клапана легочной артерии, при наличии сопутствующей трикуспидальной регургитации и необходимости выполнения хирургической процедуры Maze (уровень доказательности C).
4. Операции на ВОПЖ и клапане легочной артерии должны выполнять хирурги, имеющие соответствующий опыт (уровень доказательности B).

#### **Класс IIb**

1. Баллонная вальвулотомия может быть выполнена у асимптомных пациентов с диспластичными клапанами легочной артерии и мгновенным пиковым доплеровским градиентом выше 60 мм рт. ст. или средним доплеровским градиентом выше 40 мм рт. ст. (уровень доказательности C).
2. Баллонная вальвулотомия может быть выполнена у отобранных симптомных пациентов с диспластичным клапаном легочной артерии с мгновенным пиковым

доплеровским градиентом выше 50 мм рт. ст. или средним доплеровским градиентом выше 30 мм рт. ст. (уровень доказательности С).

### **Класс III**

1. Баллонная вальвулотомия не рекомендуется асимптомным пациентам с мгновенным пиковым доплеровским градиентом менее 50 мм рт. ст. при наличии нормального сердечного выброса (уровень доказательности С).
2. Баллонная вальвулотомия не рекомендуется симптомным пациентам со стенозом легочной артерии и выраженной легочной регургитацией (уровень доказательности С).
3. Баллонная вальвулотомия не рекомендуется симптомным пациентам с мгновенным пиковым доплеровским градиентом менее 30 мм рт. ст. (уровень доказательности С).

#### **7.7.2. Эндоваскулярные методы (чрескожная баллонная легочная вальвулотомия)**

С момента первого сообщения об успешной баллонной вальвулотомии по поводу стеноза клапана легочной артерии в 1982 г. [391] эта процедура стала методом выбора в терапии классического стеноза клапана легочной артерии. При баллонной вальвулотомии происходит разделение комиссур, чем обусловлено снижение градиента на клапане. Исходя из анатомии диспластичных клапанов легочной артерии, результаты баллонной вальвулотомии в этом случае менее впечатляющи. В регистре вальвулопластик и ангиопластик при врожденных пороках сердца (VACA) в 784 случаях средний трансклапанный градиент снизился с 71 до 28 мм рт. ст. у пациентов с типичным стенозом клапана легочной артерии и с 79 до 49 мм рт. ст. у пациентов с диспластичными клапанами [392]. Процедура обычно выполняется из доступа через правую бедренную вену. Было выявлено, что из-за эластичности кольца клапана легочной артерии более эффективным для достижения хорошего результата (остаточный градиент на клапане менее 30 мм рт. ст.) является использование баллонов, диаметр которых в 1,4 раза больше диаметра кольца легочной артерии. Чтобы достичь такого размера у взрослых пациен-

тов, часто используется методика двух баллонов. Осложнения от процедуры в основном минимальны. Во время процедуры преобладают вагусные симптомы, имеют место желудочковые эктопии и блокада правой ножки пучка Гиса, индуцированные катетером. Другие осложнения включают в себя легочную регургитацию, отек легких в основном от возросшего легочного кровотока в ранее не перфузированные участки легких, перфорацию сердца и тампонаду, АВ-блокаду высокой степени и преходящую обструкцию ВОПЖ. Последнюю иногда называют «суицидальным правым желудочком», причиной ее является внезапная обструкция инфундибулума после снятия стеноза клапана легочной артерии [393]. Это состояние можно скорректировать путем увеличения объема циркулирующей крови и назначения  $\beta$ -блокаторов. Эта обструкция имеет тенденцию к регрессу с течением времени.

### **7.7.3. Хирургическая легочная вальвулотомия или протезирование клапана легочной артерии**

В 1948 г. Sellors сообщил о первой успешной хирургической вальвулотомии [394]. Varco внедрил технику «слепой» легочной вальвулотомии в 1951 г. [395], хотя при прямой визуализации клапана результаты были лучше, и открытые техники стали широко использоваться. У пациентов с диспластичным клапаном требуется частичная или тотальная вальвэктомия, часто при гипоплазии кольца клапана или ствола легочной артерии требовалась трансаннулярная заплата. Резидуальная легочная регургитация является частым следствием всех этих операций [396]. Спустя десятилетия таким пациентам необходимо протезирование клапана легочной артерии.

У пациентов со стенозом легочной артерии и значительной легочной регургитацией может стать необходимым протезирование клапана легочной артерии. Протезирование механическим протезом [397] используется редко из-за опасения тромбоза и возможной необходимости измерения давления в легочной артерии; протезирование клапана легочной артерии механическим протезом может рассматриваться в качестве приемлемого варианта у пациентов, уже перенесших несколько операций, принимающих варфарин по поводу уже имплантированных механических протезов клапанов сердца. Из-за низкого давления в легочном артериальном

русле, несмотря на прием антикоагулянтов, риск тромбоза механического протеза в позиции клапана легочной артерии остается очень высоким. Пациентам всех возрастов могут быть имплантированы биологические протезы [398] с хорошими гемодинамическими результатами, однако во всех этих протезах со временем происходит дегенерация. Яремная вена быка тоже может быть использована с хорошими непосредственными и смешанными отдаленными результатами [399].

Хотя протезирование легочной артерии гомографтом [398] нашло широкое применение у детей, их использование у взрослых все-таки имеет свои ограничения вследствие увеличенного давления в легочной артерии. Стеноз легочного гомографта встречается у пациентов, перенесших процедуру Росса [400]. У пациентов со значительно расширенным стволом легочной артерии и стенозом клапана легочной артерии нет каких-либо протоколов, определяющих размер, при котором показано вмешательство. Так как эти аневризмы находятся в условиях низкого давления, разрыв, если он вообще возможен, происходит крайне редко, и решение о вмешательстве принимается с учетом следующих факторов: являются ли пациенты симптомными, есть ли сдавление подлежащих структур, есть ли связь с легочной регургитацией и увеличением размеров правого желудочка [378]. У этих пациентов можно выполнить редукцию ствола легочной артерии или протезирование ствола легочной артерии клапаносодержащим кондуитом. Ранняя смертность при операциях по поводу изолированного стеноза легочной артерии у детей составляет примерно 1%. Для взрослых таких данных для сравнения нет. Свобода от повторных вмешательств после имплантации биологического протеза в течение 10 лет составляет 90%. Может прогрессировать резидуальный стеноз. Может появиться легочная регургитация. Прогрессирование легочной регургитации может потребовать протезирования клапана легочной артерии.

## **7.8. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению**

### **Класс I**

Всем пациентам после хирургической или баллонной вальвулотомии показано регулярное клиническое обследование, особое внимание следует уделять степени легочной регургитации, давлению в правом желу-



дочке, его размеру и функции, а также трикуспидальной регургитации. Частота обследований определяется исходя из тяжести гемодинамических нарушений, должна быть не реже одного обследования в пять лет (уровень доказательности С).

Шум легочной регургитации очень легко можно пропустить, так как он очень короткий и мягкий из-за быстрого выравнивания диастолического давления в легочной артерии и правом желудочке. Также ее легко пропустить при выполнении эхокардиографии, так как ее турбулентность и разница давлений между правым желудочком и легочной артерией очень мала. После легочной вальвулопластики тень сердца на рентгенографии должна быть нормальных размеров. Прогрессивное нарастание сердечной тени должно натолкнуть на поиск легочной регургитации или сочетанной патологии. Развитие предсердных аритмий также должно натолкнуть на поиск остаточных нарушений гемодинамики, таких как легочная регургитация. В настоящее время доступны отдаленные данные за 10 лет по чрескожной баллонной легочной вальвулопластике. В одной репрезентативной работе [401] у 62 пациентов были доступны данные в среднем за  $6,4 \pm 3,4$  года. Легочная регургитация присутствовала у 39% пациентов, рестеноз (градиент выше 35 мм рт. ст.) был только у 4,8% пациентов. В другом исследовании [402] с отдаленным периодом наблюдения от 4,5 до 9 лет у 24 пациентов не было рестеноза после того, как градиент был снижен с  $82 \pm 29$  до  $37 \pm 14$  мм рт. ст. В сообщении о 127 пациентах без дисплазии клапана легочной артерии также говорится об отличных результатах, остаточный градиент был выявлен только у одного пациента, у которого сразу после процедуры результат был неудовлетворительным.

В регистре VACA [404] есть данные о 533 пациентах со сроком наблюдения 8,7 года после вальвулотомии. Субоптимальный результат (градиент выше 35 мм рт. ст. после окончания процедуры) был зафиксирован у 23% пациентов. Основными предикторами отдаленных результатов были размер кольца клапана легочной артерии и морфология клапана. Легочная регургитация присутствовала в большинстве случаев, когда соотношение диаметра баллона и диаметра кольца клапана легочной артерии превышало 1,4, что говорит об оптимальном соотношении от 1,2 до 1,4. Субъективные градации степеней легочной регургитации включали в себя: ее отсутст-

вие (29%), тривиальную регургитацию (22%), незначительную (45%), умеренную (7%) и значительную (0%). Неудачная попытка при первичной процедуре значительно снизить систолический градиент на клапане легочной артерии также являлась плохим прогностическим признаком для отдаленного послеоперационного периода. При появлении рестеноза после баллонной вальвулотомии повторная эндоваскулярная процедура более эффективна для пациентов без дисплазии клапана легочной артерии [405].

Несколько исследований говорят о сопоставимости результатов баллонной вальвулотомии и открытого хирургического лечения [392, 406, 407]. В первом исследовании [406] в группе после баллонной вальвулотомии градиенты были немного выше (статистически значимо) по сравнению с хирургической группой ( $24 \pm 2,7$  против  $16 \pm 1,5$  мм рт. ст.). Легочная регургитация отсутствовала (55%) или была незначительной (45%) в группе вальвулопластики по сравнению с умеренной (45%) и выраженной (45%) в хирургической группе. В хирургической группе также чаще встречались нарушения ритма (70% против 5%). Все эти данные говорят в пользу вальвулотомии. Чрескожная баллонная вальвулотомия, таким образом, является отличной альтернативой хирургической вальвулопластике или протезированию клапана легочной артерии у пациентов с классическим воронкообразным стенозом клапана легочной артерии. Ее польза у пациентов с диспластичными клапанами легочной артерии оценена в меньшей степени, хотя некоторые авторы предложили ситуации, в которых она может быть применима [408, 409]. Послеоперационный клапанный стеноз, стеноз кондуита или гомографта могут приводить к клиническим проявлениям обструкции пути оттока из правого желудочка с дегенерацией клапана, которую можно ожидать через 10–12 лет [410]. Есть данные, которые говорят о том, что свиные клапаны у детей могут функционировать дольше, чем человеческие гомографты [411]. После хирургической вальвулотомии обычно наблюдается легочная регургитация и через 30–40 лет могут возникнуть дисфункция правого желудочка и трикуспидальная регургитация, которые требуют у некоторых пациентов протезирования клапана легочной артерии. Протезирование следует выполнять до появления выраженного увеличения правого желудочка и при любой степени регургитации, выше умеренной. Снижение толерантности к физической нагрузке или появление предсерд-

ных аритмий также являются признаками необходимости протезирования клапана легочной артерии. Это усиливает значение пожизненного контроля за такими пациентами [412].

### **7.8.1. Беременность и роды**

Если порок не крайне тяжел, то беременность переносится вполне хорошо. Во время беременности может быть выполнена чрескожная баллонная вальвулотомия, хотя необходимость в ней крайне редка.

### **7.8.2. Профилактика эндокардита**

Эндокардит клапана легочной артерии крайне редок и его профилактика не рекомендована [413] (см. раздел 1.6).

### **7.8.3. Физическая нагрузка и занятия спортом**

Рекомендуется не ограничивать активность пациентов с незначительным стенозом клапана легочной артерии, полезны легкие упражнения пациентам с умеренным стенозом. Нагрузки запрещены только пациентам с выраженной степенью стеноза. Спортсменам рекомендуется участие во всех соревнованиях, если градиент на клапане менее 50 мм рт. ст. [415]. Тем, у кого градиент на клапане легочной артерии выше 50 мм рт. ст., разрешено участие только в низкоинтенсивных видах спорта.

## **7.9. Обструкция правого сердца, вызванная надклапанным стенозом, стенозом долевых артерий или периферическими стенозами**

### **7.9.1. Определение и сочетанные пороки**

Сужение ствола легочной артерии, главных, долевых и периферических легочных артерий может привести к стенозу путей оттока ПЖ. Надклапанный стеноз легочной артерии вызван сужением ствола легочной артерии, бифуркацией главных и/или периферических легочных артерий. Деформация в виде «песочных часов» сходна с надклапанным стенозом и технически представляет собой одну из форм клапанного стеноза легочной артерии, потому что является следствием стеноза верхушек комиссур клапана [416].

Другие надклапанные пороки легочной артерии находятся в главных артериях или более дистально и варьируют от единичных очаговых стенозов до диффузной гипоплазии легочного артериального русла и окклюзии; они могут быть следствием ранее выполнявшегося суживания легочной артерии. Сегменты, расположенные дистальнее суженного участка, часто могут быть расширенными. Существуют мембранные формы обструкции, как подклапанные, так и надклапанные. Стенозы центральных и периферических легочных артерий могут иметь центральное значение при синдромах Alagille и Keutel [417–421]. Стеноз легочной артерии может быть следствием врожденной краснухи, синдрома Willians, формирования рубца в месте манжеты на легочной артерии или участка, на котором был сформирован системно-легочный анастомоз. Эти зоны представлены участками интимальной пролиферации с различной степенью гиперплазии меди и потери эластических волокон. Они могут быть единичными или множественными, степень сужения может варьировать от незначительного клапанного стеноза до полной окклюзии. Подобные изменения описаны у пациентов с системными васкулитами, такими как артериит Behcet или Takayasu, у пациентов с синдромами Ehlers–Danlos и Silver. Из-за низкого сосудистого сопротивления легочного артериального русла для возникновения легочной гипертензии необходима значительная степень сужения сосудов. Несмотря на тот факт, что до сих пор не ясно, какая степень сужения легочных сосудов является лимитирующей поток, большинство клиницистов определяют ангиографически значимый стеноз при сужении диаметра сосуда больше чем на 50%. Эти значительные сужения будут иметь большой градиент давления и вызывать гипертензию в проксимальных отделах легочного артериального русла.

### **7.9.2. Клиническое течение**

Стенозы периферических артерий возникают в артериях третьего порядка и имеют прогрессивный характер течения. Ко времени достижения пациентом взрослого возраста большая часть паренхимы легких может быть нефункциональной из-за окклюзии сегментарных артерий. При наличии легочной гипертензии может возникать легочная регургитация.

## 7.10. Клинические особенности и обследование неоперированного пациента

Комплекс клинических симптомов сходен с таковым при стенозе клапана легочной артерии. Одышка и боль за грудиной являются нечастыми. В тяжелых случаях может происходить дилатация правого желудочка и присутствовать трикуспидальная регургитация. Большинство встречаемых взрослых пациентов – это пациенты, направленные на обследование с подозрением на первичную легочную гипертензию или хроническую тромбоэмболию легочной артерии.

При обследовании пациента с подозрением на легочную гипертензию, наличие посторонних шумов, распространяющихся на спину или боковую стенку грудной клетки при аускультации, должно натолкнуть на мысль о наличии периферических стенозов легочной артерии. Обычно эти шумы только систолические, но могут быть протяженными и нарастать со вдохом. Может присутствовать цианоз, когда из-за высокого давления в правом предсердии появляется сброс крови справа налево через ООП. Признаки конкретных синдромов могут быть связаны с наличием периферических стенозов легочной артерии. Комплекс синдрома врожденной краснухи включает в себя катаракту, глухоту, гипотонию, ретинопатию, патологию пальцевых узоров и умственные расстройства [422].

Стенозы легочной артерии не являются редкими. Синдром Alagille – это аутосомно-доминантное заболевание, также именуемое артериогепатической дисплазией. Признаки включают в себя глубоко посаженные глаза, маленький заостренный подбородок и выдающийся, нависающий лоб [419]. Присутствуют признаки патологии печени, сердца, глаз, кишечника и скелета. Очень часто заболевание сопровождается наличием периферических стенозов легочной артерии.

В фенотипе синдрома Williams присутствует микрогнатия, большой рот и губы, вздернутый нос, гипертелоризм, зубы неправильной формы, широкий лоб, мешковатые щеки [420]. Надклапанный стеноз легочной артерии сочетается с периферическими стенозами. Признаки синдрома Keutel [423] – диффузный кальциноз хрящей, короткие пальцы (брахителефалангия), потеря слуха, периферические стенозы легочной артерии. Это редкое заболевание, имеющее, как полагают, аутосомно-рецессивный тип наследования.

### **7.10.1. Электрокардиография**

Электрокардиографические критерии включают в себя гипертрофию правого желудочка с перегрузкой, отклонение ЭОС вправо и зависят от степени тяжести порока и величины систолического давления в правом желудочке.

### **7. 10.2. Рентгенография грудной клетки**

Сужение проксимальных отделов легочной артерии обычно сопровождается постстенотической дилатацией их ветвей.

### **7.10.3. Эхокардиография**

Трансторакальная доплер-ЭхоКГ помогает подтвердить присутствие правожелудочковой систолической гипертензии и регургитации клапана легочной артерии. Также можно определить стеноз проксимальных ветвей легочной артерии.

Что касается диагностики периферических стенозов ветвей легочной артерии, этот метод не является достоверно точным в определении дефекта.

Чреспищеводная ЭхоКГ информативна лишь при поражении проксимальных отделов легочной артерии.

### **7.10.4. Магнитно-резонансная и компьютерная томография**

Эти методы наиболее информативны в диагностике при данной патологии, чем доплер-ЭхоКГ. Оба метода могут точно подтвердить диагноз.

### **7.10.5. Катетеризация сердца**

Зондирование сердца с контрастированием является определяющим и дает дополнительную информацию о протяженности стенозов, степени их выраженности, градиенте на них и степени легочной гипертензии.

### **7.11. Рекомендации по обследованию пациентов с надклапанным стенозом, стенозом долевых и периферических легочных артерий**

#### **Класс I**

1. Пациентам с подозрением на надклапанный, долевой или периферический стеноз должны быть выполнены доплер-эхокардиография плюс один из следующих методов: магнитно-резонансная, компьютерная томография или контрастная рентгеноангиография (уровень доказательности C).
2. После того как диагноз установлен, периодически, в зависимости от степени тяжести порока, должно выполняться доплеровское эхокардиографическое исследование для оценки систолического давления в правом желудочке (уровень доказательности C).

#### **7.11.1. Проблемы и ошибки**

У пациентов с периферическими стенозами легочной артерии может выслушиваться функциональный прекордиальный шум. При аускультации области легких могут выявляться характерные сосудистые шумы. Многие пациенты являются асимптомными. Часто взрослые пациенты жалуются на одышку неизвестного происхождения. Увеличенное систолическое давление в правом желудочке, определенное с помощью эхокардиографии, должно навести на поиск причин легочной артериальной гипертензии, которые могут включать в себя заболевания соединительной ткани, портальную гипертензию, ВИЧ, прием анорексигенов, веноокклюзивные болезни, апное во время сна, ХОБЛ и саркоидоз [424].

#### **7.11.2. Общие принципы ведения пациентов**

##### **7.11.2.1. Медикаментозная терапия**

Из-за того, что надклапанные стенозы являются механическими препятствиями на пути тока крови, эффективной медикаментозной терапии нет, за исключением терапии правожелудочковой недостаточности, когда она возникает. Однако существуют интервенционные методики, которые можно применить в данных случаях.

## **7.12. Рекомендации по использованию эндоваскулярных методов лечения долевых и периферических стенозов легочной артерии**

### **Класс I**

1. Чрескожная интервенционная терапия рекомендована в качестве метода выбора при лечении подходящих очаговых долевых и/или периферических стенозов легочной артерии с сужением более 50% диаметра, давлением в правом желудочке выше 50 мм рт. ст. и/или наличием симптомов (уровень доказательности В).
2. Пациентам с перечисленными выше показаниями, анатомически не подходящим для выполнения чрескожного вмешательства, показана открытая хирургическая операция (уровень доказательности В).

Стеноз и/или гипоплазия долевой легочной артерии может сочетаться с большим количеством пороков сердца либо быть следствием предыдущего хирургического вмешательства, такого как наложение системно-легочного анастомоза. Хирургический доступ к этим областям часто очень сложен, что говорит в пользу выбора чрескожных методик. В некоторых сериях успешное выполнение процедуры (определенное как увеличение более чем на 50% от исходного диаметра сосуда или снижение на 20% соотношения систолического давления в правом желудочке к систолическому давлению в аорте [425]) достигало уровня 60%. Осложнения включали в себя разрыв артерии, отек, тромбоз и кровохарканье. В некоторых случаях использование баллонов под более высоким давлением улучшало результаты. Высокоэластичные легочные артерии показали хорошую переносимость баллонных процедур, методы ангиопластики проложили путь методам стентирования артерий, при которых число успешных процедур выше, а число рестенозов в отдаленном периоде – ниже [426]. Если рестеноз и возникает, его можно редилатировать. В этой ситуации стенты показали высокую эффективность по сравнению с традиционной баллонной ангиопластикой и хирургическими методами. Стентирование долевых легочных артерий также часто используется в операционной в качестве гибридных методов лечения. Использование баллонной ангиопластики и стентирования может быть полезным при устранении более дистальных периферических стенозов, хотя результаты тут менее впе-



чатляющие, чем при долевым стенозах [427]. И хотя первичные ангиографические результаты стентирования в такой ситуации часто кажутся вдохновляющими, в настоящее время нет адекватных данных, которые позволили бы рекомендовать рутинное использование баллонной ангиопластики при дистальных периферических стенозах. Хирургическое лечение с имплантацией заплаты является разумным при коррекции надклапанного стеноза [428], при наличии сосуда адекватного диаметра таким же способом можно устранять и стенозы долевым артерий. Более периферические стенозы уже не могут быть устранены с помощью хирургических методов. Иногда единственной альтернативой для пациентов с тяжелыми стенозами периферических легочных артерий и выключением большой зоны паренхимы легких является только пересадка легких.

### **7.12.1. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению**

#### **Класс I**

1. Пациенты с периферическими стенозами легочных артерий должны проходить обследование раз в 1–2 года в зависимости от степени тяжести порока, для оценки систолического давления в правом желудочке и его функции (уровень доказательности С).
2. Перед выполнением черескожного вмешательства следует обсудить все за и против с кардиохирургом, имеющим опыт лечения ВПС (уровень доказательности С).

Поражения периферических легочных артерий могут прогрессировать, поэтому пациенты должны проходить обследование каждые 1–2 года с выполнением доплеровского эхокардиографического исследования для оценки пикового систолического давления в правом желудочке и его функции. Если симптомы возвращаются, необходимо повторно выполнить контрастирование легочных артерий с целью установления причины и наличия возможности повторного вмешательства. Рестеноз этих участков – явление частое, при его возникновении могут потребоваться повторная баллонная ангиопластика, стентирование или хирургическое лечение. Когда такой вопрос встает, необходима консультация специалиста по интервенционным методам лечения и хирурга.

## **7.13. Обструкция «правого» сердца, вызванная стенозом кондуитов или биологических протезов клапана легочной артерии**

### **7.13.1. Определение и сочетанные пороки**

Наличие кондуита от правого желудочка к легочной артерии или биологического протеза клапана легочной артерии подразумевает наличие небольшого градиента. Для реконструкции выводного отдела ПЖ используют большое количество разнообразных кондуитов с тканью клапанов или без нее. Широкое применение нашли свиные легочные гомографты, ксеноперикардальные биологические протезы используют до сих пор. В случае использования яремной вены крупного рога того скота (Contegra) возможны стенозы дистального анастомоза данного кондуита [429]. Нормальный градиент, возникающий на протезе клапана, зависит от размера биопротеза и потока через него. Легочная регургитация увеличивает данный градиент.

Стеноз кондуита или биологического протеза в позиции легочной артерии может быть определен пиковым доплеровским градиентом, считая градиент в 50 мм рт. ст. выраженным стенозом. При этом давление в правом желудочке может быть в пределах 75 мм рт. ст. У детей и подростков соотношение систолического давления в ПЖ к систолическому давлению в ЛЖ более 0,67 является еще и параметром, определяющим выраженный стеноз. У взрослых пациентов старшей возрастной группы системное сопротивление гораздо выше, чем у детей, поэтому использование этого соотношения менее полезно.

### **7.13.2. Рекомендации по оценке и ведению отдаленного послеоперационного периода у пациентов с кондуитом или биологическим протезом в позиции легочной артерии**

#### **Класс I**

1. После хирургического устранения обструкции выводного отдела ПЖ путем имплантации кондуита или биологического протеза в позицию легочной артерии пациент должен проходить обследование, включающее доплеровскую эхокардиографическую оценку систолического

давления в правом желудочке и его функцию, измерение градиента на кондуите или биологическом протезе один раз в 1–2 года (уровень доказательности C).

### **7.13.3. Клиническое обследование**

Прекардиальный систолический шум, распространяющийся на спину, является важным признаком стенозирования кондуита. Звук закрытия клапана легочной артерии обычно не слышен. У пациентов со значительной обструкцией выводного отдела ПЖ может быть замечено растяжение времных вен и значимая А-волна.

### **7.13.4. Электрокардиография**

Возможно выявление ЭКГ-признаков гипертрофии ПЖ, перегрузки ПЖ и нарушения ритма.

### **7.13.5. Рентгенография грудной клетки**

Определяется увеличение правых отделов сердца, кальциноз клапана или кондуита.

### **7.13.6. Эхокардиография**

Чреспищеводное Эхо-КГ информативно для оценки гемодинамики размеров и функции ПЖ, легочной артерии, градиента давления на кондуите и биопротезе клапана. Однако возможна недооценка градиента, обусловленная сужением кондуита.

### **7.13.7. Магнотно-резонансная и компьютерная томография**

Исследования проводят для оценки тяжести данной патологии, для определения прилегания кондуита к грудины, что очень важно для проведения повторных операций.

### **7.13.8. Катетеризация сердца**

Катетеризация сердца используется как метод, дополняющий данные магнотно-резонансной и компьютерной томографии для оценки уровня и тяжести стеноза.

## **7.14. Рекомендации к повторным вмешательствам у пациентов со стенозом кондуита или биологического протеза в позиции легочной артерии**

### **Класс I**

1. Операции должны выполняться только кардиохирургом, имеющим достаточный опыт хирургического лечения ВПС. Показаниями к хирургической коррекции являются выраженные стеноз биологического протеза клапана легочной артерии (с пиковым градиентом более 50 мм рт. ст. или регургитация на кондуите, а также:
  - 1) сниженная толерантность к физической нагрузке (уровень доказательности C);
  - 2) сниженная функция правого желудочка (уровень доказательности C);
  - 3) как минимум умеренно увеличенный КДР ПЖ (уровень доказательности C);
  - 4) как минимум умеренная трикуспидальная регургитация (уровень доказательности C).

### **Класс IIa**

1. У симптомных пациентов с дискретным стенозом кондуита в правой позиции более 50% от диаметра или в случае, когда биологический протез в позиции клапана легочной артерии имеет пиковый градиент более 50 мм рт. ст. или средний градиент более 30 мм рт. ст., может быть выполнено как эндоваскулярное вмешательство, так и открытая операция (уровень доказательности C).
2. Асимптомным пациентам с пиковым доплеровским градиентом на биологическом протезе клапана легочной артерии более 50 мм рт. ст. может быть выполнено как эндоваскулярное вмешательство, так и открытая операция (уровень доказательности C).

### **Класс IIb:**

Если планируется выполнить сочетанную процедуру Maze, то хирургическая операция может быть более предпочтительной (уровень доказательности C).

### **7.14.1. Медикаментозная терапия**

Медикаментозная терапия пациентов с остаточной или возвратной обструкцией выводного отдела ПЖ ограничена диуретиками и в целом неэффективна.

После баллонной дилатации, стентирования либо чрескожного эндоваскулярного репротезирования клапана легочной артерии возможно уменьшение градиента на кондуите или биопротезе в легочной позиции. Объем указанных вмешательств зависит от этиологии стеноза: обструкция на уровне клапана кондуита, компрессия кондуита грудиной, разрастание неоинтимы либо стеноз проксимального (с выводным трактом правого желудочка) анастомоза. Устранение стеноза дистального анастомоза кондуита с легочной артерией путем баллонной ангиопластики является паллиативной процедурой, на время откладывающей оперативное вмешательство.

Потенциальная альтернатива баллонной ангиопластике и стентированию кондуита недавно была предложена Vohhoefffer и соавторами. Суть метода заключается в чрескожной имплантации эндоваскулярного протеза в просвет стенозированного кондуита. Авторы использовали клапан яремной вены быка, смонтированный на баллондилатируемом стенде для чрескожной имплантации. Хотя технология еще находится в стадии разработки, вполне возможно, что она станет отличным способом лечения стеноза и недостаточности клапана кондуита. Методика еще должна пройти серьезные клинические испытания, подтвердив свою концепцию и эффективность у пациентов с изолированным пороком клапана легочной артерии.

### **7.14.2. Рентгеноэндоваскулярные методы лечения**

Оба метода (ангиопластика и стентирование) применяются для лечения обструкции кондуита (ПЖ–ЛА). Случаи лечения сопряжены с множеством проблем, и решение о тактике ведения должно приниматься сердечно-сосудистым хирургом и специалистом в области рентгеноэндоваскулярных методов лечения [431–433]. Результаты лечения зависят от опыта врача и клинических особенностей пациента. При стенозе дистального отдела кондуита ангиопластика может быть выполнена паллиативным методом лечения, позволяющим отсрочить хирургическую операцию [434]. Альтернативный метод предложен Vohhoefffer и соавт. Авторы использовали бычий яремный

венозный клапан, который имплантировали с помощью эндоваскулярного проводника. Хотя этот метод лечения можно назвать экспериментальным, требуются дальнейшие исследования. Вполне возможно, что такой подход обеспечит оптимальные результаты коррекции стеноза и регургитации кондуита.

### **7.14.3. Хирургическое вмешательство**

Открытое хирургическое вмешательство требуется в основном при очевидной дилатации правого желудочка либо развитии значимой недостаточности трикуспидального клапана. Учитывая возрастающую сложность подобных операций с возрастом, коррекция должна выполняться бригадой, имеющей опыт работы со взрослыми пациентами с врожденными пороками сердца.

### **7.14.4. Ключевые вопросы оценки и дальнейшего наблюдения**

Большинство пациентов толерантны к физической нагрузке до тех пор, пока градиент давления на кондуите или клапанном протезе не превышает 50 мм рт. ст. Беременность протекает благоприятно до манифестации правожелудочковой недостаточности. Аналогична ситуация после легочной комиссуротомии. Факторами, определяющими частоту и объем повторных обследований, являются степень стеноза и недостаточности клапана легочной артерии. В случае благоприятного бессимптомного течения послеоперационного периода пациентам с кондуитом в легочной позиции (как с клапаном, так и без) и пациентам с протезом легочного клапана обычно достаточно регулярно проводить эхокардиоскопии с доплерографией. Пациентам с протезом легочного клапана или легочным кондуитом также рекомендована профилактика инфекционного эндокардита (см. раздел 1.6).

## **7.15. Двухкамерный правый желудочек**

### **7.15.1. Определение и сопутствующие пороки**

У пациентов с двухкамерным правым желудочком его полость разделена аномальными мышечными трабекулами на проксимальную камеру высокого давления и дистальную камеру низкого давления. Морфология разграничительного мышечного субстрата весьма переменчива и может быть пред-

ставлена аномальной септопариетальной трабекулой либо аномальным модератором. Модераторный тяж может располагаться на очень коротком расстоянии от легочной артерии.

Несмотря на врожденный характер анатомических изменений, обструкция выводного тракта правого желудочка с возрастом прогрессирует. Примерно в 3/4 случаев дефект межжелудочковой перегородки локализован проксимальнее инфундибулярного устья. Спонтанное закрытие дефекта (полное или частичное) ведет к усугублению обструкции выводного тракта и дисфункции правого желудочка. Возможно также сочетание порока с клапанным стенозом легочной артерии, тетрадой Фалло, двойным отхождением магистральных артерий от правого желудочка. В отличие от классической тетрады Фалло у ряда таких пациентов часто выявляется субаортальная обструкция. Аномалия достаточно редкая и встречается примерно у 1% всех пациентов с врожденными пороками сердца. Генетический субстрат пока не идентифицирован, хотя в литературе описана частота встречаемости порока у 3% пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло и у 3–10% пациентов с изолированным дефектом межжелудочковой перегородки.

### ***7.15.2. Клиническая симптоматика у неоперированных пациентов***

Хотя большинству пациентов коррекция порока выполняется в детстве, у некоторых из них клиника впервые манифестирует гораздо позже. Проявления заболевания во взрослом возрасте могут имитировать ишемическую болезнь сердца (стенокардия) либо левожелудочковую недостаточность (одышка). Изредка возможны головокружения и синкопальные состояния. У некоторых пациентов диагноз уточняется при увеличении интенсивности систолического шума, ранее принимавшегося за функциональный либо шум небольшого мышечного межжелудочкового дефекта.

### ***7.15.3. Клиническое обследование***

При значительной внутрижелудочковой обструкции вторичная гипертрофия приводит к дилатации правого желудочка, аускультативный шум на уровне стеноза становится грубее, усиливается на вдохе и может сопровождаться пальпаторным дрожанием. Сопутствующий дефект межжелудочковой перегородки дает дифференцируемый шум. При наличии сопутствующего дефекта межпредсердной перегородки либо проксимально

локализованного дефекта межжелудочковой перегородки у пациента возможен цианоз. Редко прогрессирующий стеноз ведет к развитию правожелудочковой недостаточности и трикуспидальной регургитации. По результатам одного из исследований, у неоперированных пациентов увеличение внутрижелудочкового градиента составило  $6,2 \pm 3$  мм рт. ст. ежегодно.

#### **7.15.4. Электрокардиография**

ЭКГ-картина обычно демонстрирует гипертрофию правого желудочка. Правые отведения помогут уточнить диагноз, поскольку у 40% пациентов отмечается высокий зубец Т в  $V_3R$ .

#### **7.15.5. Эхокардиография**

С помощью трансторакальной эхокардиографии можно выявить гипертрофию миокарда и внутрижелудочковый стеноз. Возможна визуализация дефекта межжелудочковой перегородки. Как правило, в проведении дополнительной чреспищеводной эхокардиографии нет необходимости.

#### **7.15.6. Магнитно-резонансная томография**

Как дополнение к трансторакальной эхокардиографии МРТ в настоящее время является одним из наиболее информативных графических методов диагностики.

#### **7.15.7. Зондирование полостей сердца**

Зондирование полостей сердца и ангиокардиография часто играют определяющую диагностическую роль, обеспечивая исчерпывающей информацией об анатомических и гемодинамических особенностях порока, но в данном случае редко используются для постановки диагноза.

### **7.16. Трудности и «подводные камни»**

#### **7.16.1. Многоуровневый стеноз выводного тракта правого желудочка**

Как уже говорилось выше, формирование стеноза выводного отдела правого желудочка возможно на нескольких уров-



нях одновременно. Пиковое систолическое давление в правом желудочке, определенное с помощью доплер-эхокардиографии по потоку трикуспидальной регургитации, может быть результатом более чем одного уровня обструкции, и в этом случае анатомия стеноза должна быть тщательно изучена до хирургического вмешательства. Это особенно актуально для взрослых пациентов, у которых выполненные ранее хирургические процедуры либо другие причины, связанные с легочной гипертензией, могут осложнить клиническую картину.

## **7.17. Принципы ведения пациентов**

### **7.17.1. Рекомендации по выбору метода лечения пациентов с двухкамерным правым желудочком**

#### **Класс I**

Хирургическое вмешательство рекомендовано пациентам с пиковым внутрижелудочковым градиентом давления (по Допплеру) более 60 мм рт. ст. либо средним градиентом давления (по Допплеру) более 40 мм рт. ст. независимо от клинической симптоматики (уровень доказательности В).

#### **Класс IIb**

Пациенты с симптомным течением и пиковым внутрижелудочковым градиентом давления (по Допплеру) более 50 мм рт. ст. либо средним градиентом давления (по Допплеру) более 30 мм рт. ст. также могут готовиться для «открытой» оперативной коррекции, если не выявлены какие-либо иные причины клинической симптоматики (уровень доказательности С).

Для оценки результатов в отдаленном периоде информативны эхокардиография и магнитно-резонансная томография. У пациентов с ангинозными болями для исключения поражения коронарного русла может понадобиться коронарография. Для исключения динамической обструкции, ставшей причиной высокого градиента давления, целесообразно попробовать фармакотерапию  $\beta$ -блокаторами и блокаторами кальциевых каналов. Тем не менее ряд исследований свидетельствуют о необходимости хирургического вмешательства при величине пикового градиента давления свыше 60 мм рт. ст.

В литературе можно встретить отдельные описания клинических случаев чрескожной баллонной ангиопластики, стентирования и спиртовой аблации у пациентов с подклапанным фиброзно-мышечным стенозом с различной степенью успеха. Одним из предложенных методов устранения градиента давления является спиртовая аблация конусных ветвей, питающих миокард выводного тракта правого желудочка. Стентирование также имеет доказанную эффективность, однако описанные случаи перелома стентов ставят под сомнение целесообразность имплантации стента в сокращающийся выводной отдел правого желудочка. В настоящее время нет убедительных отдаленных результатов и данных сравнительного анализа, которые позиционировали бы одну из вышеперечисленных эндоваскулярных методик как методику выбора для хирургического лечения данной группы пациентов.

Хирургическая резекция стенозирующих образований с последующей пластикой пути оттока в легочную артерию у пациентов с двухкамерным правым желудочком является эффективной процедурой с отличными отдаленными результатами. Наличие сопутствующего дефекта межжелудочковой перегородки также склоняет чашу весов в пользу «открытой» хирургической коррекции.

### **7.18. Ключевые вопросы оценки и дальнейшего наблюдения**

Большинство пациентов после оперативного вмешательства по поводу внутрижелудочкового стеноза чувствуют себя хорошо и имеют незначительные ограничения к физическим нагрузкам. Рестеноз после адекватной хирургической коррекции довольно редок. Чаще причиной повторных обследований в отдаленном послеоперационном периоде становятся сопутствующие врожденные пороки сердца. Описаны клинические случаи формирования внутрижелудочкового стеноза после радикальной коррекции тетрады Фалло и закрытия дефекта межжелудочковой перегородки. Активность пациентов в послеоперационном периоде, как правило, ничем не ограничена. Показаний к профилактике инфекционного эндокардита у таких пациентов нет (см. раздел 1.6).

## **8. АНОМАЛИИ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ**

### **8.1. Определение и сопутствующие пороки**

Данный раздел включает обсуждение пациентов с приобретенной патологией коронарного русла в результате хирургической коррекции врожденного порока сердца, а также пациентов с врожденной аномалией отхождения коронарных артерий.

#### **8.1.1. Общие рекомендации по обследованию и хирургическому лечению**

##### **Класс I**

1. Любой пациент с врожденным пороком сердца, оперативная коррекция которого включала манипуляции с коронарными артериями, должен быть как минимум один раз обследован во взрослом состоянии на предмет анатомической целостности, проходимости и функционального состояния коронарных артерий (уровень доказательности C).
2. Хирурги, специализирующиеся в области врожденных пороков сердца, должны обладать опытом оперативной коррекции патологии коронарного русла (уровень доказательности C).

### **8.2. Рекомендации по тактике ведения пациентов с патологией коронарных артерий в сочетании с надклапанным аортальным стенозом**

##### **Класс I**

1. Пациенты с надклапанным аортальным стенозом (как оперированным, так и нет) должны проходить диагностику состояния коронарного русла каждые 1–2 года (уровень доказательности C).
2. Эндovasкулярные вмешательства на коронарных артериях у пациентов с надклапанным аортальным стенозом должны выполняться в специализированных центрах, имеющих опыт эндovasкулярного хирургического лечения взрослых пациентов с врожденными пороками сердца (уровень доказательности C).

Несмотря на то что надклапанный стеноз аорты – редко встречающийся порок пути оттока из левого желудочка, патологические изменения коронарного русла на фоне частичной или полной облитерации устьев коронарных артерий могут привести к формированию эктазии либо аневризмы коронарного сосуда. Патоморфологические изменения в виде диффузного или локального фиброза интимы либо меди, гиперплазии, дисплазии, адвентициального фиброэластоза и редко встречающейся диссекции меди чаще наблюдаются у взрослых пациентов, чем у детей.

### ***8.2.1. Естественное течение (неоперированные пациенты)***

Описанная клиническая манифестация с ишемической симптоматикой на фоне недостаточности коронарного кровотока обусловлена как анатомической обструкцией сосудов, так и прогрессирующей гипертрофией миокарда с развитием дефицита миокардиального (не эпикардиального) коронарного кровотока.

### ***8.2.2. Клинические проявления***

На сегодняшний день нет определенных данных о частоте выявления симптомов коронарной патологии либо ее исходов у взрослых пациентов с надклапанным стенозом аорты. Тем не менее, поскольку описанная патология стоит в одном ряду с другими диффузными коронарными артериопатиями, рекомендуется проводить неинвазивный скрининг на предмет миокардиальной ишемии у всех пациентов с надклапанным аортальным стенозом независимо от выбранной тактики его коррекции. При принятии решения о дальнейшей диагностике состояния коронарного русла такие графические диагностические методы, как коронарография, КТ-ангиография, эндоваскулярная ультрасонография, помогают лучше понять анатомию и функциональное состояние пораженных сосудов до планирования хирургического вмешательства.

### **8.3. Рекомендации по тактике ведения пациентов с патологией коронарных артерий в сочетании с тетрадой Фалло**

#### **Класс I**

Анатомия коронарного русла должна быть изучена перед любым вмешательством на выводном тракте правого желудочка (уровень доказательности C).

Аномалии коронарных сосудов, сопутствующие врожденным порокам сердца: единственная коронарная артерия, коронарная артериовенозная фистула, интрамуральная коронарная артерия, надклапанная петля коронарной артерии, добавочная левая передняя нисходящая артерия, аномальное отхождение левой коронарной артерии от ствола легочной артерии. Наиболее частым и значимым является вариант, когда передняя нисходящая артерия отходит от правой коронарной артерии и пересекает выводной отдел правого желудочка, что встречается у 3–7% пациентов с тетрадой Фалло, особенно при выраженном переднеправом смещении корня аорты.

Учитывая высокую выживаемость пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло, описание клинических случаев атеросклероза коронарных артерий у взрослых пациентов этой группы уже не вызывает удивления.

#### **8.3.1. Предоперационная диагностика**

Анатомия коронарного русла (отхождение, ход сосудов) должна быть тщательно изучена перед любым «открытым» или эндоваскулярным хирургическим вмешательством из-за потенциального риска повреждения коронарных артерий при кардиолизе, пластике либо стентировании выводного отдела правого желудочка.

#### **8.3.2. Хирургические и эндоваскулярные вмешательства**

Описаны случаи коронарного шунтирования и чрескожной ангиопластики у взрослых пациентов после коррекции тетрады Фалло с атеросклеротическим поражением коронарного русла.

## **8.4. Рекомендации по тактике ведения пациентов с патологией коронарных артерий в сочетании с D-транспозицией магистральных артерий после операции артериального переключения**

### **Класс I**

Взрослые пациенты с D-транспозицией магистральных артерий, перенесшие в детстве операцию артериального переключения, должны проходить неинвазивную диагностику состояния коронарного русла каждые 3–5 лет (уровень доказательности C).

#### **8.4.1. Определение и сопутствующие пороки**

Анатомия коронарных артерий играет существенную роль в хирургической коррекции D-TMA. Наиболее распространенный анатомический вариант, встречающийся практически у 2/3 пациентов, представляет собой отхождение левой коронарной артерии от первого (переднего) лицевого синуса, а правой коронарной артерии – от второго (заднего) лицевого синуса. У 16% пациентов наблюдается отхождение огибающей артерии от правой коронарной артерии, а у оставшихся пациентов – инвертированное коронарное русло, единственная коронарная артерия либо интрамуральный ход артерий.

Повреждение артерии синусного узла во время хирургического либо эндоваскулярного вмешательства, как правило, приводит к развитию предсердной аритмии или слабости синусного узла.

#### **8.4.2. Естественное течение**

После переключения магистральных артерий и транслокации устьев коронарных артерий в раннем и отдаленном послеоперационном периоде возможно развитие ишемии миокарда, причиной которой может явиться «перекрут», внешняя компрессия артерии, локальное или диффузное фиброзно-клеточное утолщение интимы, функциональный блок на уровне артериол дистального коронарного русла. Выживаемость без коронарных осложнений за год и 15-летний период после операции составила 93 и 88% соответственно, при этом множество публикаций свидетельствуют о пропорциональном увеличении смертности с ростом числа ишемических осложнений.

### **8.4.3. Клиническая симптоматика и диагностика после операции артериального переключения**

Так как единый тест, провоцирующий ишемию, который был бы достаточно чувствительным и специфичным для скрининга пациентов после операции артериального переключения, отсутствует, используется определенный набор исследований, включающих эхокардиографию, ядерную сцинтиграфию, тесты толерантности к физической нагрузке, который обеспечивает искомую чувствительность и специфичность. Поскольку течение отдаленного послеоперационного периода у взрослых пациентов с D-TMA после операции Jatane непредсказуемо, рекомендуется проводить неинвазивные тесты для выявления скрытой ишемии каждые 3-5 лет. При положительном результате следует провести коронарографию с измерением резерва коронарного кровотока и внутрисосудистую ультрасонографию.

### **8.4.4. Хирургические и эндоваскулярные вмешательства**

В литературе описаны успешные случаи хирургической реваскуляризации и баллонной ангиопластики со стентированием у взрослых пациентов после артериального переключения. Мы рекомендуем проводить реваскуляризацию при обструктивной патологии коронарного русла с сопутствующей редукцией кровотока в соответствии со сроками выявления и объемом поражения коронарных артерий.

### **8.5. Рекомендации по тактике ведения пациентов с врожденной патологией коронарного русла – аномальным отхождением коронарных артерий**

#### **Класс I**

1. Диагностика пациентов, перенесших успешную реанимацию после необъяснимой внезапной сердечной смерти либо с необъяснимыми жизнеугрожающими нарушениями ритма, симптоматикой коронарной ишемии, дисфункцией левого желудочка, должна включать исследование отхождения и анатомии коронарных артерий (уровень доказательности B).

2. КТ-ангиографию или МРТ целесообразно использовать в качестве первичного скринингового диагностического метода в центрах, имеющих соответствующее оборудование и опыт в томографической диагностике (уровень доказательности В).
3. Хирургическое коронарное шунтирование должно быть выполнено пациентам со следующими показаниями:
  - 1) aberrantный ствол левой коронарной артерии, проходящий между восходящей аортой и стволом легочной артерии (уровень доказательности В);
  - 2) документированная ишемия миокарда, обусловленная внешней компрессией коронарных артерий (располагающихся между магистральными сосудами либо интрамурально) (уровень доказательности В);
  - 3) anomальное отхождение правой коронарной артерии между аортой и стволом легочной артерии с симптомами ишемии.

### **Класс IIa**

1. Хирургическая реваскуляризация миокарда целесообразна при документированной гипоплазии сосудистой стенки, компрессии коронарных артерий, нарушении кровотока вне зависимости от наличия документально подтвержденной ишемии миокарда (уровень доказательности С).
2. Анализ потенциального механизма редукции кровотока с помощью эндоваскулярной ультрасонографии может быть полезен у пациентов с документированным отхождением коронарной артерии от противоположного синуса (уровень доказательности С).

### **Класс IIb**

Хирургическая реваскуляризация миокарда целесообразна у пациентов с anomальным ходом передней нисходящей артерии между восходящей аортой и стволом легочной артерии (уровень доказательности С).



### **8.5.1. Определение, сопутствующие пороки, естественное течение**

Врожденные аномалии отхождения коронарных артерий определяются во время коронаграфии у 1–1,2% пациентов, при этом у 0,5% из них эти аномалии сопряжены с высоким риском нарушений коронарного кровообращения, обусловленным отхождением ствола левой коронарной артерии либо передней нисходящей артерии от противоположного синуса Вальсальвы. Аномалии коронарных артерий являются причиной примерно 15% внезапных остановок сердца у спортсменов (главным образом за счет перекрута или щелевой компрессии проксимального сегмента артерии, компрессии гипертрофированным миокардом, вазоспазма либо ишемической или рубец-индуцированной желудочковой аритмии). При исследовании аутопсийных макропрепаратов спортсменов с аномальным отхождением коронарной артерии после внезапной остановки сердца выявлено, что в 80% случаев пораженная артерия проходила между восходящей аортой и стволом легочной артерии.

### **8.5.2. Клиническая симптоматика и диагностика неоперированных пациентов**

#### *8.5.2.1. Дооперационная диагностика*

Часть пациентов данной группы в прошлом перенесли успешную реанимацию по поводу внезапной остановки сердца, у других клинические проявления разнообразны: ангинозные боли, нарушения ритма, дисфункция левого желудочка, спровоцированные физической нагрузкой пресинкопальные и синкопальные состояния. До последнего времени скрининг с помощью клинических тестов, провоцирующих ишемию, считался методом борьбы с внезапной остановкой сердца в группе высокого риска – участвующих в соревнованиях профессиональных спортсменов. Несмотря на это, описанные клинические случаи невыявления с помощью используемых тестов патологии отхождения коронарных артерий у спортсменов, умерших в последствии от внезапной остановки сердца, свидетельствуют о необходимости дальнейшего совершенствования существующей стратегии скрининга. В качестве графических методов диагностики предлагаются КТ и МРТ.

На сегодняшний день коронарограмма, демонстрирующая ход коронарной артерии между восходящей аортой и стволом легочной артерии у молодых (в возрасте до 50 лет) пациентов, является свидетельством высокого риска неблагоприятного исхода, даже если отсутствуют клинические проявления. Инвазивное измерение резерва кровотока и эндоваскулярная ультрасонография – подающие надежды методы выявления потенциального риска нарушений коронарного кровотока, а их роль в диагностических и терапевтических алгоритмах неуклонно растет. В настоящее время коронарная КТ и МРТ рекомендованы как наиболее достоверные методы диагностики аномального отхождения коронарных артерий, особенно у пациентов в возрасте до 50 лет.

### **8.5.3. Общие принципы ведения пациентов**

#### *8.5.3.1. Хирургические и эндоваскулярные вмешательства*

Хирургическая реваскуляризация должна выполняться в центрах с достаточным опытом хирургического лечения аномалий коронарного русла. Оперативная коррекция показана в следующих случаях: отхождение левой коронарной артерии от противоположного синуса и ее ход между восходящей аортой и стволом легочной артерии, отхождение правой коронарной артерии от противоположного синуса либо ее ход между восходящей аортой и стволом легочной артерии на фоне соответствующей симптоматики либо симптомов ишемии в указанных бассейнах, причина которых неизвестна. Спорной является ситуация, когда у пациента аномальная правая коронарная артерия без признаков ишемии. В данном случае тактика диаметрально противоположна и склоняется в сторону консервативной терапии. При учете довольно частой встречаемости аномального отхождения коронарных артерий с высоким риском неблагоприятного исхода нет сомнения в получении более хороших результатов на основе достоверных данных диагностики и наблюдения в отдаленном периоде.

## **8.6. Рекомендации по тактике ведения пациентов с аномальным отхождением левой коронарной артерии от ствола легочной артерии**

### **Класс I**

1. У пациентов с аномальным отхождением левой коронарной артерии от ствола легочной артерии необходимо восстановить биартериальный коронарный кровоток; оперативные вмешательства должны выполняться кардиохирургом, специализирующимся по врожденным порокам сердца, в центре, обладающем опытом лечения пациентов с аномалией коронарных артерий (уровень доказательности C).
2. У взрослых пациентов, перенесших оперативную коррекцию синдрома Bland–White–Garland, диагностическая эхокардиография и неинвазивные стресс-тесты должны проводиться каждые 3–5 лет (уровень доказательности C).

### **8.6.1. Определение, сопутствующие пороки, естественное течение**

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от ствола легочной артерии – патология сравнительно редкая, составляющая 1 случай на 300 000 живых новорожденных детей. Усовершенствованные методы оперативной коррекции, последующего ремоделирования миокарда и консервативной терапии сердечной недостаточности улучшили выживаемость после коррекции данного порока. Подобным образом усовершенствованные методы распознавания и терапии «оглушенного» миокарда улучшили выживаемость среди взрослых с синдромом Bland–White–Garland. При наличии коллатерального кровотока из правой коронарной артерии отмечается более высокая выживаемость взрослых, и тем не менее у этих пациентов возможны ишемия миокарда, дисфункция левого желудочка, митральная регургитация и желудочковые нарушения ритма. Хирургическую трансформацию моноартериального кровотока в биартериальный первым выполнил Takeuchi с помощью внутрилегочного тоннеля. Практически одновременно в практику вошли реимплантация устья левой коронарной артерии и коронарное шунтирование.

Описанными осложнениями после операции Takeuchi являются стеноз ствола легочной артерии, шунты на уровне тоннеля, стеноз просвета самого тоннеля. В отдаленном

послеоперационном периоде описано также развитие пороков аортального и митрального клапанов. Кардиалгии, нарушения миокардиального кровообращения, выявленные с помощью томографии по дефициту распространения ядерных и позитронных элементов, и уменьшенная толерантность к физической нагрузке, отмеченные после восстановления биартериального коронарного кровотока, могут быть связаны как с локальным фиброзом миокарда после ранее перенесенной ишемии, так и с обструкцией проксимального шунта. Описаны стенозы проксимального, среднего и даже дистального сегментов коронарных артерий с нарушением резерва коронарного кровотока, терапия которых включала баллонную ангиопластику, стентирование, радиочастотную терапию либо «открытую» реоперацию. Не удалось выявить закономерной зависимости между исходами и симптоматикой в отдаленном периоде, неинвазивными тестами для выявления ишемии и нарушений кровотока, резидуальной анатомической и функциональной патологией коронарного русла и оперативными вмешательствами в послеоперационном периоде.

### **8.6.2. Общие принципы ведения пациентов**

#### *8.6.2.1. Хирургическое вмешательство*

При обнаружении у взрослого пациента нарушений систолической функции левого желудочка и ранее невыявленного аномального отхождения левой коронарной артерии от ствола легочной артерии рекомендуется выполнить реваскуляризацию миокарда с восстановлением биартериального кровообращения вне зависимости от результатов функциональных миокардиальных тестов, расценивая их результаты как признак благоприятного исхода после операции. Из-за возможных резидуальных коронарных, миокардиальных и клапанных нарушений рекомендуется проводить скрининговое обследование выживших пациентов с помощью эхокардиографии и неинвазивных тестов, провоцирующих ишемию, каждые 3–5 лет после оперативной коррекции синдрома Bland–White–Garland.

#### *8.6.2.2. Хирургическое и эндоваскулярное вмешательство*

Хирургическая коррекция с помощью артериального обхода или, чаще, реимплантация устья левой коронарной артерии в

аорту абсолютна показаны из-за риска внезапной остановки сердца. При манифестации ишемии у пациентов после оперативной коррекции с патогномичной симптоматикой либо изменениями на ЭКГ рекомендуется проводить эндоваскулярную диагностику и коррекцию в зависимости от клинических находок.

### **8.7. Рекомендации по тактике ведения пациентов с коронарно-сердечными фистулами**

#### **Класс I**

1. Происхождение продолжительного шума должно быть выявлено с помощью эхокардиографии, МРТ или КТ или коронарографии (уровень доказательности С).
2. Большие КСФ, вне зависимости от симптоматики, должны закрываться хирургическим либо эндоваскулярным путем после анализа их анатомии и возможности окклюзии (уровень доказательности С).
3. КСФ небольшого и среднего размера, сопровождающиеся документированной ишемией миокарда, нарушениями ритма, необъяснимой систолической или диастолической дисфункцией либо дилатацией желудочков, эндартериитом, должны закрываться хирургическим либо эндоваскулярным путем после анализа их анатомии и возможности окклюзии (уровень доказательности С).

#### **Класс IIa**

Пациентам с небольшими асимптоматичными фистулами рекомендуется раз в 3–5 лет проходить обследование, включающее эхокардиографию, для исключения прогресса ишемической симптоматики, нарушений ритма, дилатации камер сердца, что может внести коррективы в проводимую терапию (уровень доказательности С).

#### **Класс III**

Наличие у пациента небольшой асимптоматичной фистулы не является показанием к ее закрытию (уровень доказательности С).

#### **8.7.1. Определение**

Понимание развития эпикардальных и интрамуральных коронарных артерий в последнее время стало более полным благо-

даря полученным знаниям об ангиогенезе, в который вовлечены гибель, миграция и дифференциация клеток. Тем не менее спектр знаний относительно механизма возникновения и отдаленных исходов КСФ весьма узок. Частота выявляемости составляет 0,1–0,2% всех коронарографий и занимает вторую позицию среди всех врожденных аномалий коронарного русла после аномального отхождения коронарных артерий. Фистулы берут начало от обеих либо от одной из коронарных артерий, дренируясь чаще всего в правое предсердие, правый желудочек, верхнее атриокавальное устье, реже – в коронарный синус и левые отделы сердца.

### **8.7.2. Естественное течение**

Хотя описаны случаи ишемии и инфаркта миокарда, энтерита, диссекции и разрыва фистул, данных о четкой взаимосвязи этих осложнений с частотой выявления, физиологией шунта, анатомическими особенностями и вариантами исхода в настоящее время недостаточно. Увеличение размеров и объема сброса через фистулу может быть связано с увеличением коронарного кровотока и последующими осложнениями: кардиалгиями, уменьшением продолжительности жизни и риском разрыва стенки фистулы. Небольшие фистулы могут увеличиваться в размере с возрастом и с изменением артериального давления и эластичности аорты. Целесообразно проводить периодическое клиническое обследование с эхокардиографической оценкой размеров фистулы и функционального состояния желудочка. Случается, что наличие фистулы оказывается находкой во время планового эхокардиографического обследования.

### **8.7.3. Предоперационное обследование**

Получение подробной ангиографической картины анатомии фистулы и локализации ее дистального дренажа абсолютно показано у всех пациентов с аускультативно выявленным продолжительным шумом и подтвержденным наличием КСФ.

### **8.7.4. Общие принципы ведения пациентов**

#### **Класс I**

1. Оперативную коррекцию КСФ должны производить хирурги со специализацией по врожденным порокам сердца (уровень доказательности C).

2. Эндоваскулярное закрытие КСФ следует выполнять только в специализированных центрах, обладающих опытом подобных вмешательств (уровень доказательности С).
3. Получение подробной ангиографической картины анатомии фистулы и локализации ее дистального дренажа абсолютно показано у всех пациентов с аускультативно выявленным продолжительным шумом и подтвержденным наличием КСФ (уровень доказательности С).

#### *8.7.4.1. Хирургическое лечение*

Успешный результат хирургического закрытия фистулы во многом обусловлен дооперационным определением ее точной локализации и возможности адекватной хирургической экспозиции. При недооценке анатомических особенностей фистулы и ее затрудненной экспозиции, особенно дистального сегмента, возможна недостаточно адекватная коррекция с дальнейшей реканализацией фистулы. Абсолютно показано хирургическое закрытие аускультативно подтвержденных фистул большого диаметра, а также среднего и малого диаметра в сочетании с симптомами ишемии миокарда, жизнеугрожающими нарушениями ритма, необъяснимой дисфункцией желудка либо гипертензией в полости левого предсердия.

#### *8.7.4.2. Методы эндоваскулярного лечения*

Многочисленные публикации свидетельствуют об успешном частичном или полном закрытии КСФ эндоваскулярным методом с помощью спирали или окклюдера. Критерии для эндоваскулярного закрытия КСФ аналогичны таковым при «открытых» операциях. Эндоваскулярные вмешательства должны выполняться только в специализированных центрах, обладающих опытом подобных вмешательств.

#### *8.7.4.3. Оценка состояния пациентов после ранее перенесенного хирургического либо эндоваскулярного вмешательства*

Пациенты с КСФ даже после хирургической коррекции могут иметь тонкостенные эктазированные коронарные артерии. Промежуточные и отдаленные результаты хирургического и эндоваскулярного лечения подобных пациентов находятся в стадии изучения.

## 9. ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ. ФИЗИОЛОГИЯ КОМПЛЕКСА ЭЙЗЕНМЕНГЕРА

### 9.1. Определение

Прогрессирующая недостаточность клапана легочной артерии на фоне легочной гипертензии ведет к дисфункции правого желудочка и смерти. Легочная гипертензия может быть обусловлена венозной гипертензией малого круга кровообращения (в результате дисфункции левого атриовентрикулярного клапана, объемной перегрузки, увеличения конечного диастолического давления в системном желудочке). Этот вариант ЛГ может быть отнесен ко II классу по классификации ВОЗ (ЛГ в результате дисфункции левых отделов сердца), и терапия должна быть направлена на устранение именно этих этиологических причин. В данном разделе прежде всего рассматривается легочная гипертензия, обусловленная другими нарушениями и гемодинамически определенная как повышение среднего давления в легочной артерии более 25 мм рт. ст. в покое и более 30 мм рт. ст. при нагрузке при давлении заклинивания в легочной артерии, равном 15 мм рт. ст. или менее. Идиопатическая ЛГ, или ЛГ неизвестной этиологии, обычно является диагнозом-исключением согласно клинической классификации ВОЗ (I группа). Дополнительные «пусковые» факторы развития ЛГ чаще присутствуют у пациентов с врожденными пороками сердца, нежели у пациентов без таковых. Эти факторы могут находиться под влиянием (но не абсолютным) паренхиматозных и обструктивных заболеваний легких, гиповентиляции, нахождения на большой высоте, генетической предрасположенности (такой как синдром Дауна), а также гипертензии или обструкции полости левого предсердия либо легочных вен. Легочная гипертензия, связанная с врожденными пороками сердца, может развиваться по одному из следующих сценариев:

1. Функциональная ЛГ, обусловленная большим объемом сброса через шунт и сохраняющаяся после устранения шунта.

2. Реактивная ЛГ, возникающая тотчас после оперативной коррекции.

3. Отсроченная послеоперационная ЛГ.

4. Вторичная ЛГ (по отношению к патологическим изменениям, вызывающим гипертензию легочных вен).



5. Реверсия направления сброса через шунт (например физиология Эйзенменгера).

Данное руководство освещает прежде всего функциональную ЛГ и физиологию Эйзенменгера. В последнее время ВПС-ассоциированная ЛГ рассматривается обособленно от идиопатической; это относится к патогенетическим механизмам, терапевтическим задачам, стратегии лечения и его результатам. Благодаря этому на III Мировом симпозиуме по легочной гипертензии ВПС-ассоциированная ЛГ была выделена как отдельный вариант в I группе общей классификации ЛГ. Были определены подкатегории на основании таких критериев, как анатомия и размеры дефекта, комбинация с другими врожденными аномалиями сердца, а также в зависимости от того, выполнена ли хирургическая коррекция и в каком объеме. Позднее возникло предложение о расширении спектра подкатегорий, учитывающих локализацию дефекта по отношению к трикуспидальному клапану, разделение на специфические варианты комбинированных пороков, наличие мышечной обструкции (на основе разницы давлений между камерами), а также направление шунта (артериовенозный, веноартериальный, сбалансированный).

Спектр врожденных пороков сердца, осложненных легочной гипертензией, чрезвычайно велик. В подавляющем большинстве случаев причиной ЛГ являются септальные дефекты (дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, открытый атриовентрикулярный канал) и открытый артериальный проток, имеющие достаточно большие размеры и с выраженным артериовенозным сбросом. Тем не менее сложные врожденные пороки сердца – частичный или тотальный аномальный дренаж легочных вен, коновентрикулярный дефект (включая общий артериальный ствол), некорригированный либо после паллиативной коррекции, транспозиция магистральных артерий, единственный желудочек сердца также могут стать причиной легочной гипертензии. Другими этиологическими факторами ЛГ могут явиться стеноз и обструктивная болезнь легочных вен. Со временем сосудистые изменения как следствие выраженного артериовенозного шунта приводят к формированию двунаправленного либо преобладающего веноартериального сброса, одним из основных признаков которого является резистентная к ингаляции кислорода гипоксемия, определяемая как физиология Эйзенменгера. У пациентов с выраженным артериовенозным сбросом или некорригированным сложным врожденным

пороком сердца развитие и манифестация ЛГ могут произойти в первую декаду жизни, в то время как у пациентов с дефектом межпредсердной перегородки средних или больших размеров синдром Эйзенменгера манифестирует позже с возрастом, часто при объемной гемодинамической перегрузке, например на фоне беременности. Могут ли явиться причиной синдрома Эйзенменгера иные «пусковые» механизмы, кроме септальных и межсосудистых шунтов, пока не ясно.

## **9.2. Естественное течение**

### **9.2.1. Функциональная легочная гипертензия, связанная с врожденным пороком сердца**

Развитие ВПС-зависимой ЛГ, являющейся результатом системно-легочных шунтов, зависит от анатомического варианта и размеров дефекта, а также от объема сброса через дефект (перегрузка давлением и структурные изменения ведут к выбросу воспалительных медиаторов в межклеточное вещество стенки и просвет сосудов). Гистологическая картина легочных сосудов соответствует таковой при идиопатической ЛГ, демонстрируя утолщение меди, патологическую извитость сосудов в тяжелых случаях. Фактически гипертензионная легочная артериопатия, сосудистый спазм и заметная перегрузка правого желудочка при ВПС явились моделью, которая помогла понять сосудистые и миокардиальные изменения при идиопатической ЛГ.

Пациенты с некорригированным общим артериальным стволом входят в группу высокого риска по развитию ЛГ, тогда как пациенты с дефектом межжелудочковой и межпредсердной перегородки составляют группу среднего и низкого риска соответственно. До сих пор не известно, от чего зависит уровень доказательности риска развития ЛГ: от объема сброса через дефект либо от генетической предрасположенности. Характер анатомических изменений также предопределяет возраст манифестации ЛГ. У пациентов с атриовентрикулярной коммуникацией, общим артериальным стволом, транспозицией магистральных артерий, открытым артериальным протоком и дефектом межжелудочковой перегородки больших размеров признаки ЛГ манифестируют в более раннем возрасте. У большинства пациентов с ВПС-зависимой ЛГ прогноз более благоприятен, чем у таковых с идиопатической ЛГ.

### **9.2.2. Легочная гипертензия, связанная с врожденным пороком сердца и развивающаяся непосредственно после хирургической коррекции порока**

Более характерная для детей, чем для взрослых, с ВПС реакция легочных сосудов на травму эндотелиальных клеток усиливается в раннем послеоперационном периоде. Это ведет к заметному росту сосудистого сопротивления МКК, результатом которого становится острая правожелудочковая недостаточность со снижением сердечного выброса, системной гипотонией, метаболическим ацидозом и ишемией правого желудочка. Кроме этого, на фоне перибронхиального отека и бронхоспазма увеличивается сопротивление дыхательных путей, страдает газообмен, а финальной стадией может явиться альвеолярный отек и сердечно-сосудистый коллапс. Критический рост легочного сопротивления более характерен для пациентов с функциональными, нежели с анатомическими изменениями.

### **9.2.3. Отсроченное развитие легочной гипертензии, связанной с врожденным пороком сердца**

Как правило, отсроченная послеоперационная ВПС-зависимая ЛГ – результат поздней коррекции анатомического шунта, ошибки в расчете успеха оперативной коррекции либо сохраняющейся объемной перегрузки правого желудочка, ведущей к резидуальному ремоделированию сосудистого русла МКК. Тем не менее другие, не связанные с шунтом, факторы риска ЛГ (гипертрофия и диастолическая дисфункция, клапанные пороки, гипертензия или обструкция легочных вен, рестриктивные и гиповентиляционные заболевания легких, хронические заболевания печени, хроническая интоксикация) должны быть исключены для определения стратегии дальнейшей терапии.

### **9.2.4. Состояния с нормальным или незначительно измененным легочным сосудистым сопротивлением**

Для пациентов с атрезией трикуспидального клапана либо со схожей одножелудочковой гемодинамикой после формирования кавопульмонального анастомоза (операции Glenn и ее вариантов и операции Fontan и ее вариантов), у которых легочная циркуляция соединена непосредственно с системной

венозной циркуляцией, характерны недостаток пульсирующего кровотока и жизнеобеспечивающее низкое легочное сосудистое сопротивление. В результате обхода правого желудочка обеспечение системного кровотока лежит исключительно на левом, поэтому увеличение легочного импеданса отражается на заполнении левого желудочка. Таким образом, поддержание низкого сосудистого сопротивления МКК является критически важным. Естественное течение и стратегия терапии описаны в данном руководстве.

### **9.2.5. Физиология Эйзенменгера**

Как и у пациентов с идиопатической ЛГ, экспираторная одышка является наиболее патогномичным симптомом у пациентов с физиологией Эйзенменгера; кроме одышки у них наблюдаются сердцебиение, отеки, положительный диурез, кровохарканье, синкопальные состояния и прогрессирующий цианоз. Прогрессирующая манифестация заболевания у таких пациентов, как правило, характерна для третьего десятилетия жизни. Для пациентов с физиологией Эйзенменгера характерны осложнения, отличные от таковых при идиопатической и иных формах вторичной ЛГ. Вторичный эритроцитоз на фоне гипоксемии ведет к повышению вязкости крови и сладж-синдрому, что усугубляется дефицитом железа. Результатом становится поражение органов, что отражается в цереброваскулярных изменениях и остром нарушении мозгового кровообращения на фоне сладж-синдрома, а также в нарушенной функции почек; возможно развитие гиперпноэ. Результатом перегрузки правых отделов сердца и высокого центрального венозного давления часто является нарушение функции печени. Гиперурицемия может стать причиной развития подагры. Выраженное кровохарканье является угрозой для жизни, частота выявляемости других осложнений, сопровождающихся кровотечением, остается предметом дискуссий. Сопутствующие врожденные аномалии развития скелета и обструктивные заболевания легких могут усугублять гипоксемию. Истинные ангинозные боли вследствие ишемии правого желудочка, компрессия коронарных артерий дилатированной легочной артерией, атеросклеротические изменения могут проявлять себя как при нагрузке, так и в покое. Прогрессирующая правожелудочковая недостаточность и преждевременная смерть характерны для синдрома Эйзенменгера, при этом причинами смерти могут быть дисфункция правого желудочка, вы-

раженное кровохарканье на фоне разрыва бронхиальной артерии или инфаркта легкого, осложнения беременности, мозговые сосудистые осложнения, такие как ишемические инсульты, парадоксальная системная эмболизация и абсцессы мозга. Возможен летальный исход во время некардиохирургического оперативного вмешательства. Прогрессирующее ухудшение функционального класса – значимый фактор риска летального исхода наряду с положительными серологическими тестами на сниженное кровообращение внутренних органов, прогрессирующей гипоксемией, левожелудочковой недостаточностью.

### **9.3. Трудности и «подводные камни»**

Ниже представлены трудности и «подводные камни» в диагностике и лечении ВПС-ассоциированной ЛГ у взрослых пациентов.

1. Для пациентов с высокой ВПС-ассоциированной ЛГ не характерна отчетливая шумовая картина шунта, поскольку давление в правом желудочке приближается к системному. У таких пациентов необходимо исключить клапанный стеноз легочной артерии.

2. Должны быть обнаружены все потенциальные этиологические факторы ЛГ, включая приобретенные изменения со стороны сердца. Необходимо максимально использовать терапию, направленную на приобретенные «пусковые» механизмы.

3. Диагноз и последующая терапия основываются на информативном зондировании сердца, другие графические методы диагностики расцениваются как вспомогательные для окончательного диагноза.

4. Купирующаяся ингаляцией кислорода гипоксемия должна быть скорректирована.

5. Для женщин с ВПС-ассоциированной ЛГ беременность противопоказана.

### **9.4. Рекомендации по оценке состояния пациентов с легочной гипертензией, связанной с врожденным пороком сердца**

#### **Класс I**

1. Лечение взрослых пациентов с ВПС-ассоциированной ЛГ должно осуществляться в центрах, обладающих опытом ведения подобных больных (уровень доказательности C).

2. Для выявления всех взрослых пациентов с ВПС с ожидаемой ЛГ должны быть использованы следующие неинвазивные методы оценки анатомии сердечно-сосудистой системы и возможных шунтов:
  - 1) пульсоксиметрия (при необходимости на фоне ингаляции кислорода и без него) (уровень доказательности С);
  - 2) обзорная рентгенография органов грудной клетки (уровень доказательности С);
  - 3) ЭКГ (уровень доказательности С);
  - 4) графические методы диагностики: трансторакальная ЭхоКГ, чреспищеводная ЭхоКГ, МРТ, КТ (уровень доказательности С);
  - 5) общий анализ крови и ядерная скintiграфия легких (уровень доказательности С).
3. Если диагноз ЛГ подтвержден, но ее причины не установлены, дообследование должно включать:
  - 1) функциональные тесты дыхательного объема и объема диффузии легких (объем диффузии легких в отношении оксида углерода) (уровень доказательности С);
  - 2) КТ легких с отдельными окнами срезов паренхимы согласно протоколу выявления эмболизации (уровень доказательности С);
  - 3) дополнительные тесты для выявления факторов развития ЛГ (уровень доказательности С);
  - 4) зондирование сердца с возможным (в зависимости от результатов) тестом с вазодилататорами либо эндоваскулярным вмешательством, которое следует проводить только в центрах, имеющих опыт эндоваскулярных манипуляций и терапии пациентов с ЛГ и ВПС-ассоциированной ЛГ (уровень доказательности С).

### **Класс Па**

Целесообразно включить в протокол функционального обследования пациентов с ВПС-ассоциированной ЛГ тест 6-минутной ходьбы либо тест с умеренной физической нагрузкой на сердечно-сосудистую систему (уровень доказательности С).

### **9.4.1. Функциональная легочная гипертензия, связанная с врожденным пороком сердца**

Хирургический опыт свидетельствует об обратимости изменений, вызванных шунт-ассоциированной ЛГ, при условии выполнения хирургической коррекции до анатомических изменений сосудов МКК. Для оценки обратимости легочных гипертензионных изменений и успешности прогнозируемой операции обычно используют транскатетерную оценку объема легочного кровотока ( $Q_p$ ) при условии выявления всех источников легочного кровотока, расчет сосудистого сопротивления в изолированных сегментах легких и прямое измерение давления в легочных венах. Применение во время подобных исследований ингаляции оксида азота и инфузии простаглиндов помогает прогнозировать стойкое или временное снижение давления в легочной артерии после планируемого курса лечения. В настоящее время нет исчерпывающих исследований, позволяющих прогнозировать динамику послеоперационного давления в легочной артерии в зависимости от исходного давления, объема легочного кровотока и сосудистого сопротивления МКК. Многие центры считают критериями успешного результата хирургического вмешательства величину сосудистого сопротивления МКК менее 10–14 единиц Вуда и соотношение легочного сопротивления к системному, равное  $2/3$  и менее, однако в отдельных клиниках эти критерии варьируют в зависимости от специфической анатомии отдельных пороков и результатов теста с вазодилататорами. Все иные возможные причины ЛГ в данной популяции должны быть исключены, иначе курс терапии должен быть подвергнут подчас значительным изменениям.

Зависимость сосудистого сопротивления МКК от объема легочного кровотока является важным критерием в прогнозировании исхода оперативного вмешательства, особенно в пограничных случаях. Поэтому нельзя с уверенностью говорить о снижении сосудистого сопротивления пропорционально устранению шунта и уменьшению потока в легочную артерию. Большой объем кровотока через легочную артерию способствует развитию легочной сосудистой сети, что ведет к снижению общего сосудистого сопротивления. После закрытия шунта дополнительные сосудистые сети могут облитерироваться, больше не участвуя в обеспечении увеличенного объема кровотока, и степень снижения сопротивления сосудов, а

следовательно и давления в легочной артерии, не соответствует степени редукции легочного кровотока после устранения шунта.

#### **9.4.2. Физиологические особенности течения синдрома Эйзенменгера**

Постановка диагноза «синдром Эйзенменгера» требует тщательного исключения всех возможных «пусковых» механизмов, детального понимания анатомических особенностей порока и подробного изучения всех проведенных курсов лечения. Необходима подробная информация о наличии, размерах и направлении сброса через септальные и межсосудистые шунты (на уровне предсердий, желудочков и магистральных артерий), а также подробная динамика давления в легочной артерии. Первичное обследование взрослых пациентов с предполагаемым синдромом Эйзенменгера должно быть направлено на изучение анатомических изменений, степени ЛГ, функции желудочков, наличия и степени выраженности вторичных осложнений. Обследование должно включать пульсоксиметрию на руках и ногах, обзорную рентгенографию органов грудной клетки, ЭКГ, тесты на дыхательный объем и диффузию  $\text{CO}_2$ , изучение анатомических изменений (с помощью неинвазивных либо при необходимости инвазивных методов диагностики), мультиспиральную компьютерную томографию легких согласно протоколу выявления эмболов, общий анализ крови с количественным и процентным подсчетом цитоза, определение уровня железа и ферритина, функциональные тесты печени и почек, тест 6-минутной ходьбы (в сочетании с оксиметрией и функциональными тестами кардиореспираторной системы). Следующие тесты могут быть проведены в сомнительных случаях: на вирусные гепатиты В и С, криоглобулины, ВИЧ, прокаогулянты; ревматологические тесты (склеродермия, дисплазии соединительной ткани, системная красная волчанка). Целесообразно проведение зондирования сердца с вазодилататорными тестами либо эндovasкулярными вмешательствами (в зависимости от результата) в условиях центра, имеющего опыт лечения взрослых пациентов с ВПС и ЛГ. Открытая биопсия легочной ткани в диагностике и лечении в настоящее время имеет очень ограниченное применение.



## 9.5. Общие принципы лечения

### 9.5.1. Рекомендации по тактике ведения пациентов с синдромом Эйзенменгера

#### Класс I

1. Пациентам с синдромом Эйзенменгера необходимо избегать следующих состояний, связанных с высоким риском:
  - 1) беременности (уровень доказательности В);
  - 2) обезвоживания (уровень доказательности С);
  - 3) умеренной либо интенсивной физической нагрузки (особенно изометрических упражнений) (уровень доказательности С);
  - 4) воздействия высокой температуры (горячая ванна, сауна) (уровень доказательности С);
  - 5) постоянного нахождения на большой высоте, поскольку это ведет к десатурации и высокому риску кардиореспираторных осложнений (особенно при высоте более 1500 м над уровнем моря) (уровень доказательности С);
  - 6) дефицита железа (уровень доказательности В).
2. Пациенты с синдромом Эйзенменгера нуждаются в соответствующей антиаритмической и противомикробной терапии (уровень доказательности С).
3. Пациенты с синдромом Эйзенменгера по меньшей мере раз в год должны проходить лабораторные тесты, включающие определение уровня гемоглобина, тромбоцитов, запасов железа, креатинина, мочевой кислоты (уровень доказательности С).
4. Пациенты с синдромом Эйзенменгера по меньшей мере раз в год должны проходить цифровую оксиметрию (на фоне ингаляции кислорода и без него), при выявлении кислородзависимой гипоксемии необходимо дальнейшее обследование (уровень доказательности С).
5. Мероприятия, направленные на предотвращение аэроэмболии венозных катетеров, являются ключевыми в лечении взрослых пациентов с синдромом Эйзенменгера (уровень доказательности С).
6. Пациентам с синдромом Эйзенменгера некардиохирургические оперативные вмешательства и зондирование сердца должны выполняться в специализированных

центрах, имеющий опыт ведения подобных пациентов; в urgentных ситуациях при невозможности транспортировки необходима консультация со специалистами соответствующего центра по тактике дальнейшего ведения (уровень доказательности С).

### **Класс Па**

1. Все фармакопрепараты, назначаемые пациентам с синдромом Эйзенменгера, должны проходить тщательное тестирование на предмет потенциальной возможности воздействия на системное давление, объемную нагрузку, межсосудистые шунты, а также на функцию и кровоснабжение печени и почек (уровень доказательности С).
2. Терапия легочными вазодилататорами целесообразна у пациентов с синдромом Эйзенменгера с целью улучшения качества жизни (уровень доказательности С).

Следует обучать пациента предотвращению дестабилизации состояния и перераспределения ОЦК, влекущего за собой нарушение обмена катехоламинов. Пациент должен стараться избегать физического переутомления, подъема на большую высоту, контакта с табачным дымом, функциональной нагрузки на печень и почки, использования лекарственных препаратов, влияющих на кровоснабжение и функцию печени и почек. Целесообразны также отказ от беременности, предотвращение дефицита железа в организме, адекватно проводимые антиаритмическая и противоифекционная терапия. До выполнения всех процедур следует проводить тщательное «планирование в команде», поскольку любое, в том числе самое простое, вмешательство может привести к осложнению или даже к летальному исходу. Оптимальный способ анестезиологического обеспечения должен быть выбран исходя из индивидуальных особенностей пациента специалистом с опытом ведения больных с физиологией Эйзенменгера. Высокий риск веноартериальной эмболии стимулирует использование воздушных фильтров во всех внутривенных системах, хотя существует и противоположная точка зрения, призывающая осуществлять тщательный контроль за любыми внутривенными манипуляциями.

Уровень эритроцитоза у цианотичных пациентов, как правило, стабилен, и изменения уровня сывороточного гемоглобина свидетельствуют об интеркуррентных процессах, требу-

ющих индивидуальной терапии (см. раздел 7.6.5). Применение терапевтической флеботомии с последующим восполнением плазмпотери весьма ограничено и показано только при уровне гемоглобина более 200 г/л и гематокрите более 65% при наличии симптомов увеличения вязкости крови и отсутствии признаков обезвоживания. Следует избегать развития железодефицитной анемии, при которой бедные железом красные клетки крови обладают меньшим сродством к кислороду и меньшей способностью к деформации, что ведет к увеличению риска острого нарушения мозгового кровообращения и других сосудистых осложнений. Оптимальным подходом считается обеспечение адекватных запасов железа в организме, а также поддержание на должном уровне содержания гемоглобина и вязкости крови. Спектр компонентов терапии взрослых пациентов с ВПС-ассоциированной ЛГ ограничен и включает в себя кислород, варфарин, диуретики, блокаторы кальциевых каналов, длительную внутривенную инфузию эпопростенола (простациклина), пероральное применение аналогов простациклина, антагонистов эндотелина и ингибиторов фосфодиэстеразы, пересадку легких и органокомплекса «сердце–легкие». Преимущество дополнительной оксигенотерапии является предметом дискуссий благодаря противоречию между сопутствующими кислородчувствительными и кислородрезистентными компонентами гипоксемии, а также отсутствию результатов исследований, достаточных для сравнения. Использование оксигенотерапии целесообразно при наличии кислородчувствительного сосудистого спазма. Применение блокаторов кальциевых каналов продемонстрировало весьма неубедительные результаты (за исключением нескольких исследований), порой ухудшая относительно стабильное состояние пациентов.

Трансплантация обеспечивает ограниченную выживаемость в данной группе пациентов, характеризуясь весьма высокой периоперационной летальностью и непредсказуемостью выживаемости без нее, хотя отдельные результаты находятся в прямой зависимости от индивидуального выбора тактики ведения пациента. Новые теоретически предложенные методики, например сужение легочной артерии, до конца еще не изучены. Взрослые пациенты с физиологией Эйзенгенгера и манифестирующей клиникой перед началом курса лечения должны быть ознакомлены с результатами рандомизированных исследований применения вазодилататорной

терапии ЛГ, особенно следует обратить внимание на факты, касающиеся физиологии Эйзенменгера.

Антикоагулянтная терапия на основе варфарина широко применяется у пациентов с ЛГ, несмотря на то что рандомизированные исследования с доказанными преимуществами или оценкой риска отсутствуют. Выявление у пациентов с физиологией Эйзенменгера легочного тромба *in vivo*, не сочетающегося с нарушениями коагуляции *in vitro* у пациентов с цианозом, привело к дискуссиям относительно преимуществ пероральной антикоагулянтной терапии, особенно на фоне диатезного кровотечения, характерного для подобных состояний. Пациентам с активным либо хроническим кровохарканьем антикоагулянтная терапия противопоказана.

Теоретическая возможность увеличения объема веноартериального шунта ставит под сомнение использование модулирующей легочную артерию терапии с потенциалом системной вазодилатации. Тем не менее по данным ограниченного числа исследований, некоторые из этих факторов (простациклины в/в и силденафил перорально) способствуют улучшению гемодинамики, увеличению толерантности к физической нагрузке и/или увеличению системного артериального насыщения кислородом. Описана возможная негативная реакция на указанные факторы.

Рандомизированные исследования, демонстрирующие преимущества этих препаратов у пациентов с ЛГ, включают в себя слишком маленькое число пациентов с синдромом Эйзенменгера. Польза от этих исследований в определении курса терапии пациентов с синдромом Эйзенменгера ограничена, поскольку данные исследования не были адаптированы под эту специфичную группу пациентов и не были рандомизированы в отношении терапии подгруппы Эйзенменгера. Получены результаты рандомизированного исследования фармакотерапии взрослых пациентов с синдромом Эйзенменгера (с исходным межпредсердным или межжелудочковым дефектом), в котором сравнивались две группы: пациенты, получающие перорально бозентан, и контрольная группа, получающая плацебо (исследование BREATHE-5). Подтверждена безопасность препарата и терапевтический эффект по отношению к клиническим симптомам: отмечены увеличение дистанции при использовании теста 6-минутной ходьбы, улучшение гемодинамики через 4 мес приема бозентана. Подобная терапия должна проводиться в центрах с опытом ведения пациентов с ВПС-ассоциированной ЛГ.

## **9.6. Ключевые моменты оценки результатов исследований и наблюдения за пациентами**

### **9.6.1. Показания к прерыванию беременности, стерилизация и контрацепция**

#### **Класс I**

1. Женщины с тяжелой ВПС-ассоциированной ЛГ, особенно с синдромом Эйзенменгера, и их партнеры должны быть извещены о наличии абсолютных противопоказаний к беременности из-за высокого риска смерти матери, а также должны быть информированы о безопасной и адекватной контрацепции (уровень доказательности В).
2. Беременные женщины с ВПС-ассоциированной ЛГ должны:
  - 1) получать индивидуальные консультации специалистов (кардиохирургов и акушеров-гинекологов), имеющих опыт ведения пациентов с ВПС и ЛГ (уровень доказательности С);
  - 2) провести прерывание беременности в как можно более ранние сроки после консультации (уровень доказательности С).
3. Хирургическая стерилизация несет определенный риск для женщин с ВПС-ассоциированной ЛГ, однако по сравнению с беременностью является более безопасной. В свете современных возможностей минимально инвазивной хирургии все положительные и негативные стороны стерилизации должны быть обсуждены с акушером-гинекологом, имеющим опыт ведения пациентов группы высокого риска, и с кардиоанестезиологом (уровень доказательности С).

#### **Класс IIb**

Прерывание беременности в последние 2 триместра сопряжено с высоким риском для матери. Однако это становится целесообразным, когда риск продолжения беременности превышает риск ее прерывания (уровень достоверности С).

#### **Класс III**

1. Беременность у женщин с ВПС-ассоциированной ЛГ, особенно с синдромом Эйзенменгера, абсолютно

противопоказана на фоне высокого риска смерти матери (уровень доказательности В).

2. Использование одного метода контрацепции у женщин с ВПС-ассоциированной ЛГ не рекомендуется по причине сохраняющейся возможности зачатия (уровень доказательности С).
3. Следует избегать контрацептивы, содержащие эстрогены (уровень доказательности С).

### **9.6.2. Риски беременности**

Беременность несет высокий риск для пациенток с ВПС-ассоциированной ЛГ, особенно с физиологией Эйзенменгера, в связи с риском материнской смертности более 50% и аналогичным риском потери плода. Даже после благоприятно протекавшей беременности риск смерти матери возрастает в ближайшие дни после родов. Прерывание беременности, особенно во 2-м и 3-м триместрах, сопряжено с нарушениями распределения ОЦК и гормонального фона, что также является причиной высокого риска материнской смертности. Наиболее безопасным является прерывание беременности в первом триместре. Недавно проведенные исследования продемонстрировали, что пациентки с физиологией Эйзенменгера могут относительно благополучно перенести беременность на фоне приема современных вазомодуляторов. Остается неясным, есть ли отличия выживаемости при беременности между пациентками с синдромом Эйзенменгера и пациентками с ЛГ без септальных шунтов, к тому же на фоне отсутствия факторов обеспечения успешного исхода беременность остается противопоказанием в данной группе пациентов. Обязательно обсуждение с пациенткой выбора метода контрацепции, хотя преимущество одних методов перед другими остается предметом дискуссий. Стерилизация женщины также сопряжена с высоким риском летального исхода, эндоскопическая стерилизация является более безопасным методом. Гормональная терапия увеличивает возможность тромбообразования, хотя в этом отношении предпочтительными являются прогестерон-содержащие препараты. Химическая контрацепция не исключает возможность зачатия, имплантация внутриматочных спиралей многократно увеличивает риск инфицирования, хотя наиболее высокий риск инфекционного процесса является результатом частой смены партнеров. В настоящее время нет

единого мнения относительно сравнительной безопасности различных методов контрацепции, и пациентке необходимо обсудить выбранные методы с акушером-гинекологом, специализирующемся в области пренатальных осложнений со стороны матери и плода.

### **9.6.3. Другие вмешательства**

Объем существующих данных о хирургических или эндоваскулярных попытках редукции легочного кровотока с ремоделированием легочного артериального русла и уменьшением сосудистого сопротивления МКК весьма невелик.

### **9.6.4. Рекомендации по дальнейшему наблюдению**

#### **Класс I**

1. Пациенты с ВПС-ассоциированной ЛГ должны:
  - 1) планировать реабилитационный период под патронажем специалистов в области ВПС и ЛГ и проходить обследование по меньшей мере один раз в год (уровень доказательности C);
  - 2) ежегодно проходить диагностику функционального состояния и возникших вторичных осложнений (уровень доказательности C);
  - 3) обсуждать с лечащими врачами все изменения в фармакотерапии и планирующиеся медицинские манипуляции (уровень доказательности C).

#### **Класс III**

Эндокардиальная электрокардиостимуляция не рекомендована пациентам с септальными шунтами и ВПС-ассоциированной ЛГ, должны рассматриваться альтернативные варианты с индивидуальной оценкой риска (уровень доказательности B).

### **9.6.5. Профилактика эндокардита**

Для дополнительной информации см. раздел 1. 6.

## **10. ТЕТРАДА ФАЛЛО**

### **10.1. Определение и сопутствующие пороки**

Тетрада Фалло состоит из 4 компонентов: подлегочного инфундибулярного стеноза, дефекта межжелудочковой перегородки, аорты, верхомсящей над ДМЖП (декстрапозиция менее 50%), гипертрофии правого желудочка. По степени тяжести клиники и морфологическому спектру пороков весьма вариабелен. Крайней формой порока является атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, здесь она не обсуждается. Единственный ДМЖП больших размеров как правило субаортальный по локализации. Клапан легочной артерии обычно гипоплазирован и стенозирован. Часто присутствуют гипоплазия и стеноз ствола и магистральных ветвей легочной артерии. Возможен стеноз на любом из этих уровней. Редко наблюдается агенезия одной из ветвей легочной артерии, чаще левой. Сопутствующие аномалии могут включать: дефект межпредсердной перегородки вторичного типа, атриовентрикулярную коммуникацию (чаще у пациентов с синдромом Дауна), праворасположенную дугу аорты (25% случаев). Возможны аномалии развития коронарного русла, особенно это касается передней нисходящей артерии, отходящей от правой коронарной артерии и пересекающей ВОПЖ (приблизительно 3% случаев).

### **10.2. Естественное течение**

#### **10.2.1. Выявление и оценка состояния неоперированных пациентов**

Неоперированные пациенты теперь редко встречаются в странах с развитой современной сердечной хирургией, гораздо чаще их можно встретить в странах с низким уровнем развития кардиохирургии. 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). Этот порок обычно принимается за маленький ДМЖП из-за громкого систолического шума. Пациенты с выраженной обструкцией оттока из ПЖ, но с большими аортолегочными коллатеральями могут дожить до взрослого воз-



раста без операции. Трансторакальная ЭхоКГ и зондирование сердца могут подтвердить диагноз. Анатомия коронарных артерий перед радикальной коррекцией всегда должна быть определена.

### **10.2.2. Оперированные пациенты**

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.

## **10.3. Клинические особенности и оценка результатов исследований**

### **10.3.1. Клинические особенности**

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 таких пациентов обычно отсутствует легочный компонент второго тона. 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 систолидиастолический шум. При наличии предшествующего анастомоза Blalock–Taussig плечевой и радиальный пульс может быть уменьшен или отсутствовать на стороне анастомоза.

### **10.3.2. Электрокардиография**

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 [513, 514].

### **10.3.3. Рентгенография грудной клетки**

У пациентов с хорошим результатом гемодинамики СЛК как правило нормален. Расширение сердца обычно отражает существенную легочную регургитацию. Дуга аорты в 25% случаев правая.

### **10.3.4. Хирургическое лечение**

Радикальная операция показана: 1) у пациентов после паллиативной операции при благоприятной анатомии легочной артерии; 2) как первичная операция, обычно выполняемая на первом году жизни. Взрослого, перенесшего паллиативную операцию, можно рассмотреть в качестве кандидата на радикальную коррекцию после того, как скрупулезная оценка укажет на благоприятную анатомию и гемодинамику.

Радикальная операция состоит из закрытия ДМЖП и устранения обструкции ВОПЖ. Устранение обструкции ВОПЖ может включить простую резекцию воронкообразного стеноза, но если легочное кольцо является маленьким, может быть необходимой более обширная хирургия. Это может включать увеличение зоны оттока ПЖ заплатай или размещение заплатай трансаннулярно, что при этом разрушает целостность легочного клапана. 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. Должно быть предпринято усилие, чтобы сохранить легочный клапан в течение первичной операции еще во младенчестве. Открытое овальное окно или маленький ДМПП обычно закрывают. Когда радикальная коррекция выполняется взрослому человеку, может потребоваться протезирование легочного клапана.

Ключевые проблемы хирургического лечения тетрады Фалло приведены ниже:

- остаточная легочная регургитация;
- расширение ПЖ и его дисфункция из-за легочной регургитации, возможно с трикуспидальной недостаточностью;
- остаточный стеноз ВОПЖ;
- стеноз или гипоплазия ветви ЛА;
- повторяющаяся ЖТ;
- внезапная сердечная смерть;

- АВ-блокада, трепетание предсердий;
- прогрессирующая аортальная недостаточность;
- синдром-ассоциированные проблемы.

Самая общая проблема, которая встречается у взрослых пациентов после операции, – проблема легочной регургитации. Легочная регургитация часто не выявляется на клинической экспертизе, потому что шум короткий и тихий, и часто пропускается на эхокардиографии. Пациенты, которые имеют аритмии или расширение сердца, должны подвергнуться радикальной оценке, чтобы исключить основные отклонения гемодинамики. Аортальная недостаточность может развиваться вследствие расширения аортального корня или хирургической погрешности во время радикальной коррекции.

#### **10.4. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению пациентов**

##### **Класс I**

1. Пациенты с корригированной тетрадой Фалло должны по крайней мере ежегодно обследоваться у кардиолога, который является экспертом по ВПС у взрослых (уровень доказательности С).
2. Пациентам с тетрадой Фалло рекомендуется при необходимости выполнять для контроля ЭхоКГ и/или МРТ (уровень доказательности С).
3. Всем пациентам с тетрадой Фалло следует предложить генетическое консультирование (уровень доказательности С).
4. Неоперированные пациенты должны быть обследованы в специализированном центре для взрослых с ВПС относительно возможности операции (уровень доказательности В).

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 Ventall;
- 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.

Все пациенты должны регулярно наблюдаться у кардиолога – эксперта по взрослым с ВПС [3, 4, 10, 43, 82, 515, 516]. 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. При наличии клинических проблем должны быть проведены другие исследования, особенно холтеровское мониторирование, если есть предположение о наличии аритмий.

#### **10.4.1. Рекомендации для выполнения исследований**

##### **Класс 1**

Всестороннее исследование ЭхоКГ должно быть выполнено в региональном центре для взрослых с ВПС, чтобы оценить анатомию и гемодинамику у пациентов с корригированной тетрадой Фалло (уровень доказательности В).

Эхокардиография очень полезна в оценке состояния пациента после операции. Присутствие и выраженность остаточного стеноза ВОПЖ и легочной регургитации могут оцениваться наряду с присутствием или отсутствием трикуспидальной недостаточности. Может быть также обнаружен остаточный ДМЖП. Объем ПЖ и движение стенок надежно не определяются количественно стандартными методами, хотя размер и функция могут быть оценены качественно. Измерение методом доплер-эхокардиографии миокардиального индекса работы ПЖ может быть полезным дополнением к последовательной оценке систолической функции ПЖ. Размер предсердия также может быть оценен. Аортальное расширение корня и АН должны обязательно изучаться.

Магнитно-резонансная томография считается стандартом [517, 518] для оценки объема ПЖ и систолической функции и может быть полезной при оценке выраженности легочной регургитации и существенной сопутствующей патологии, особенно с вовлечением легочных артерий и аорты.

## **10.5. Рекомендации для выполнения зондирования у взрослых с тетрадой Фалло**

### **Класс I**

1. Зондирование взрослых с тетрадой Фалло должно быть выполнено в региональных центрах лечения взрослых с ВПС (уровень доказательности C).
2. Плановое исследование анатомии коронарных артерий должно выполняться перед любым вмешательством на ВОПЖ (уровень доказательности C).

### **Класс IIb**

1. У взрослых после радикальной коррекции тетрады Фалло зондирование можно выполнить, чтобы лучше определить потенциально излечимые причины иначе необъясненных дисфункций ЛЖ или ПЖ, задержки жидкости, болей в грудной клетке или цианоза. При этих обстоятельствах транскатетерные вмешательства могут включать:
  - 1) устранение остаточных ДМЖП или аортолегочных коллатералей (уровень доказательности C);
  - 2) ТЛБАП или стентирование стенозов ЛА (уровень доказательности B);
  - 3) устранение остаточного ДМПП (уровень доказательности B).

У пациента с тетрадой Фалло, ранее перенесшего паллиативную операцию, зондирование должно выполняться, чтобы оценить возможность радикальной коррекции. Может быть выявлено присутствие или отсутствие дополнительных мышечных дефектов МЖП, определена анатомия коронарных артерий. Должны быть изучены анатомия легочных артерий и сосудистое давление и сопротивление, потому что деформация легочных артерий является частым осложнением системно-легочного анатомоза. Потенциальные транскатетерные вмешательства включают устранение сопутствующих патологий или системно-легочных анастомозов, стентирование стенозов

легочных артерий и, позже, возможность имплантации легочного клапана. Зондирование сердца не используется обычно в оценке пациентов, которые подверглись радикальной операции, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении.

### ***10.5.1. Ангиопластика ветвей легочной артерии***

Ангиопластику можно планировать в тех случаях, когда давление в ПЖ составляет более 50% от уровня системного или при более низком давлении, если есть дисфункция ПЖ. Баллонную легочную ангиопластику можно рекомендовать при несбалансированном легочном кровотоке, клинически проявляющимся немотивированной показателями гемодинамики одышкой. Баллонная ангиопластика может быть эффективным способом уменьшить препятствие для легочного кровотока, увеличивая легочную сосудистую емкость и уменьшая ОЛС [524]. Эта процедура обычно эффективна для стенозов ветвей ЛА, хотя может потребовать большого стента (24–26 мм диаметром, до 5,8 см длиной). Транскатетерное закрытие остаточных мышечных дефектов МЖП или реканализации ДМЖП остается эффективной альтернативой хирургическому закрытию [527, 528].

### ***10.5.2. Исследование толерантности к физической нагрузке***

Исследование толерантности к физической нагрузке может использоваться, чтобы объективно оценить функциональную способность и выявить потенциальные аритмии.

### ***10.5.3. Диагностическое зондирование***

Инвазивное исследование у взрослых после операции по поводу тетрады Фалло показано, когда не могут быть получены другими методами следующие данные:

- оценка гемодинамики;
- оценка легочного кровотока и сопротивления;
- оценка анатомии оттока ПЖ или стеноза легочной артерии;
- анатомия коронарных артерий перед любой хирургической процедурой;

- оценка желудочковой функции и присутствия остаточных ДМЖП, так же как оценка степени митральной или аортальной недостаточности;
- оценка значения потока через открытое овальное окно или ДМПП и возможности его потенциального устранения;
- оценка легочной регургитации и правожелудочковой недостаточности.

## **10.6. Проблемы после коррекции тетрады Фалло**

1. Расширение сердца на рентгенограмме грудной клетки должно стимулировать поиск остаточного расстройства гемодинамики (обычно легочная регургитация).

2. Развитие аритмий (предсердных или желудочковых) должно вызвать поиск гемодинамических причин (обычно легочная регургитация).

3. В случае ДОС от ПЖ, когда аорта смещена в правый желудочек больше чем на 50%, заплата на ДМЖП более обширна и предрасполагает к наличию последующей субаортальной обструкции, которая должна быть тщательно исключена.

4. При артериальной гипоксемии целесообразно проводить поиск открытого овального окна или ДМПП с праволевым шунтом.

5. Присутствие расширения или дисфункции ПЖ и значимой ТН требуют поиска остаточных расстройств гемодинамики (обычно легочной регургитации).

6. У некоторых пациентов может наблюдаться дисфункция ЛЖ. Это может быть следствием длительного ИК и недостаточной защиты миокарда в раннюю хирургическую эру или травмы коронарной артерии во время операции, или это может быть вторично при выраженной дисфункции ПЖ.

## **10.7. Общие принципы ведения пациентов после предшествующих операций**

### **10.7.1. Медикаментозная терапия**

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

## 10.8. Рекомендации по проведению хирургического лечения взрослых с предшествующими паллиативными операциями по поводу тетрады Фалло

### Класс I

1. Операции у взрослых с предшествующими операциями по поводу тетрады Фалло должны выполнять квалифицированные хирурги с опытом лечения ВПС (уровень доказательности С).
2. Протезирование легочного клапана показано при выраженной легочной регургитации и признаках уменьшения переносимости нагрузок (уровень доказательности В).
3. Анатомия коронарной артерии, наличие аномальной передней нисходящей коронарной артерии поперек ВОПЖ должны быть установлены перед предстоящим вмешательством (уровень доказательности С).

### Класс IIa

1. Протезирование легочного клапана показано у взрослых после радикальной коррекции ТФ и выраженной легочной регургитации, а также при:
  - 1) прогрессирующей дисфункции ПЖ (уровень доказательности В);
  - 2) прогрессирующем расширении ПЖ (уровень доказательности В);
  - 3) развитии симптоматических или постоянных аритмий (уровень доказательности С);
  - 4) прогрессировании ТН (уровень доказательности С).
2. Представляется разумным сотрудничество между хирургами и интервенционными кардиологами, которое может включать дооперационное стентирование, стентирование во время операции при стенозах легочной артерии (уровень доказательности С).
3. Хирургическое лечение показано взрослым после радикальной коррекции тетрады Фалло с остаточной обструкцией ВОПЖ (клапанной или подклапанной) и любым из следующих признаков:
  - 1) остаточный стеноз ВОПЖ (клапанный или подклапанный) с пиковым градиентом давления более 50 мм рт. ст. (уровень доказательности С);



- 2) остаточный стеноз ВОПЖ (клапанный или подклапанный) с отношением давления ПЖ/ЛЖ более 0,7 (уровень доказательности С);
- 3) остаточный стеноз ВОПЖ (клапанный или подклапанный) с прогрессирующим и/или выраженным расширением правого желудочка с дисфункцией (уровень доказательности С);
- 4) остаточные ДМЖП с объемом сброса слева направо больше чем 1,5:1 (уровень доказательности В);
- 5) выраженная АН с клиническими симптомами или дисфункцией ЛЖ (уровень доказательности С);
- 6) комбинация остаточных пороков (например, ДМЖП и стеноз ВОПЖ), приводящая к расширению или дисфункции ПЖ (уровень доказательности С).

Отдаленная выживаемость после коррекции ТФ хорошая: 35-летняя выживаемость составляет приблизительно 85%. Потребность в реоперации, обычно связанная с имплантацией легочного клапана, возникает после второго десятилетия жизни. Хирургическое вмешательство показано симптоматическим пациентам с выраженной легочной регургитацией или бессимптомным пациентам с выраженной легочной регургитацией, с признаками выраженного расширения ПЖ или его дисфункции. Пациенты с кондуитами часто требуют дальнейшего вмешательства по поводу стеноза кондуита или недостаточности его клапана. Любое вмешательство, которое вовлекает ВОПЖ, требует осторожной дооперационной оценки коронарной анатомии, чтобы избежать повреждения существенного коронарного сосуда. У некоторых пациентов наблюдается увеличивающаяся АН, которая требует хирургического вмешательства.

### **10.8.1. Рекомендации для проведения зондирования**

#### **Класс I**

1. Зондирование в центре для взрослых с ВПС показано пациентам с ранее корригированной тетрадой Фалло в следующих случаях:
  - 1) устранение остаточных стенозов ЛА или системно-легочных анастомозов или БАЛКА (уровень доказательности В);
  - 2) коронарография при ИБС (уровень доказательности В).

## **Класс Па**

Зондирование в центре для взрослых с ВПС показано пациентам с корригированной тетрадой Фалло для устранения остаточного ДМПП или ДМЖП со сбросом крови слева направо больше чем 1,5:1, если анатомия дефекта подходит для транскатетерного закрытия (уровень доказательности С).

Зондирование после радикальной коррекции тетрады Фалло должно быть тщательно спланировано командой, состоящей из квалифицированных кардиологов и хирургов в центре для взрослых с ВПС. Опыт закрытия остаточных дефектов с помощью окклюдеров накоплен достаточно большой, но опыт чрескожной имплантации стент-клапана в позицию легочной артерии является небольшим, и эффективность и безопасность вмешательства остаются неопределенными, хоть эта техника и кажется многообещающей.

## **10.9. Ключевые вопросы оценки состояния пациентов**

### ***10.9.1. Рекомендации по проведению исследований при аритмиях: оценка водителя ритма и электрофизиологии***

## **Класс I**

Ежегодное наблюдение с изучением жалоб, ЭКГ, оценка функции ПЖ и периодические тесты на толерантность к физической нагрузке рекомендуются для пациентов с ЭКС и кардиовертерами-дефибрилляторами (уровень доказательности С).

## **Класс Па**

Периодический контроль ЭКГ и холтеровское мониторирование могут быть полезными как часть обычного ведения. Частота обследования должна быть индивидуализирована в зависимости от гемодинамики и клинического прогноза аритмии (уровень доказательности С).

## **Класс Пв**

Электрофизиологическое исследование в центре для взрослых с ВПС позволит распознать предполагаемые аритмии у взрослых с тетрадой Фалло (уровень доказательности С).

Несмотря на хорошие гемодинамические результаты после хирургического лечения тетрады Фалло, риск неожиданной внезапной смерти при долгосрочном ведении остается. 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 [162, 166, 346, 530, 531]. Хотя она ниже, чем вероятность внезапной сердечной смерти при других заболеваниях сердца у взрослых (например, ишемической или гипертрофической кардиомиопатии), это, тем не менее, печальный результат, который был темой интенсивного клинического исследования в течение более чем 30 лет.

В многочисленных исследованиях авторы попытались определить механизм и факторы риска для развития внезапной смерти от аритмий в этой группе. В самых ранних из них случаи внезапной смерти связывали с нарушенной АВ-проводимостью, с гипотезой, что травма проводящих тканей во время операции могла привести к внезапной смерти в отдаленные сроки, по-видимому из-за резкого ухудшения проводимости [532]. К 1980-м гг., однако, акцент переместился от АВ-блокады к ЖТ как к более частому механизму внезапной смерти у пациентов после коррекции ТФ [533, 537].

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 мониторировании; 5) индуцируемая ЖТ при электрофизиологическом исследовании [140, 165, 167, 169, 170, 223, 538–549]. Недавно было замечено, что существует корреляция между ЖТ и определенными данными электрокардиограммы, особенно если продолжительность *QRS* больше чем 180 мс [167–170].

Самая значительная степень удлинения *QRS* отмечена именно среди пациентов с дисфункцией и расширением ПЖ (так называемое механоэлектрическое взаимодействие). Таким образом, ширина *QRS* на электрокардиограмме может быть отслежена у любого взрослого пациента с ТФ, за исключением пациентов с ЭКС.

Надлежащий подход к стратификации риска у бессимптомного взрослого с корригированной ТФ – вопрос дебатов.

Большинство клиницистов полагаются на ежегодное физикальное обследование, ЭКГ, холтеровское мониторирование и пробу переносимости нагрузок с целью регистрации желудочковых экстрасистол, а также на периодические эхокардиограммы или МРТ для того, чтобы контролировать функциональный статус правого желудочка.

Беспокоящие симптомы (то есть трепетание предсердий, головокружение или эпизод обморока) должны, очевидно, усилить подозрение на наличие аритмий у пациентов с ТФ и потребовать проведения ЭФИ и катетеризации сердца. В большинстве центров лечение обычно строится согласно данным, полученным от этих инвазивных исследований [169]. Стимуляция желудочков во время ЭФИ дает прогноз относительно риска возможного развития ЖТ. ЭФИ также может выявить трепетание предсердий как дополнительный фактор. Поддающиеся коррекции гемодинамические проблемы могут также быть идентифицированы эхокардиографически или зондированием сердца, что позволит перейти от терапии к хирургическому подходу, например, к закрытию остаточного шунта или протезированию легочного клапана, объединенному с картированием ЖТ во время операции.

Выраженные симптомы у взрослых пациентов с тетрадой Фалло (то есть зарегистрированный эпизод ЖТ или остановки сердца) сегодня контролируются вживляемыми кардиовертерами-дефибрилляторами почти во всех центрах.

### **10.9.2. Беременность и роды**

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. Всесторонняя оценка сердечно-сосудистой системы рекомендуется перед каждой беременностью. Беременность обычно хорошо протекает даже при выраженной легочной регургитации, пока функция ПЖ умеренно снижена и синусовый ритм сохранен [550].

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.

## **11. D-ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ**

### **11.1. Определение**

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.

### **11.2. 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).

### **11.3. Естественное течение (неоперированные пациенты)**

Неоперированный ребенок с D-TMA всегда цианотичен, но смешивание крови обеспечивает его выживание. Операция артериального переключения при простой D-TMA в течение последних двух десятилетий остается методом выбора первичной хирургической коррекции у новорожденных. Пациентам, обследованным в поздние сроки (после 6–8 нед), часто требуется сужение легочной артерии, с тем чтобы подготовить левый желудочек для работы в условиях повышенного давления. Пациентам с D-TMA и ДМЖП могут проводиться сужение ЛА или шунтирующая процедура в зависимости от наличия или отсутствия субпульмонального стеноза. При наличии большого ДМЖП и стеноза ЛА в качестве первичной коррекции может быть выполнена операция Rastelli.

### **11.4. Рекомендации по обследованию оперированных пациентов**

#### **Класс I**

1. Взрослые пациенты с оперированной D-TMA должны ежегодно проходить обследование у кардиолога (уровень доказательности C).

2. Большинство взрослых с D-ТМА в детстве обычно перенесли хирургическое вмешательство (одно или более) (уровень доказательности С).
3. Всем пациентам рекомендуется регулярное, по крайней мере один раз в год, обследование у кардиолога, специализированного по лечению взрослых больных с ВПС. Частота консультаций определяется выраженностью остаточных гемодинамических нарушений. При возникновении с возрастом аритмий они становятся более частыми (уровень доказательности С).
4. Особое внимание нужно уделять расстройствам сердечного ритма, так же как и функции желудочков и клапанов. Нагрузочные пробы, в том числе сердечно-легочные тесты на нагрузку, должны применяться выборочно. Лучше всего делать это в региональном центре. Если при этих экспертизах определяются существенные отклонения или если у пациента манифестируют патологические симптомы, показано проведение повторных, более частых контрольных обследований (уровень доказательности С).

#### ***11.4.1. Клинические особенности и оценка результатов исследований при D-транспозиции магистральных артерий после операции внутрипредсердного переключения (операция Mustard)***

Поскольку операция артериального переключения стала применяться в 1980-х гг., много взрослых с D-ТМА подверглись операциям Mustard или Senning. В результате этих вмешательств системный венозный возврат крови перемещается на сторону митрального клапана. Легочная венозная кровь перемещается в сторону трикуспидального клапана и в правый желудочек, открывающийся в аорту.

С внутрисердечным (Mustard или Senning) переключением при D-ТМА связаны особые проблемы, возникающие в поздние сроки. К обычным осложнениям можно отнести обструкцию венозного возврата с развитием синдрома ВПВ или застойных явлений, или даже цирроза печени. Внутрисердечный сброс крови встречается у 25% пациентов. Чаще всего эти явления не сильно выражены, но могут таить риск парадоксальной эмболии, особенно при предсердных аритмиях и на-

личии внутрисердечного электрода искусственного водителя ритма. Может также встречаться стеноз легочных вен, но это менее типичное осложнение. Отмечаются также подклапанный и клапанный стенозы ЛА, частично связанные с неправильной геометрией левого желудочка, искаженной увеличенным системным правым желудочком. Самыми существенными осложнениями следует считать слабость системного правого желудочка и недостаточность системного атриовентрикулярного клапана. Эти осложнения играют главную роль в заболеваемости и смертности. К существенным, но менее частым осложнениям можно отнести остаточный ДМЖП, прогрессирующий подклапанный стеноз ЛА, миграцию водителя ритма или внезапную смерть [37, 108, 111, 551–558].

#### ***11.4.2. Клиническое исследование***

У взрослых больных с ВПС, которым ранее выполнена операция внутривсердечного переключения, течение болезни может быть бессимптомным. Тем не менее практически всегда отмечается дилатация ПЖ и недостаточность системного клапана. Обычно выслушивается усиленный аортальный компонент второго сердечного тона, что связано с передним расположением аорты, а легочный компонент этого тона может быть ослаблен. Громкий систолический шум может выслушиваться при остаточном ДМЖП или подлегочном стенозе.

#### ***11.4.3. Электрокардиография***

У пациентов, перенесших предсердное переключение, на электрокардиограмме определяются отклонение электрической оси сердца вправо и признаки гипертрофии ПЖ, потому что правый желудочек является системным. Часто встречается предсердная 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.

#### **11.4.4. Рентгенография пациентов с D-транспозицией магистральных артерий в отдаленные сроки после операции внутрисердечного переключения**

На рентгеновском снимке грудной клетки обычно определяется узкая тень сердца, что объясняется параллельным расположением магистральных артерий. Размеры желудочков и легочных артерий зависят от состояния пациентов, они нормальные у пациентов с сохраненной желудочковой функцией.

##### *11.4.4.1. Рекомендации по проведению исследований*

#### **Класс I**

1. Взрослым пациентам с D-TMA, подвергшимся внутрисердечному переключению, рекомендуется проведение в региональном центре всестороннего ЭхоКГ-исследования для оценки состояния анатомии и гемодинамики (уровень доказательности B).
2. Взрослым пациентам с D-TMA, подвергшимся внутрисердечному переключению, рекомендуется в региональном центре в некоторых случаях дополнительно проводить ТЭЭ, КТ или МРТ, если есть необходимость оценить состояние магистральных артерий и вен, функцию желудочков (уровень доказательности B).

#### **Класс IIa**

1. Полезным может быть проведение инъекционной контрастной эхокардиографии (уровень доказательности B).
2. Для более детальной оценки состояния пациентов с D-TMA может быть эффективной ТЭЭ (уровень доказательности B).

Всесторонняя эхокардиография – оплот оценки состояния анатомии и гемодинамики у большинства пациентов с D-TMA после внутрисердечного переключения [108, 111, 551]. Исследование должно выполняться в региональном специализированном центре. Инъекционная контрастная эхокардиография в значительной степени облегчает оценку анатомии, остаточных внутрисердечных сбросов крови или стенозов различной локализации. Оценка функции системного ПЖ достигается при эхокардиографии с нагрузкой. Для более детальной оценки сократимости ПЖ в дополнение к обычным показате-



лям объема желудочков и его функции полезным может быть измерение  $dp/dt$  атриовентрикулярной регургитации, индекса движения кольца клапана по данным доплер-эхокардиографии и индекса миокардиальной работы [561, 562]. Преимущество применения индекса миокардиальной работы состоит в том, что он дает представление о систолической и диастолической функции без ограничений, связанных с геометрией желудочков, и показывает отношения уровней BNP [193]. У взрослых больных с ВПС бывает затруднительно оценить анатомию коронарных артерий по данным эхокардиографии.

Дополнительную информацию об анатомии предсердий и наличии внутрисердечных шунтов, стенозов или внутрисердечного тромбоза позволяет получить ТЭЭ. Радиологическое исследование с МРТ или КТ применяют для оценки состояния внутрипредсердного тоннеля, коронарных артерий и функции системного желудочка.

#### **11.4.5. Катетеризация сердца**

Катетеризация сердца позволяет получить данные для оценки состояния гемодинамики, наличия внутрисердечных шунтов, обструкции ВПВ или НПВ, или легочных вен, ВТЛЖ (подлегочный стеноз), ишемии миокарда, уточнить причины дисфункции системного ПЖ. При проведении катетеризации сердца возможно также выполнение внутрисосудистых вмешательств. У взрослых больных, перенесших паллиативную операцию Mustard по поводу D-TMA, ДМЖП и легочной сосудистой болезни, катетеризация сердца показана для оценки потенциала вазомодуляторной терапии легочной гипертензии.

#### **11.5. 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 внутрипредсердное переключение. Значимая дилатация корня неоартры и регургитация на неоаортальном клапане могут развиваться в отдаленном послеоперационном периоде.

### **11.5.1. Клиническое исследование**

У пациентов, перенесших операцию артериального переключения, могут не выявляться никакие патологические признаки при проведении тестов на толерантность к физической нагрузке. Вместе с тем могут отмечаться диастолические шумы аортальной или легочной регургитации.

### **11.5.2. Электрокардиография**

На электрокардиограмме пациентов, перенесших операцию артериального переключения, существенных изменений как правило нет. При стенозе устьев коронарных артерий могут быть признаки ишемии миокарда в покое или при нагрузке. Такие пациенты должны находиться на динамическом наблюдении. Гипертрофия ПЖ и ЛЖ отмечается при наличии обструкции оттока из них.

### **11.5.3. Рентгенография грудной клетки**

Рентгенограмма грудной клетки после неосложненного артериального переключения должна быть без патологии. Может отмечаться узкий сосудистый пучок.

### **11.5.4. Рекомендации по визуализации D-транспозиции магистральных артерий после операции**

#### **Класс I**

1. Взрослые больные с D-ТМА после операции артериального переключения должны не реже одного раза в два года проходить расширенное ЭхоКГ-обследование для оценки состояния анатомии и гемодинамики (уровень доказательности C).
2. У взрослых больных с D-ТМА после операции артериального переключения следует по крайней мере однократно определить состояние коронарных артерий. По показаниям должна быть выполнена коронароангиография (уровень доказательности C).

#### **Класс IIa**

Для получения более подробных данных о состоянии анатомии и гемодинамики периодически должны выполняться МРТ или КТ (уровень доказательности C).

По данным эхокардиографического обследования взрослых больных с D-TMA, перенесших операцию артериального переключения, могут быть выявлены одно или несколько типичных осложнений: 1) стенозы на артериальных анастомозах, чаще стеноз ствола ЛА; 2) дилатация корня аорты; 3) регургитация на неоаортальном клапане (исходно легочный клапан) [569]. Нарушения коронарного кровообращения могут быть обнаружены при проведении эхокардиографии с нагрузкой. Контрастная компьютерная томография используется недавно. Смертность среди пациентов с единственной коронарной артерией выше по сравнению с больными с типичным коронарным статусом.

#### **11.5.5. Рекомендации по выполнению катетеризации взрослым пациентам с D-транспозицией магистральных артерий после операции артериального переключения**

##### **Класс IIa**

Коронароангиография показана всем взрослым пациентам с D-TMA после операции артериального переключения для исключения значимых стенозов коронарных артерий (уровень доказательности C).

Ишемия миокарда – типичное позднее осложнение у взрослых больных с D-TMA, перенесших операцию артериального переключения (8%). Причинами осложнения являются: пересадка коронарных артерий во время операции [567] и тромбоз коронарных артерий. Коронароангиография рекомендована через 5, 10 и 15 лет после операции для выявления значимых стенозов коронарных артерий, в том числе их стенозовых частей.

Катетеризация сердца у взрослых больных с D-TMA, перенесших операцию артериального переключения, также дает возможность выполнения необходимых эндоваскулярных вмешательств.

#### **11.6. Клинические особенности и результаты исследований у взрослых пациентов с D-транспозицией магистральных артерий после операции Rastelli**

Осложнения операция Rastelli, применяемой для коррекции D-TMA в сочетании со стенозом ЛА и ДМЖП, обычно

представлены остаточной обструкцией ВОПЖ или искусственного ствола ЛА (кондуита), недостаточностью ПЖ и трикуспидального клапана. После внутривентрикулярного переключения может также встречаться обструкция ВОЛЖ. К другим осложнениям можно отнести аритмии, происходящие из зон атриотомного и/или вентрикулотомного разрезов, остаточный ДМЖП, миокардиальную гипертрофию, атриомегалию, дилатацию аортального корня и регургитацию аортального клапана. Различают три основные типичные причины смерти в отдаленные сроки: внезапная сердечная смерть, остановка сердца и реоперация.

У взрослых больных с D-транспозицией магистральных артерий, подвергшихся операции Rastelli, могут отмечаться одышка, утомляемость или аритмии. По мере ухудшения состояния и развития стеноза легочного клапана могут появиться заметная пульсация яремных вен, усиленный сердечный толчок, усиление систолического шума на легочном клапане и может наблюдаться ослабление легочного компонента второго сердечного тона.

### ***11.6.1. Электрокардиография***

На электрокардиограмме обычно регистрируется блокада правой ножки пучка Гиса. С течением времени могут нарастать признаки гипертрофии ПЖ и замедления проводимости.

### ***11.6.2. Рентгенография грудной клетки***

На рентгенограмме грудной клетки определяется узкая сердечная тень. Расширение сердечной тени отмечается при прогрессировании стеноза клапана.

### ***11.6.3. Эхокардиография***

Эхокардиография является важным методом в диагностике пациентов после операции.

При доплер-эхокардиографии можно сделать адекватный анализ состояния выводных трактов ПЖ и ЛЖ. Градиент давления ПЖ и наличие обструкции кондуита можно определить путем измерения регургитации на трикуспидальном клапане.

Кроме того, важно оценить регургитацию на клапане легочной артерии и степень легочной гипертензии.

## 11.7. Рекомендации по выполнению диагностической катетеризации после операции

### Класс I

Диагностическое зондирование взрослых пациентов с D-TMA должно выполняться в специализированных региональных центрах для взрослых больных с ВПС (уровень доказательности C).

### Класс IIa

1. У взрослых больных с D-TMA после операций Mustard или Senning диагностическая катетеризация сердца рекомендована для:
  - 1) оценки состояния гемодинамики (уровень доказательности C);
  - 2) обнаружения внутрисердечных шунтов (уровень доказательности B);
  - 3) определения наличия и степени обструкции ВПВ или НПВ (уровень доказательности B);
  - 4) определения наличия и степени обструкции легочных вен (уровень доказательности B);
  - 5) определения наличия, степени и причин ишемии миокарда или дисфункции системного ПЖ (уровень доказательности B);
  - 6) оценки выраженности ОВТЛЖ на разных уровнях (давление в ЛЖ на 50% выше системного или меньше при дисфункции ПЖ) (уровень доказательности B);
  - 7) оценки потенциала вазомодуляторной терапии легочной гипертензии (уровень доказательности C).
2. У взрослых больных с D-транспозицией магистральных артерий, подвергшихся операции Rastelli, показанием к катетеризации сердца можно считать:
  - 1) определение локализации и распределения коронарных артерий перед вмешательством устранения ОВОПЖ (уровень доказательности C);
  - 2) определение наличия и степени остаточного ДМЖП (уровень доказательности C);
  - 3) оценку потенциала вазомодуляторной терапии легочной гипертензии (уровень доказательности C);
  - 4) определение наличия и степени подаортальной обструкции на уровне тоннеля ЛЖ-Ао (уровень доказательности C).

### **11.7.1. Проблемы и их решение**

Следует обратить внимание на потенциальные проблемы, имеющие отношение к взрослым больным с D-транспозицией магистральных артерий:

1. Необходимо соблюдать осторожность при назначении антиаритмической терапии, которая могла бы усугубить дисфункцию синусного узла у пациентов после внутрисердечного переключения.

2. Перед внутрисердечной эндокардиальной имплантацией искусственного водителя ритма необходимо тщательное исследование возможной дисфункции предсердий при наличии шунтов и стенозов различной локализации.

3. Отсутствие типичных признаков ишемии миокарда не снимает настороженности по поводу возможной выраженной патологии ostial коронарных артерий на уровне их устья у взрослых больных с ВПС, подвергшихся операции артериального переключения.

## **11.8. Общие принципы ведения пациентов**

### **11.8.1. Медикаментозная терапия**

Назначение  $\beta$ -блокаторов с целью предотвращения дисфункции желудочков изучено недостаточно, их эффективность сомнительна. Бета-блокаторы могут ускорить развитие полной поперечной блокады сердца у пациентов с уже развившейся дисфункцией синусного узла. Терапия для сердечной недостаточности в настоящее время должна включать воздействие на систему альдостерона–ангиотензина–ренина.

### **11.8.2. Рекомендации по выполнению катетеризации сердца у взрослых пациентов с D-транспозицией магистральных артерий**

#### **Класс Па**

1. Катетеризация сердца у взрослых пациентов с D-ТМА должна выполняться в специализированных региональных центрах для больных с ВПС (уровень доказательности С).
2. Катетеризация сердца у взрослых больных с D-ТМА, перенесших операции Mustard или Senning, показана для:

- 1) определения наличия и степени стенозов и дисфункции шунтов (уровень доказательности В);
  - 2) чрескожной ангиопластики или стентирования при стенозах ВПВ или НПВ (уровень доказательности В);
  - 3) чрескожной ангиопластики или стентирования легочных вен (уровень доказательности В).
3. Катетеризация сердца у взрослых больных с D-ТМА после операции артериального переключения показана для чрескожной ангиопластики или стентирования стенозов ветвей легочной артерии (уровень доказательности В).
4. У взрослых больных с D-транспозицией магистральных артерий, перенесших операцию Rastelli, катетеризация сердца показана для:
- 1) чрескожной ангиопластики со стентированием или без него стенозов ветвей легочной артерии (давление в ПЖ больше 50% от системного, эти признаки могут быть меньше при дисфункции ПЖ) (уровень доказательности С);
  - 2) закрытия остаточного ДМЖП устройствами (уровень доказательности С).

Катетеризация сердца играет важную роль в ведении взрослых больных с D-ТМА, перенесших операции внутрипредсердного переключения, артериального переключения или Rastelli.

### **11.8.3. Рекомендации по выполнению катетеризации сердца**

#### *11.8.3.1. После операции артериального переключения*

Катетеризация сердца может быть особенно эффективна при оценке состояния и терапии ишемии миокарда, вызванной стенозами коронарной артерии. Существуют сообщения о чрескожной ангиопластике и стентировании стеноза ствола легочной артерии после маневра Lecompte (перемещение правой легочной артерии в аорту), тем не менее общепринятых показаний к этой процедуре и средств вмешательства до сих пор нет.

### 11.8.3.2. После операции Rastelli

При наличии стенозов ветвей ЛА у взрослых больных с D-TMA, перенесших операцию Rastelli, рекомендованы предоперационное стентирование, стентирование во время операции или пластическое расширение кондуита, или его замена. Чрескожная ангиопластика со стентированием или без него обструкции кондуита показана в случаях, когда давление в ПЖ превышает системное на 50% или значение пикового градиента больше 50 мм рт. ст. Эти показатели могут быть меньше при наличии дисфункции ПЖ. Наиболее щадящим методом выбора закрытия остаточного ДМЖП в случаях, когда он гемодинамически не значим, является транскатетерное закрытие дефекта устройствами.

### 11.8.4. Рекомендации к повторным хирургическим операциям

#### 11.8.4.1. После операций Mustard и Senning

##### **Класс I**

1. У взрослых больных с D-TMA, перенесших операции Mustard и Senning, возможно выполнение повторных операций при наличии:
  - 1) умеренной до выраженной степени регургитации на системном АВ-клапане (морфологически трикуспидальном клапане) без существенного нарушения функции желудочка (уровень доказательности B);
  - 2) шунта слева направо объемом более чем 1,5:1, либо праволевого шунта, которые не поддаются закрытию устройствами, с артериальной десатурацией и прогрессирующей дилатацией желудочка (уровень доказательности B);
  - 3) стенозов ВПВ или НПВ, не поддающихся чрескожному закрытию (уровень доказательности B);
  - 4) стенозов легочных вен, не поддающихся чрескожному разрешению (уровень доказательности B);
  - 5) выраженного симптоматичного подлегочного стеноза (уровень доказательности B).



#### 11.8.4.2. После операции артериального переключения

##### **Класс I**

1. Возможны операции при наличии:
  - 1) ОВОПЖ при градиенте более 50 мм рт. ст. или при отношении давления ПЖ/ЛЖ более чем 0,7, не поддающаяся чрескожному разрешению, или меньше в случаях запланированной беременности или если пациент хочет повысить физические нагрузки, или если имеет место выраженная легочная регургитация (уровень доказательности C);
  - 2) аномалий коронарных артерий, сочетающихся с ишемией миокарда, не поддающейся эндоваскулярному лечению (уровень доказательности C);
  - 3) выраженной регургитации на неоортальном клапане (уровень доказательности C);
  - 4) выраженной дилатации корня неоарты (более 55 мм) после операции артериального переключения (уровень доказательности C).

#### 11.8.4.3. После процедуры Rastelli

##### **Класс I**

1. Реоперация замены кондуита и/или клапана после операции Rastelli по поводу D-TMA рекомендуется у пациентов в следующих ситуациях:
  - 1) градиент давления на кондуите больше чем 50 мм рт. ст. (уровень доказательности C);
  - 2) отношение давления ПЖ/ЛЖ больше чем 0,7 (уровень доказательности C);
  - 3) если планируется беременность или большие физические нагрузки (уровень доказательности C);
  - 4) подаортальный стеноз с градиентом давления больше чем 50 мм рт. ст. (уровень доказательности C);
  - 5) если планируется беременность или выполнение значительных физических нагрузок и у пациента отмечается гипертрофия ЛЖ, то операция показана при меньшей степени обструкции (уровень доказательности C);
  - 6) наличие сопутствующей выраженной AoН (уровень доказательности C).

2. Реоперация после операции Rastelli по поводу D-ТМА рекомендуется у пациентов с выраженной недостаточностью клапана кондуита и следующими показаниями:
  - 1) снижение толерантности к физическим нагрузкам (уровень доказательности С);
  - 2) значительно сниженная функция ПЖ (уровень доказательности С);
  - 3) выраженная дилатация ПЖ (уровень доказательности С);
  - 4) развитие/прогрессирование предсердных или желудочковых аритмий (уровень доказательности С);
  - 5) недостаточность ТК более II степени (уровень доказательности С).
3. Выбор наиболее целесообразного метода лечения стеноза легочной артерии – предоперационное стентирование, интраоперационное стентирование, ангиопластика (с заменой кондуита или без нее) должен осуществляться на основе консилиума, в который входят сердечно-сосудистые хирурги, специалисты в области рентгеноэндовазкулярных вмешательств и кардиологи (уровень доказательности С).
4. Хирургическое закрытие остаточного ДМЖП у взрослых после операции Rastelli по поводу D-ТМА рекомендуется в следующих случаях:
  - 1) Qp/Qs больше чем 1,5:1 (уровень доказательности В);
  - 2) систолическое легочное давление в легочной артерии больше чем 50 мм рт. ст. (уровень доказательности В);
  - 3) увеличение размеров ЛЖ в связи с объемной перегрузкой (уровень доказательности С);
  - 4) снижение функции ПЖ под воздействием повышенного давления (уровень доказательности С);
  - 5) ОВОПЖ (по достижении максимума градиента более чем 50 мм рт. ст.) (уровень доказательности В);
  - 6) давление в ЛА меньше чем 2/3 от системного давления или ОЛС меньше 2/3 от системного сосудистого сопротивления с объемом сброса слева направо 1,5:1 или снижение давления ЛА при введении легочных вазодилататоров (кислорода, окиси азота или простагландинов) (уровень доказательности В).

5. Реоперация рекомендуется взрослым больным с ВПС, перенесшим операцию Rastelli по поводу D-ТМА, при стенозе ветвей ЛА, не поддающемся чрескожной ангиопластике (уровень доказательности С).
6. При наличии остаточного внутрисердечного шунта или при значимом стенозе системных вен возможно возникновение показаний к постоянной ЭКС (уровень доказательности В).

### **Класс Па**

У взрослых больных с ВПС, перенесших хирургическую коррекцию по поводу D-ТМА, при хронических предсердных тахикардиях эффективным методом лечения может быть операция «лабиринт» (уровень доказательности С).

#### **11.8.5. Реоперации после операции внутрисердечного переключения**

Выживаемость после операции внутрисердечного переключения составляет приблизительно 65% за 25 лет; приблизительно 80% – при «простой» ТМА и 45% – при «сложных» D-ТМА (то есть с ДМЖП и стенозом ЛА).

Реоперации рекомендуются при наличии гемодинамически значимых шунтов, которые не поддаются закрытию эндоваскулярными устройствами: левоправый шунт больше чем 1,5:1, или праволевый шунт с артериальной десатурацией в покое или при нагрузке, с признаками прогрессивной дилатации желудочка. Конверсия артериального переключения не приводит к успеху и не может считаться разумным выбором с точки зрения лечения слабости системного желудочка у пациентов с D-ТМА.

Пациенты с выраженным стенозом ВПВ, НПВ или легочных вен, не поддающимся чрескожному эндоваскулярному разрешению, должны быть реоперированы. Пациентов с выраженным симптоматическим подлегочным стенозом нужно также рассматривать как кандидатов к открытому вмешательству.

Выраженная регургитация на системном атриовентрикулярном (морфологически трехстворчатом) клапане может потребовать хирургического вмешательства в случаях, когда его дисфункция не связана с дисфункцией желудочка, что встречается

часто. Альтернативные методы представляют собой замену трехстворчатого клапана, сужение ЛА и трансплантацию.

### **11.8.6. Повторное хирургическое вмешательство после операции артериального переключения**

Поздняя выживаемость после ОАП составляет 90% через 10 лет. Существует небольшой риск развития дилатации корня неоарты в поздние сроки после ОАП [577].

Повторное вмешательство у взрослых после ОАП должно рассматриваться по следующим критериям: выраженная обструкция ВОПЖ с пиковым градиентом давления более 50 мм рт. ст. или отношением давления ПЖ/ЛЖ более чем 0,7, не подлежащим либо не поддающимся эндоваскулярной коррекции, или в случае меньшей степени динамической обструкции при планировании беременности или при желании выполнения физической нагрузки большой интенсивности. Протезирование клапана ЛА или его пластика должны рассматриваться в случае выраженной недостаточности клапана ЛА, значительной дилатации либо дисфункции ПЖ.

Стенозы устьев коронарных артерий в отдаленные сроки после ОАП могут быть устранены посредством АКШ или пластики устьев коронарных артерий. Пациентам с развившейся дилатацией корня неоарты без выраженной недостаточности аортального клапана может быть выполнено протезирование корня с сохранением нативного клапана, когда диаметр корня аорты превышает 55 мм.

### **11.8.7. Повторная операция после процедуры Rastelli**

Поздняя выживаемость после операции Rastelli составляет приблизительно 60% через 20 лет. Осложнения, которые могут потребовать повторного хирургического вмешательства, обычно ожидаемы [453, 578–580].

Повторная операция после процедуры Rastelli у взрослых пациентов с D-TMA должна рассматриваться в случае выраженной обструкции кондуита с градиентом давления, равным 50 мм рт. ст. или более, или в случае меньшей степени обструкции при планировании беременности или при желании выполнения физической нагрузки большей интенсивности, при показателе отношения давления ПЖ/ЛЖ более чем 0,7, или при условии наличия дисфункции ПЖ. Выраженная недоста-

точность клапана кондуита после операции Rastelli должна ускорить сроки выполнения повторной хирургической коррекции при наличии сниженной толерантности к физической нагрузке, сниженной функции ПЖ, выраженной дилатации ПЖ, развитии /прогрессировании предсердных или желудочковых аритмий, более чем умеренной недостаточности трикуспидального клапана.

Снижение субаортальной обструкции (стеноз на уровне тоннеля) хирургическим путем должно рассматриваться у пациентов со средним градиентом давления более 50 мм рт. ст., или в случае меньшей степени обструкции, если имеется гипертрофия ЛЖ, планируется беременность или имеется необходимость увеличить интенсивность физических нагрузок. В некоторых случаях требуется устранение недостаточности атриовентрикулярного клапана у симптоматичных пациентов с недостаточностью клапана аорты. Закрытие резидуального дефекта МЖП после операции Rastelli показано при Qp/Qs более чем 1,5:1, систолическом давлении в ЛА более 50 мм рт. ст., увеличивающихся размерах левого сердца вследствие объемной перегрузки, угнетении функции ПЖ из-за увеличенной постнагрузки, давлении в ЛА более чем 2/3 от системного АД или сопротивлении сосудов МКК менее чем 2/3 от сопротивления сосудов большого круга кровообращения с суммарным левоправым сбросом 1,5:1 либо при снижении давления в легочной артерии при введении легочных вазодилататоров (кислорода, оксида азота, простагландинов). Иногда повторное хирургическое вмешательство рекомендуется после операции Rastelli у взрослых пациентов с D-TMA со стенозами ветвей ЛА, не подлежащих коррекции эндоваскулярными методами.

### **11.8.8. Прочие возможные повторные вмешательства**

Сопутствующая процедура Maze эффективна для лечения переходящих или хронических предсердных тахиаритмий у взрослых с D-TMA, которым требуется повторная операция по какой-либо причине. Эту возможность лечения аритмий следует учитывать перед планированием операции.

Трансплантация сердца может потребоваться при тотальной слабости системного желудочка; в этом случае возможен ряд технических сложностей при формировании анастомозов из-за часто встречающихся аномалий впадения системных

вен, желудочково-артериальной дискордантности, мальпозиции сердца [581]. Кроме того, многие пациенты уже перенесли несколько операций и имеют выраженный спаечный процесс, что может стать причиной послеоперационного кровотечения и потребовать трансфузию продуктов крови, и соответственно, увеличенная антигенная нагрузка у таких пациентов приводит к быстрому отторжению.

### **11.9. Рекомендации по выполнению электрофизиологического исследования**

#### **Класс I**

1. Клиницисты должны учитывать риск внезапной смерти вследствие аритмий среди взрослых пациентов после операции внутрисердечного переключения по поводу ТМА. Это может произойти вследствие ЖТ, но также может быть следствием ускоренного проведения IART или прогрессирующей АВ-блокады (уровень доказательности B).
2. Консультации с электрофизиологами, имеющими опыт ведения взрослых больных с ВПС, рекомендуются для выбора оптимальной терапии (уровень доказательности B).
3. Имплантация ЭКС рекомендуется для симптоматичных пациентов с D-ТМА при синусовой брадикардии или синдроме слабости синусового узла (уровень доказательности B).

### **11.10. Ключевые вопросы послеоперационного ведения и наблюдения**

#### **11.10.1. Профилактика эндокардита**

#### **Класс IIa**

1. Проведение антибиотикопрофилактики перед стоматологическими процедурами, которые включают манипуляции на деснах либо в периапикальной области зубов, возможное повреждение слизистой оболочки рта, рационально у пациентов, имеющих:
  - 1) искусственный клапан сердца (уровень доказательности B);
  - 2) ИЭ в анамнезе (уровень доказательности B);

- 3) некорригированные ВПС либо выполненную паллиативную операцию по поводу ВПС: хирургически имплантированные шунты и кондуиты (уровень доказательности В);
  - 4) искусственные материалы (радикально оперированные больные с ВПС), имплантированные открытым либо закрытым способом, в первые 6 мес после операции (уровень доказательности В);
  - 5) корригированные ВПС с резидуальными дефектами в области заплаты или имплантированного устройства либо близко расположенными к ним, которые замедляют эндотелизацию.
2. Рационально будет использовать антибиотикопрофилактику ИЭ перед родами через естественные родовые пути во время разрыва околоплодного пузыря у некоторых пациенток с наиболее высоким риском развития ИЭ. Это пациентки, имеющие:
- 1) искусственный клапан сердца или синтетический материал, использованный для пластики клапана (уровень доказательности С);
  - 2) некорригированные ВПС или выполненную паллиативную операцию по поводу ВПС: хирургически имплантированные шунты и кондуиты (уровень доказательности С).

### **Класс III**

Профилактика ИЭ не рекомендуется при других процедурах, таких как эзофагогастродуоденоскопия или колоноскопия, вследствие отсутствия активной инфекции (уровень доказательности С).

## **11.10.2. Беременности и роды**

### **Класс I**

Перед тем, как женщина с D-TMA планирует забеременеть, должно быть проведено полное клиническое, функциональное и эхокардиографическое экспертное исследование в специализированном центре (уровень доказательности С).

Полное обследование рекомендуется до беременности у всех пациенток с D-TMA. Для женщин после операции внутрисердечного

переключения возникает ряд проблем, связанных с беременностью, для их исключения необходимо провести оценку функции желудочка, недостаточности системного АВ-клапана и наличия предсердных аритмий. Существует небольшой, но определенный риск развития сердечно-сосудистых осложнений в период беременности у пациенток после операции предсердного переключения. Физиологические процессы у беременных, которые обычно хорошо переносятся после операции Mastard, несут повышенный риск развития дисфункции ПЖ, что может быть вполне обратимо [585].

После операции Rastelli беременность обычно хорошо вынашивается при условии отсутствия обструкции ЛЖ и ПЖ и сохранения функции обоих желудочков. Доступны некоторые сообщения об исходе вынашивания беременности у больных после ОАП. При сохранении основных функций сердечно-сосудистой системы беременность протекает хорошо. Всесторонняя анатомическая и функциональная оценка, включающая исследование анатомии коронарных артерий, рекомендуется до того момента, как пациентка забеременеет.

### **11.10.3. Физические нагрузки**

Пациенты, перенесшие операцию предсердного переключения и процедуру Rastelli, должны быть предупреждены, что следует исключить энергичные изометрические упражнения из-за риска возникновения аритмий. Пациенты после ОАП могут заниматься энергичными видами спорта, если нет осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы, включая осложнения со стороны коронарных артерий.



## 12. КОРРИГИРОВАННАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

### 12.1. Определение

Корригированная транспозиция магистральных артерий – сложная врожденная аномалия с широким спектром морфологических признаков и клинических проявлений. В основе патологии лежит предсердно-желудочковая и желудочково-артериальная дискордантность; таким образом, правое предсердие соединяется с морфологически левым желудочком, от которого отходит легочная артерия, а левое предсердие соединяется с морфологически правым желудочком, от которого отходит аорта [586]. Морфологически правый желудочек функционирует как системный, в то время как левый желудочек качает кровь в легочное русло. Термин «корригированная» может вводить в некоторое заблуждение. Действительно, он относится к физиологически нормальному распределению потока крови, вызванному такой «двойной дискордантностью» [587]. Термин «l-транспозиция» является синонимом с КТМА и указывает на то, что морфологически ПЖ расположен слева по отношению к морфологически ЛЖ. Кроме того, аорта обычно расположена спереди и слева от ЛА. Атриовентрикулярный клапан, который открывается в системный желудочек, морфологически является трикуспидальным и во избежание путаницы обычно называется системным АВ-клапаном (SAVV). Подобным образом АВ-клапан, открывающийся в легочный желудочек, является морфологически митральным и может называться венозным АВ-клапаном. Большинство – 95% больных с КТМА имеют нормальное расположение внутренних органов (*situs solitus*). Коронарные артерии и желудочки морфологически конкордантны, и относительно гипертрофированный морфологически ПЖ кровоснабжается правой коронарной артерией [589]. Верхушка сердца обычно располагается в левой половине грудной клетки (левокардия), но может быть и на средней линии (мезокардия) либо в правой половине грудной клетки (декстрокардия) приблизительно в 20% случаев.

### 12.2. Сопутствующие пороки

Только 1% случаев с КТМА являются не осложненными, то есть не имеют сопутствующих аномалий развития. Чаще

всего встречаются следующие ассоциированные структурные аномалии:

- ДМЖП, обычно перимембранозный, встречается в 70% случаев;
- стеноз ЛА, в большинстве случаев подклапанный, встречается у 40% пациентов;
- аномалии системного АВ-клапана бывают у многих больных, наиболее часто эта мальформация АВ-клапана подобна таковой при аномалии Эбштейна, когда клапан смещается вниз в направлении к верхушке.

Пучок Гиса и АВ-узел часто расположены необычно, дополнительный АВ-узел присутствует у многих пациентов [180]. 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 [180, 591, 592]. 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.

### **12.3. Клиническое течение**

Клиническое течение порока КТМА достаточно разнообразно у взрослых пациентов и зависит от наличия и тяжести сопутствующих аномалий [593].

#### ***12.3.1. Естественное течение порока у взрослых неоперированных больных***

У некоторых пациентов диагноз выявляется в детстве, а их состояние не требует оперативного вмешательства. У части взрослых пациентов диагноз ставится впервые по наличию шума, по результатам ЭКГ, рентгенографии органов грудной клетки или ЭхоКГ, проводимым по другим причинам [593]. Диагноз КТМА практически отсутствует в кардиологической практике из-за невозможности неспециалисту распознать неправильное расположение желудочков и АВ-клапанов соответственно [594].

Множество пациентов, которым диагноз устанавливается во взрослом периоде, уже имеют недостаточность системного АВ-клапана. В первой когорте пациентов порок не был диагно-

стирован в детстве в 60% случаев, 17% этих пациентов были старше 60 лет к моменту выявления порока [594]. 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.

У многих взрослых пациентов развивается дисфункция системного желудочка. Часто при обращении в поликлинику они имеют выраженную недостаточность системного АВ-клапана на протяжении более 6 мес или документированные симптомы сердечной недостаточности, или низкую фракцию выброса системного желудочка (менее 45%) длительностью более 6 мес [594]. Эти факты противоречат принятым протоколам для больных с митральной недостаточностью и с конкордантным атриовентрикулярным соединением.

У большинства пациентов системный АВ-клапан по морфологическим свойствам не способен выполнять функцию системного, и со временем прогрессирует его недостаточность. К тому же, поскольку системный желудочек дилатируется, фиброзное кольцо также растягивается, что вызывает нарушение кооптации створок и прогрессирование регургитации. Влияние недостаточности системного АВ-клапана на функцию системного желудочка комплексное. В большинстве случаев дисфункция желудочка связана с недостаточностью системного АВ-клапана. Трудно определить, является ли дисфункция желудочка первичной; очевидно, что при отсутствии сочетанных врожденных аномалий недостаточность системного желудочка развивается редко, но часто прослеживается закономерность последовательного развития недостаточности системного желудочка при прогрессировании недостаточности системного АВ-клапана. В одном исследовании (с участием 40 пациентов) выявлено, что единственным независимым прогностическим признаком смертности была умеренно выраженная недостаточность трикуспидального клапана, как и, в свою очередь, наличие морфологически нетипичного системного АВ-клапана, что приводило к его недостаточности [595]. Прогрессирование недостаточности системного АВ-клапана может наблюдаться также в результате имплантации ЭКС,

вероятно, из-за смещения перегородки и последующей деформации системного АВ-клапана. Внутрисердечная коррекция других врожденных аномалий (например ДМЖП) может также усугубить недостаточность системного АВ-клапана, вероятно, вследствие того же механизма. Было рекомендовано протезировать системный АВ-клапан во время внутрисердечной коррекции сочетанных ВПС, если регургитация на нем более II степени [596].

Морфологически правый желудочек может оказаться не приспособленным функционировать в качестве системного в течение длительного периода времени, хотя были описаны случаи выживаемости пациентов до 70 и 80 лет. Однако даже при отсутствии сочетанных пороков такие случаи редки и определено наблюдаются лишь среди неоперированных пациентов. В мультицентровом исследовании 182 пациентов с КТМА в возрасте до 45 лет, в 67% случаев пациенты при наличии сочетанных аномалий имели сердечную недостаточность и в 25% случаев она наблюдалась у пациентов без сочетанных врожденных аномалий сердца [597]. Точный механизм развития недостаточности системного желудочка не ясен, вероятно, он может быть связан с переориентацией миокардиальных волокон и структур ПЖ на микроскопическом уровне. Другие вероятные причины включают несоответствие коронарной перфузии миокарда ПЖ вследствие гипертрофии, вызванной увеличенной постнагрузкой, которая опережает доставку кислорода, в основном из правой коронарной артерии [598]. Уже было описано, что высокая частота недостаточной миокардиальной перфузии сочетается с региональной дискинезией стенок и поврежденной сократительной способностью желудочка [599]. Позитронно-эмиссионное томографическое исследование с измерением коронарного кровотока показало снижение коронарного резерва при отсутствии симптомов ишемии миокарда у пациентов с КТМА [454]. Таким образом, существует несоответствие между потребностями миокарда (вследствие гипертрофии и увеличенной массы миокарда) и кровоснабжением из правой коронарной артерии. Без сомнений, недостаточность системного желудочка является основной причиной заболеваемости и смертности у взрослых [49] и в одной серии исследования была причиной смерти у более 50% пациентов [600].

Предсердные тахикардии также часто встречаются, они развиваются у 36% выживших пациентов [600]. Наиболее час-

то они наблюдаются у пациентов при сочетании дисфункции системного желудочка и недостаточности системного АВ-клапана и должны быть устранены своевременно.

## **12.4. Клинические особенности и обследование неоперированных пациентов**

### **12.4.1. Клиническое обследование**

Клинические проявления зависят от наличия/отсутствия сочетанных аномалий. У больных с сочетанными ВПС могут быть едва различимые толчок правого желудочка в нетипичном месте по парастернальной оси и пальпаторный второй тон (шум  $A_2$ ), который связан с переднерасположенной аортой. Когда развивается недостаточность системного АВ-клапана, пансистолический шум выслушивается на верхушке или внизу по левому краю грудины. У больных со стенозом ЛА систолический шум определяется по левому краю грудины, обычно в третьем межреберье. У пациентов с сочетанным ДМЖП бывает пансистолический шум, схожий с шумом у больных с обычным ДМЖП. Пациенты с ДМЖП и стенозом ЛА могут иметь цианоз. Диагноз КТМА должен быть заподозрен всегда при наличии декстракардии.

### **12.4.2. Электрокардиография**

Интервал  $P-R$  (от начала зубца  $P$  до появления зубца  $R$ ) обычно удлинен, может быть полная АВ-блокада (частота встречаемости 2% в год). Поскольку правый и левый пучки Гиса инвертированы, возбуждение межжелудочковой перегородки происходит справа налево, таким образом  $Q$ -зубцы отсутствуют на ЭКГ в левых отведениях, часто обнаруживаются в нижних отведениях III, aVF, а также в  $V_1$ . Это может ввести в заблуждение и быть принято за нижний инфаркт.

### **12.4.3. Тест с физической нагрузкой**

Помогает объективно оценить функциональный резерв. Проведение последовательных тестов с физической нагрузкой помогает определить его снижение, несмотря на то что пациенты не жалуются на ограничение в физической нагрузке и считают себя здоровыми. В одном исследовании было показано,

что потребление кислорода ( $VO_2$ ) в группе из 41 больного с КТМА варьировало от 11 до 22 мл/кг/мин, что соответствует лишь 30–50% от нормальных значений [52].

#### **12.4.4. Рентгенография грудной клетки**

Вследствие нетипичного расположения аорты и ствола ЛА сосудистый пучок выглядит необычно, чаще всего суженным. Восходящая аорта не визуализируется справа, нисходящая аорта и легочная артерия могут не определяться слева. Тень желудочка имеет выпуклую (горбатую) форму [601]. При наличии недостаточности системного АВ-клапана и дисфункции желудочка сердце увеличено в размерах. Декстروкардия часто сочетается с КТМА, и если газовый пузырь желудка на рентгенограмме определяется слева (*situs solitus*), а верхушка сердца – справа, следует заподозрить КТМА.

#### **12.4.5. Эхокардиография**

С помощью двумерной ЭхоКГ достаточно легко можно определить атриовентрикулярную и желудочковоартериальную дискордантность [602]. Морфологию желудочка лучше всего определять по АВ-клапану, так как трикуспидальный клапан всегда открывается в морфологически ПЖ. В 4-камерной позиции трикуспидальный клапан всегда расположен ниже митрального (ближе к верхушке). Кроме того, трикуспидальный клапан имеет хордальное крепление в приточной части МЖП, и отсутствие дополнительной папиллярной мышцы для митрального клапана помогает их дифференцировать. Врожденные аномалии трикуспидального клапана также могут быть видны на ЭхоКГ, наиболее часто – мальформация клапана, как при аномалии Эбштейна, со значительным смещением клапана к верхушке. Однако от классической формы аномалии Эбштейна ее отличает отсутствие большой парусовидной передней створки трикуспидального клапана и атриализованной части желудочка. По короткой оси можно различить три створки трикуспидального клапана в отличие от двух створок («рыбьего рта») митрального клапана во время диастолы. Нетипичное расположение магистральных сосудов также можно увидеть из этой позиции, так как аорта расположена спереди и слева от ствола ЛА.

Другие дефекты могут быть визуализированы с помощью двумерной ЭхоКГ. Дефект межжелудочковой перегородки распо-

лагается в перимембранозной области и может распространяться до приточной части МЖП. Аномалии клапана легочной артерии можно диагностировать с помощью ЭхоКГ, они часто сочетаются с обструкцией подлегочного выводного тракта: аневризмой мембранозной перегородки, фиброзной мембраной, флотирующими элементами. Оценка функции ПЖ более сложна, чем ЛЖ, вследствие его формы, особенно когда ПЖ является системным.

#### **12.4.6. Магнитно-резонансная томография**

Магнитно-резонансная томография позволяет получить множество «срезов» через желудочек для определения конечного систолического и конечного диастолического объемов и расчета фракции выброса. Определение границ полости желудочка в настоящее время выполняется вручную, что допускает погрешность метода. Автоматические методы определения границ полости желудочка сейчас находятся в стадии разработки. Метод МРТ доступен не во всех центрах, и его использование ограничено для пациентов с ЭКС и механическими протезами клапанов сердца. Эхокардиография является самым распространенным методом, который в опытных руках специалиста обеспечивает адекватную оценку функции желудочка.

#### **12.4.7. Катетеризация сердца**

Катетеризация сердца помогает оценить функцию желудочка и степень недостаточности системного АВ-клапана, если остаются сомнения после выполненных неинвазивных методов диагностики. При наличии сниженной функции желудочка во всех случаях должна исключаться недостаточность системного АВ-клапана. Исследование гемодинамики при сочетанных аномалиях может быть проведено дополнительно к измерению легочного сосудистого сопротивления и легочной гипертензии.

### **12.5. Рекомендации по наблюдению и оценке результатов исследования пациентов с корригированной транспозицией магистральных артерий**

#### **Класс I**

1. Все пациенты с КТМА должны регулярно наблюдаться в отдаленном периоде у кардиолога, имеющего опыт лечения ВПС у взрослых (уровень доказательности C).

2. Эхокардиографическое исследование в доплер-режиме и/или МРТ должно проводиться ежегодно или по крайней мере каждые два года персоналом, обученным диагностике сложных ВПС (уровень доказательности С).
3. Следующие диагностические исследования рекомендуются для пациентов с КТМА:
  - 1) ЭКГ (уровень доказательности С);
  - 2) рентгенография органов грудной клетки (уровень доказательности С);
  - 3) ЭхоКГ в доплер-режиме (уровень доказательности С);
  - 4) МРТ (уровень доказательности С);
  - 5) тест с физической нагрузкой (уровень доказательности С).

### **12.6. Основные рекомендации по ведению неоперированных пациентов**

Существует потенциальная возможность того, что диагноз не будет установлен. При наличии декстрокардии всегда следует предполагать КТМА, особенно когда желудочек располагается слева, а верхушка сердца справа. Должны оцениваться симптомы и функциональный статус больного (для определения функционального резерва должен проводиться тест с физической нагрузкой). Необходимо периодически оценивать функцию системного желудочка. Недостаточность системного АВ-клапана должна быть исключена у пациентов с дисфункцией системного желудочка. Протезирование системного АВ-клапана рекомендуется проводить рано, до угнетения функции системного желудочка. Данное вмешательство следует проводить до того, как ФВ станет менее 45%. Должна быть определена причина аритмий вследствие нарушений гемодинамики (в основном недостаточность системного АВ-клапана). Необходимо уделять внимание дозировке антиаритмических препаратов, следует помнить о риске развития полной АВ-блокады.

У пациентов, перенесших операции, следует:

- периодически оценивать функцию системного желудочка;
- контролировать функцию протезированного системного АВ-клапана;
- отслеживать функцию кондукта после операции;



– осуществлять наблюдение за динамикой аритмий, и предсердной, и желудочковой, периодическое холтеровское мониторирование для контроля функции АВ-проводения; синусовый ритм должен поддерживаться, когда это возможно.

## **12.7. Общие принципы ведения пациентов**

Терапия препаратами подразумевает лечение аритмий и дисфункции системного желудочка. Лечение аритмий в общем схоже с лечением прочих ее форм при приобретенных пороках сердца, лишь необходимо помнить о возможных проаритмическом и негативном инотропном эффектах препаратов. Разумно начинать терапию медленно в связи с возможным развитием полной АВ-блокады и необходимостью имплантации ЭКС.

Лечение дисфункции системного желудочка имеет определенные особенности [572, 573]. Ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента или блокаторы рецепторов ангиотензина II могут быть менее эффективны для снижения постнагрузки по сравнению с их применением для лечения дисфункции морфологически ЛЖ [603]. Недостаточно данных об использовании  $\beta$ -блокаторов для улучшения функции желудочка при КТМА, особое внимание должно уделяться подбору дозы препаратов из-за риска полной АВ-блокады. При ухудшении функции системного желудочка необходимо провести ЭхоКГ для оценки степени недостаточности системного АВ-клапана. Трансплантация сердца может быть показана пациентам с выраженной дисфункцией системного желудочка, рефрактерной к медикаментозной терапии.

## **12.8. Интервенционные методы лечения**

### **12.8.1. Рекомендации для эндоваскулярных (катетерных) вмешательств**

#### **Класс Па**

1. Для пациентов с неоперированной КТМА катетеризация сердца может быть эффективной для диагностики в следующих ситуациях:
  - 1) для определения гемодинамического статуса при сопутствующей аритмии (уровень доказательности С);

- 2) необъяснимая дисфункция системного желудочка – для определения состояния системного АВ-клапана, объема внутрисердечного шунта и анатомии коронарных артерий (уровень доказательности С);
- 3) необъяснимая задержка жидкости или цианоз, особенно когда неинвазивная оценка обструкции выводящего тракта желудочка затруднена (уровень доказательности С).

Совместная с неинвазивными методами диагностики диагностическая и интервенционная катетеризация сердца и сосудов играет важную роль в ведении пациентов с КТМА, как не оперированных, так и больных после операции пластики ДМЖП или операции Rastelli. Кроме того, исследование гемодинамики с помощью катетеризации сердца может быть особенно показано пациентам, которым планируется выполнение операции предсердного и артериального переключения (double switch) с целью попытки подобрать оптимальную стратегию лечения.

### **12.8.2. Хирургическая коррекция**

Хирургическая коррекция у детей первого года жизни и старших детей направлена на то, чтобы ЛЖ функционировал как системный желудочек. Показанием для оперативного вмешательства у взрослых обычно является возникновение симптоматики вследствие недостаточности системного АВ-клапана или дисфункции системного желудочка и редко из-за гиперволемии МКК. Хирургический объем вмешательства у взрослых обычно подразумевает протезирование системного АВ-клапана и должен быть выполнен до того, как ФВ системного желудочка станет ниже 45% [604]. В некоторых случаях возможно восстановление функции ЛЖ как системного, однако должно быть проведено внимательное исследование его функции, потому как анатомическая коррекция у взрослых сопряжена с высоким риском летального исхода. В случае нерестриктивного ДМЖП и нормальной функции ЛЖ нужно планировать анатомическую коррекцию. Переключение на предсердном уровне также должно выполняться с использованием техники Mustard или Senning с учетом всех известных осложнений у пациентов с D-TMA, которым уже выполнялись эти операции. Если ДМЖП является нерестриктивным и располо-

жен коновентрикулярно близко к трикуспидальному клапану, коррекция может быть выполнена по типу Rastelli с формированием тоннеля из ЛЖ в аорту. Сообщение между ПЖ и ЛА формируется посредством кондуита. Также может быть рассмотрена неанатомическая коррекция, заключающаяся в закрытии ДМЖП, устранении стеноза ЛА и протезировании системного АВ-клапана при его недостаточности. Было предложено протезировать системный АВ-клапан при коррекции даже при умеренной степени его недостаточности. Неанатомическая коррекция должна рассматриваться как операция, носящая временный характер, так как пациенты остаются в группе значительного риска развития дисфункции системного желудочка.

### **12.8.3. Показания к хирургическому вмешательству**

#### **Класс I**

1. Только хирурги, прошедшие специализацию по ВПС, должны выполнять коррекцию больным с КТМА по следующим показаниям:
  - 1) неоперированные пациенты с КТМА и выраженной недостаточностью АВ-клапана (уровень доказательности В);
  - 2) анатомическая коррекция с предсердным и артериальным уровнем переключения или операция Rastelli в случаях, когда ЛЖ функционирует как системный (уровень доказательности В);
  - 3) простое закрытие ДМЖП в случае, когда ДМЖП является неудобным (не комитированным) для создания тоннеля из ЛЖ в аорту или рестриктивным (уровень доказательности В);
  - 4) имплантация кондуита ЛЖ–ЛА в редких случаях, когда есть выраженная дисфункция ЛЖ или выраженная обструкция ЛЖ;
  - 5) умеренная или прогрессирующая недостаточность системного АВ-клапана (уровень доказательности В);
  - 6) стенозирование кондуита при системном давлении в ПЖ и/или дисфункции ПЖ после анатомической коррекции (уровень доказательности В);
  - 7) стенозирование кондуита при системном или супрасистемном давлении в ЛЖ у пациентов с неанатомической коррекцией (уровень доказательности В);

- 8) умеренная или выраженная недостаточность аортального/неоаортального клапана и возникновение дисфункции желудочка или прогрессирующая дилатация желудочка (уровень доказательности В).

Показания к хирургическому вмешательству для пациентов, уже подвергшихся оперативному лечению, включают пластику или протезирование системного АВ-клапана, когда предварительно была выполнена неанатомическая коррекция, замену кондуита у пациентов после операции Rastelli и устранение обструкции выводного тракта ЛЖ у этих же больных. Пластика/протезирование аортального или митрального клапана иногда может потребоваться у пациентов после анатомической коррекции. Недостаточность аортального клапана наиболее часто наблюдается среди пациентов, которым выполнялось сужение ЛА в качестве первого этапа коррекции перед операцией артериального переключения.

Вне зависимости от того, подвергался пациент оперативным вмешательствам или нет, хирургическая коррекция должна выполняться в центре, где имеется опыт лечения ВПС у взрослых, хирургом, имеющим опыт выполнения подобных вмешательств и представление об анатомической вариабельности порока и операциях предсердного переключения.

#### ***12.8.4. Возможные трудности и ошибки***

- Зачастую проблемы связаны с:
- установкой диагноза;
  - поздним обращением при наличии выраженной недостаточности системного АВ-клапана и дисфункции системного желудочка;
  - прогрессированием недостаточности АВ-клапана и дисфункции системного желудочка после имплантации кардиостимулятора.

### **12.9. Аритмии. Кардиостимулятор. Электрофизиологическое исследование**

Корригированная транспозиция магистральных артерий связана со смещением АВ-узла от треугольника Коха кпереди и вверх в пределах правого предсердия [180]. Функциональные свойства такой «смещенной» проводящей системы явля-

ются неполноценными. Спонтанное развитие полной АВ-блокады может возникнуть с самого рождения приблизительно у 4% пациентов [600], а травма проводящей системы часто бывает во время хирургической коррекции. Кроме того, в течение жизни может происходить прогрессирующее снижение функции АВ-проведения с приблизительным риском возникновения полной АВ-блокады 2% в год [591]. Состояние функции АВ-проведения должно оцениваться регулярно методом ЭКГ и периодически с помощью холтеровского мониторинга у взрослых с КТМА. Дополнительные пути проведения также часто встречаются у таких пациентов, особенно при наличии изменений леворасположенного трикуспидального клапана, подобных таковым при аномалии Эбштейна [143].

Электрокардиостимуляция может быть также причиной изменения положения (сдвига) межжелудочковой перегородки, что может увеличить дилатацию системного желудочка и, таким образом, усугубить недостаточность системного АВ-клапана. Поэтому было бы разумным более часто выполнять клинические и эхокардиографические исследования у неоперированных пациентов после имплантации электрокардиостимулятора [605].

## **12.10. Рекомендации для послеоперационного наблюдения**

### **Класс I**

1. Пациенты после хирургического вмешательства по поводу КТМА должны регулярно наблюдаться у кардиолога, компетентного в области ВПС у взрослых (уровень доказательности C).
2. Допплеровское эхокардиографическое исследование и/или МРТ должны выполняться каждый год или по меньшей мере один раз в два года медицинским персоналом, специально обученным диагностике сложных ВПС.

Необходимо регулярное наблюдение (обычно ежегодно) [606]. Это особенно важно для оценки следующих показателей:

- функции системного желудочка;
- поддержания синусового ритма, когда это возможно;
- функции системного АВ-клапана или протеза в позиции системного АВ-клапана;

- резидуальных шунтов на уровне перегородок сердца;
- развития или прогрессирования недостаточности аортального клапана;
- степени легочной гипертензии, если она есть.

Некоторые пациенты перенесли хирургическую коррекцию в детстве по причине значимых гемодинамических нарушений. В одном исследовании, включавшем 111 детей, перенесших операции, указана ранняя летальность – 16% и 10-летняя выживаемость – 67% [607]. Дисфункция системного желудочка и аритмии являются превалирующими у таких больных. Некоторые из них могут иметь симптомы, характерные для обструкции кондуита в позиции левого желудочка и легочной артерии.

### **12.10.1. Профилактика эндокардита**

#### **Класс Па**

1. Антибиотикопрофилактика целесообразна перед стоматологическими процедурами, при которых осуществляются манипуляции с мягкими тканями, слизистой оболочкой рта, периапикальной областью зубов, у пациентов, имеющих:
  - 1) искусственный клапан сердца (уровень доказательности В);
  - 2) ИЭ в анамнезе (уровень доказательности В);
  - 3) некорригированный порок сердца, перенесенные паллиативные вмешательства при цианотических ВПС в виде формирования системно-легочных шунтов, кондуитов (уровень доказательности В);
  - 4) искусственные материалы, имплантированные открытым способом или эндоваскулярно у радикально оперированных больных по поводу ВПС в первые 6 мес после вмешательства (уровень доказательности В);
  - 5) корригированные ВПС с резидуальными дефектами рядом с заплатами из искусственных материалов или устройствами, которые препятствуют эндотелизации (уровень доказательности В).
2. Рационально будет использовать антибиотикопрофилактику ИЭ перед родами через естественные родовые пути во время разрыва околоплодного пузыря у некоторых пациенток с наиболее высоким риском развития ИЭ. Это пациентки, имеющие:

- 1) искусственный клапан сердца или синтетический материал, использованный для пластики клапана (уровень доказательности С);
- 2) некорригированные ВПС или выполненные паллиативные операции по поводу ВПС: хирургически имплантированные шунты и кондуиты (уровень доказательности С).

### **Класс III**

Профилактика ИЭ не рекомендуется при других процедурах, таких как эзофагогастродуоденоскопия или колоноскопия вследствие отсутствия активной инфекции (уровень доказательности С).

## **12.10.2. Беременность и роды**

### **Класс I**

Все женщины с КТМА (перенесшие операцию или нет), планирующие беременность, должны быть консультированы кардиологом, компетентным в области ВПС у взрослых (уровень доказательности С).

Консультация по поводу предстоящей беременности должна проводиться врачами, компетентными в области ВПС у взрослых, понимающими изменения гемодинамики при беременности. Нагрузка объемом на системный желудочек может оказаться чрезмерной, особенно когда связана с наличием недостаточности системного АВ-клапана. Внимательное и полное клиническое обследование должно быть проведено, если планируется беременность. Оно должно включать сбор анамнеза, клинический осмотр, ЭКГ, рентгенографию грудной клетки, оценку гемодинамики, выявление поражений клапанов и фракцию выброса. Последние должны быть оценены с помощью ЭхоКГ и/или МРТ. Тест с физической нагрузкой помогает определить функциональный резерв пациентов, и маловероятно, что беременность будет хорошо протекать при функциональной аэробной емкости менее 75% от должной. Были опубликованы исходы 60 беременностей у 22 женщин [608]: 50 из них закончились рождением живых детей (83%), частота выкидышей составила 16%. Никто из родившихся не имел ВПС. Лишь у одной пациентки развилась сердечная недостаточность в III триместре беременности, связанная с наличием

недостаточности системного АВ-клапана. Ей потребовалось выполнение протезирования АВ-клапана через 2 мес после родов. У другой пациентки было 12 беременностей, она жива до настоящего времени (ей исполнилось 80 лет). Маловероятно, однако, что у пациенток с фракцией выброса системного желудочка менее 40% и с недостаточностью АВ-клапана беременность будет протекать без осложнений. Схожие результаты были доложены в исследовании с меньшим количеством пациенток с частотой живорожденных 60% [609]. У одной цианотичной беременной отмечалось нарастание цианоза, и одна пациентка перенесла инсульт.

### **12.10.3. Физическая активность**

Рекомендации для физической активности должны быть основаны на протоколах, представленных на 36-й Bethesda Conference [50]. Желательны умеренная физическая активность и поддержание сердечно-сосудистой системы в тонусе, следует исключать физические нагрузки в анаэробных условиях.



## **13. АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА**

### **13.1. Определение**

Аномалия Эбштейна является редкой врожденной мальформацией, частота встречаемости среди прочих ВПС которой составляет 1% [610–612]. Она включает широкий спектр анатомических и функциональных аномалий трикуспидального клапана и правого желудочка.

### **13.2. Естественное клиническое течение**

Клиническое проявление аномалии Эбштейна зависит от степени деформации створок трикуспидального клапана, размеров правых отделов сердца, наличия и степени стеноза клапана ЛА, давления в правом предсердии, степени трикуспидальной недостаточности и наличия или отсутствия веноартериальных шунтов. Возраст, в котором появляется клиническая картина, зависит от степени анатомических и гемодинамических нарушений. Взрослые с аномалией Эбштейна должны наблюдаться в специализированных центрах, имеющих опыт лечения ВПС у взрослых, в частности аномалии Эбштейна.

#### ***13.2.1. Клинические проявления у детей***

У новорожденных с АЭ может быть кардиомегалия, сердечная недостаточность и цианоз. У некоторых детей он разрешается спонтанно, поскольку в норме сосудистое сопротивление легочного русла снижается в течение первой недели жизни; 20–40% всех новорожденных с установленным диагнозом АЭ умирают в первый месяц жизни, и лишь некоторые доживают до 5-летнего возраста [613, 614]. Чем раньше появляются клинические симптомы, тем более вероятно, что есть гемодинамические нарушения. Симптомы, соответствующие III и IV функциональным классам по классификации NYHA, а также кардиоторакальный индекс более 65% и фибрилляция предсердий являются предикторами плохого исхода естественного течения АЭ у детей и взрослых. Дети с клиническими проявлениями могут иметь прогрессирующую недостаточность правых отделов сердца, но многие из них способны дожить до взрослого состояния.

### **13.2.2. Первые клинические проявления у взрослых**

Пациенты с умеренно выраженной АЭ могут не иметь симптомов и каких-либо функциональных ограничений. Описаны случаи выживаемости до 90 лет [615]. Электрофизиологические симптомы превалируют над гемодинамическими проявлениями на момент поступления у пациентов старше 10 лет. Больные с АЭ, которые доживают до взрослого состояния, обычно имеют благоприятный исход [616]. Клинические проявления аномалии Эбштейна во взрослом состоянии обычно включают снижение толерантности к физическим нагрузкам с появлением одышки, утомляемости, аритмий, правожелудочковой сердечной недостаточности. При наличии дефекта МПП или открытого овального окна у больных могут быть проявления цианоза разной степени выраженности, особенно при физической нагрузке. У этих пациентов также высок риск парадоксальных эмболий, приводящих к преходящим нарушениям мозгового кровообращения, инсультам или церебральным абсцессам. В некоторых случаях могут быть шунты слева направо [616]. С возрастом снижается толерантность к физическим нагрузкам и насыщение крови кислородом в покое [617]. Конечная стадия заболевания с выраженной недостаточностью трикуспидального клапана и дисфункцией правого желудочка может проявиться сердечной недостаточностью по правому типу и более редко – по левому типу. Она может проявляться аритмией в виде фибрилляции предсердий. Может случиться внезапная смерть по причине фибрилляции предсердий с ускоренным проведением по дополнительным путям или желудочковых аритмий.

### **13.3. Клинические особенности и их оценка у пациентов с аномалией Эбштейна**

Общие анатомические признаки АЭ:

- крепление створок трикуспидального клапана к прилежащему миокарду (нарушение процесса деламинации);
- апикальное смещение септальной и задней створок ТК ниже фиброзного кольца в правый желудочек;
- атриализация и дилатация приточной части правого желудочка в различной степени;
- избыточность ткани передней створки ТК с фенестрациями;

- различная степень недостаточности ТК;
  - увеличенное правое предсердие;
  - различная выраженность цианоза (при наличии ДМПП).
- Сочетанные аномалии:**
- более 50% больных имеют шунт на уровне межпредсердной перегородки в виде ООП или ДМПП, которые обуславливают различную степень цианоза;
  - один или несколько дополнительных путей проведения, увеличивающие риск возникновения предсердных тахикардий (около 25%);
  - ДМЖП;
  - разная степень анатомической и функциональной обструкции выходного отдела ЛЖ;
  - иногда пролапс митрального клапана;
  - аномалии морфологии ЛЖ и его дисфункции.

### **13.4. Рекомендации по обследованию пациентов с аномалией Эбштейна**

#### **Класс I**

Все больные с АЭ должны периодически обследоваться в специализированном центре, имеющем опыт в лечении ВПС у взрослых (уровень доказательности C).

#### **13.4.1. Клиническое обследование**

При физикальном обследовании у пациентов с АЭ кроме шума трудно выявить какие-либо другие проявления порока. Давление в системе верхней полых вен почти всегда нормальное, несмотря на выраженную недостаточность ТК. Это связано с тем, что правое предсердие дилатировано и хорошо растяжимо, таким образом, оно растягивается, принимая весь объем балластной крови, и венозное давление при этом повышается незначительно. Возможен синдром малого сердечного выброса, проявляющийся низким сосудистым наполнением (ослабленная пульсация) и периферическим цианозом. Общий цианоз может присутствовать вследствие веноартериального сброса через дефект МПП. При аускультации первый тон громкий, при этом могут выслушиваться один или более систолических щелчков. Шум недостаточности ТК занимает всю систолу и выслушивается в нижней части грудины по левому краю, усиливаясь на вдохе. В конечной стадии

заболевание может проявляться правожелудочковой сердечной недостаточностью.

Неоперированные пациенты нуждаются в мониторинге для определения показаний либо к хирургической коррекции, либо к лекарственной терапии. Также должна проводиться оценка функционального статуса пациентов.

### **13.4.2. Электрокардиография**

Запись ЭКГ существенно помогает в диагностике АЭ. На ЭКГ выявляется синдром предвозбуждения, обычно по правому шунтирующему пути. При АЭ таких путей может быть несколько. Зубец *P* обычно высокий и заострен (так называемый «гималайский» зубец *P*). Феномен *QR* часто виден в отведении  $V_1$  и может проследиваться до отведения  $V_4$ . Интервал *Q-T* обычно удлинён, часто встречается блокада правой ножки пучка Гиса.

### **13.4.3. Рентгенография грудной клетки**

Рентгенограмма может выглядеть почти нормально, при более сложных анатомических формах АЭ выявляется кардиомегалия. Обычно выступает дуга правого предсердия, тень сердца выглядит округлой. Сосудистый пучок узкий, корень аорты не дифференцируется.

### **13.4.4. Эхокардиография**

Диагноз АЭ наиболее часто подтверждается методом трансторакальной ЭхоКГ. Он выявляет степень дилатации правых отделов сердца, дисфункцию ПЖ. С помощью ЭхоКГ можно определить, возможно ли выполнить пластику ТК. Межпредсердная перегородка также визуализируется для выявления межпредсердных сообщений. Кроме этого, должна выполняться оценка функции ЛЖ и других клапанов сердца.

При помощи чреспищеводной ЭхоКГ можно получить дополнительные данные интраоперационно [618, 620].

### **13.4.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография**

Интерес к использованию МРТ и КТ для диагностики ВПС в настоящее время увеличивается. Однако информативность

этих методов ограничивает их использование при диагностике АЭ. Возможно, МРТ будет применяться в будущем как дополнительный источник информации о структуре сердца и его функции до операции [621, 623].

### **13.5. Рекомендации для диагностических исследований**

#### **Класс I**

Для диагностического обследования взрослых пациентов с АЭ рекомендуются ЭКГ, рентгенография грудной клетки и доплер-ЭхоКГ (уровень доказательности С).

#### **Класс IIa**

1. Рекомендуется проведение пульсоксиметрии в покое и/или при нагрузке (уровень доказательности С).
2. Показано электрофизиологическое исследование при наличии или подозрении на суправентрикулярную аритмию с последующей радиочастотной аблацией (уровень доказательности С).
3. Для полного обследования взрослых пациентов с АЭ могут быть полезными дополнительные диагностические тесты:
  - 1) чреспищеводная доплер-ЭхоКГ для уточнения анатомических особенностей (уровень доказательности С);
  - 2) холтеровское мониторирование (уровень доказательности В);
  - 3) электрофизиологическое исследование при выявлении дополнительных путей проведения на ЭКГ (уровень доказательности В);
  - 4) коронарография, когда планируется хирургическая коррекция при подозрении на поражение коронарного русла или у мужчин старше 35 лет, или у женщин в менопаузе 35 лет и старше, имеющих риск ишемической болезни сердца, или у женщин в постменопаузе (уровень доказательности В).

#### **13.5.1. Катетеризация сердца**

Для оценки гемодинамики на дооперационном этапе редко требуется катетеризация сердца. У некоторых пациентов, находящихся в группе риска, ее выполнение может быть полезным для стратификации риска.

### **13.5.2. Трудности и возможные проблемы**

Аномалии сердца, являющиеся причиной недостаточности ТК и дилатации правых отделов сердца, могут быть ошибочно приняты за АЭ. Экспертное ЭхоКГ-исследование позволяет дифференцировать эти патологии. Аномалия Эбштейна характеризуется апикальным смещением септальной створки ТК на расстояние более чем 8 мм на 1 м<sup>2</sup> поверхности тела и наличием избыточной, перерастянутой передней створки ТК. Дифференцировать АЭ нужно с дисплазией ТК, пролапсом ТК, травматическими изменениями ТК, аритмогенной кардиомиопатией ПЖ, эндокардитом ТК и карциноидным поражением сердца [624]. Выраженность недостаточности ТК может быть недооценена по причине скудных данных физикального обследования и ламинарного потока струи регургитации на ТК на ЭхоКГ.

## **13.6. Ведение пациентов с аномалией Эбштейна**

### **13.6.1. Рекомендации для лекарственной терапии**

#### **Класс I**

Пациентам с АЭ с парадоксальной эмболией и фибрилляцией предсердий в анамнезе рекомендуется антикоагулянтная терапия варфарином (уровень доказательности C).

Пациенты с простыми формами АЭ могут лечиться медикаментозно на протяжении многих лет. Рекомендуется регулярное наблюдение у кардиолога, эксперта в области ВПС. Особое внимание должно быть уделено выявлению аритмий, так как у пациентов с АЭ высокая частота возникновения наджелудочковых аритмий. При их выявлении может потребоваться назначение антиаритмической терапии или электрофизиологическое вмешательство. Тест с физической нагрузкой является надежным методом оценки функционального резерва, потому как многие пациенты думают, что хорошо переносят физическую нагрузку. Прогрессирующее увеличение размеров ПЖ, дисфункция, недостаточность ТК являются показаниями для срочного хирургического вмешательства, особенно при наличии цианоза. Появление периферических отеков обычно является следствием прогрессирующей

щей дисфункции ПЖ. Диуретическая терапия помогает уменьшить периферические отеки у пациентов с АЭ с правожелудочковой недостаточностью, однако не воздействует на сердечный выброс ЛЖ и не уменьшает симптомов общей слабости, одышки.

### **13.6.2. Физическая активность**

Рекомендации подытожены в докладе экспертной группы в области ВПС [274]. Взрослые с простыми формами АЭ, с почти нормальными размерами сердца и без аритмий могут заниматься всеми видами спорта. Больные со сложной формой АЭ должны воздерживаться от занятий спортом, за исключением пациентов, которым была выполнена оптимальная хирургическая коррекция, с размерами сердца, близкими к нормальным, и не имеющих аритмий в анамнезе.

## **13.7. Показания к выполнению эндоваскулярных вмешательств у взрослых пациентов с аномалией Эбштейна**

### **Класс I**

Взрослым пациентам с АЭ катетеризация сердца должна проводиться в центрах, имеющих опыт эндоваскулярных вмешательств и ведения таких больных (уровень доказательности C).

Существует немного литературных данных, касающихся катетеризации сердца у взрослых с АЭ. У взрослого больного с некорригированной АЭ может выявляться цианоз разной степени выраженности в зависимости от величины веноартериального сброса в комбинации с недостаточностью ТК, дисфункцией ПЖ, дефектом МПП. У пациентов с небольшой недостаточностью ТК при отсутствии показаний к хирургической коррекции иногда вследствие закрытия шунта на уровне МПП возможно уменьшение цианоза и улучшение функционального статуса. Также есть несколько сообщений о транскатетерном закрытии ДМПП у таких пациентов.

### **13.7.1. Показания к выполнению электрофизиологического исследования или электрокардиостимуляции при аномалии Эбштейна**

#### **Класс IIa**

У некоторых пациентов с АЭ для лечения рецидивирующей суправентрикулярной тахикардии может быть эффективной катетерная абляция (уровень доказательности В).

Наджелудочковая тахикардия, связанная с наличием дополнительных путей проведения, часто сочетается с АЭ [625]. Катетерная абляция стала наиболее привлекательным методом лечения для таких пациентов, несмотря на то что выполнение процедуры может быть крайне затруднительным. Частота успешных абляций ниже, а рецидивов – выше, чем в случае подобных манипуляций, выполняемых для анатомически нормальных сердец [141, 143], отчасти из-за того, что почти у 50% пациентов с АЭ присутствуют множественные дополнительные пути [626]. У любого пациента с подозрением на наличие дополнительных путей проведения до хирургической коррекции должно выполняться электрофизиологическое исследование. Таким образом может быть определена локализация дополнительных путей и предпринята попытка катетерной абляции. Если последняя по какой-либо причине была неуспешной, хирургическое пересечение может быть выполнено интраоперационно. Для любых пациентов с трепетанием предсердий в анамнезе в объем операции включается процедура Maze для правого предсердия и при наличии фибрилляции предсердий – процедура Maze для обоих предсердий.

### **13.7.2. Рекомендации для хирургических вмешательств**

#### **Класс I**

1. 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 (уровень доказательности В);



- 2) цианоз (насыщение кислородом менее чем 90%) (уровень доказательности В);
  - 3) парадоксальные эмболии (уровень доказательности В);
  - 4) прогрессирующая кардиомегалия по данным рентгенографии органов грудной клетки (уровень доказательности В);
  - 5) прогрессирующая дилатация ПЖ или ухудшение систолической функции ПЖ (уровень доказательности В).
2. Хирурги, прошедшие специализацию и имеющие опыт лечения ВПС, должны выполнять сопутствующую хирургическую коррекцию 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 (уровень доказательности В).
3. Повторная хирургическая пластика ТК или протезирование ТК рекомендуется у взрослых пациентов с АЭ по следующим показаниям:
- 1) появление симптомов, снижение толерантности к физической нагрузке либо III–IV функциональный класс по NYHA (уровень доказательности В);
  - 2) выраженная трикуспидальная недостаточность с прогрессирующей дилатацией ПЖ, снижением систолической функции ПЖ или появление/прогрессирование предсердной и/или желудочковой аритмии (уровень доказательности В);
  - 3) дисфункция биопротеза с выраженным сочетанием недостаточности и стеноза (уровень доказательности В);
  - 4) превалирующий стеноз биопротеза (средний градиент более чем 12–15 мм рт. ст.) (уровень доказательности В);
  - 6) операция может быть выполнена в более ранние сроки при меньшей степени стеноза при наличии симптомов, снижения толерантности к физической нагрузке (уровень доказательности В).

## **14. АТРЕЗИЯ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА. ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК**

### **14.1. Определение**

В этом разделе описываются состояния, которые не подлежат двужелудочковой коррекции и должны быть отнесены к различным типам так называемых одножелудочковых сердец, такие как атрезия трехстворчатого клапана, атрезия митрального клапана, двухприточный левый желудочек, единственный желудочек, гипоплазия левых и правых отделов сердца и синдром гетеротаксии. Рамки руководства не позволяют провести полную анатомическую характеристику данных патологических состояний, но их описания можно найти в литературе.

Возможно сочетание данных пороков со следующими аномалиями развития:

- двухстворчатый аортальный клапан, клапанный стеноз аорты, подклапанный стеноз аорты, клапанный и подклапанный стеноз легочной артерии, атрезия легочной артерии;
- коарктация аорты, прерыв дуги аорты;
- ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК;
- вторичная обструкция оттока из желудочка с небольшим ДМЖП, атрезией ТК и ТМС, бульбовентрикулярное отверстие при единственном желудочке;
- стеноз, недостаточность, пролабирование атриовентрикулярных клапанов;
- стеноз, гипоплазия легочной артерии, гипоплазия ветвей легочной артерии;
- частичный или полный аномальный дренаж легочных вен;
- отсутствие печеночного сегмента нижней полой вены с соединением с непарной или полунепарной веной;
- левая верхняя полая вена, отсутствие безымянной вены, отсутствие правой верхней полой вены, впадение нижней или верхней полой вены в левое предсердие;
- впадение левой верхней полой вены в коронарный синус;
- стеноз или атрезия отверстия коронарного синуса;
- полиспления или аспления.

## 14.2. Естественное течение

Различают две группы больных. К первой группе относят пациентов без анатомического препятствия легочному кровотоку, у которых сразу после рождения возникает большой левоправый шунт и развиваются симптомы тяжелой сердечной недостаточности. Течение заболевания может быть осложнено двумя состояниями: когда возникает препятствие системному кровотоку (гипоплазия дуги аорты, коарктация аорты) или без обструкции по большому кругу кровообращения (наличие ДМЖП, аортожелудочковое окно у пациентов с двухприточным левым желудочком или атрезия трехстворчатого клапана с ТМС). С возрастом у данных пациентов развивается высокая легочная гипертензия. Хирургическое лечение необходимо провести в раннем возрасте. Оно заключается в устранении препятствий системному кровотоку и уменьшении легочного кровотока и давления в малом круге. В периоде новорожденности таким пациентам часто выполняют операции: устранение коарктации аорты и сужение легочной артерии.

Вторая клиническая группа представлена пациентами с тяжелым цианозом, обусловленным препятствием легочному кровотоку, часто вызываемым клапанным или подклапанным стенозом легочной артерии или артезией легочной артерии. Этим пациентам в раннем возрасте для увеличения легочного кровотока обычно накладывают системно-легочный анастомоз по типу модифицированного шунта по Blalock.

Иногда встречаются пациенты, у которых наряду с правоизометрическим типом гетеротаксии может быть тотальный аномальный дренаж со стенозом легочных вен. Эти пациенты обычно требуют устранения обструкции легочных вен во время наложения системно-легочного анастомоза.

У некоторых пациентов отмечается умеренно выраженный цианоз с признаками легкой сердечной недостаточности. Степень стеноза легочной артерии у данных больных не вызывает значительную гипоксемию.

Большинство больных с данными пороками сердца подвергаются в раннем возрасте паллиативным операциям, таким как системно-легочный шунт, двунаправленный кавопульмональный анастомоз или операция Fontan.

### **14.3. Клинические проявления, течение заболевания**

#### **14.3.1. Введение**

Обследованию подлежат неоперированные больные или пациенты после паллиативных операций, у которых имеется цианоз, сердечная недостаточность, аритмии, полная атрио-вентрикулярная блокада, шок, признаки бактериального эндокардита или тромбоэмболии, снижена толерантность к физической нагрузке, а также при необходимости консультации во время беременности.

#### **14.3.2. Клиническое обследование**

У пациентов, которым не была проведена операция Fontan, обычно наблюдается цианоз, симптомы барабанных палочек и часовых стекол, усиленный верхушечный толчок и единичный второй тон. При аускультации сердца может выслушиваться шум анастомоза, систолический шум на атрио-вентрикулярных клапанах, систолический шум стеноза выводного отдела «левого» или «правого» желудочка, диастолический шум недостаточности полулунных клапанов.

*Больные с дисфункцией желудочка могут иметь третий тон, при этом наблюдается повышенное венозное давление и гепатомегалия.* Пульсация на артериях верхних конечностей может отсутствовать на стороне системно-легочного анастомоза по Blalock и на левой руке после пластики коарктации аорты подключичной артерией. Часто отмечается сколиоз.

#### **14.3.3. Электрокардиография**

Электрокардиография позволяет обнаружить нарушения ритма. У любого пациента с тахикардией может быть внутрипредсердная риентри тахикардия. При этом варианте аритмии частота желудочковых сокращений обычно составляет от 90 до 120 уд/мин с АВ-проводимостью 2:1, при этом виден только один зубец *P*, а второй зубец *P* может наслаиваться на *QRS* или зубец *T*. К группе риска относятся пациенты с гипертрофией предсердий или после манипуляций на предсердиях.

При единственном желудочке на ЭКГ отмечаются признаки гипертрофии правого или левого предсердия, гипер-

трофия «правого» или «левого» желудочка (в зависимости от морфологии единственного желудочка) и иногда комбинированная гипертрофия желудочков. Характерен высокий вольтаж зубцов *QRS*, комплексы типа *RS* в грудных отведениях, отсутствие зубца *Q* в  $V_6$  и нарушение внутрижелудочковой проводимости.

#### **14.3.4. Рентгенография грудной клетки**

На рентгенограмме определяется расширение тени сердца за счет «левого» или «правого» желудочка с отсутствием признаков гидроперикарда. Выявляется декстра- или мезокардия. Степень усиления легочного рисунка может быть вариабельной. Также могут отмечаться сколиоз и аномалии расположения ребер со стороны торакотомии.

#### **14.3.5. Эхокардиография**

Эхокардиография является ведущим методом диагностики.

При проведении эхокардиографического обследования пациентам с атрезией трехстворчатого клапана/единственным желудочком необходимо обратить внимание на следующие моменты:

- *сердечный/висцеральный situs*;
- положение верхушки сердца, атриовентрикулярные и вентрикулоартериальные соединения, взаимоотношения желудочков и магистральных артерий;
- анатомию системных и легочных вен, характеристики потока в них;
- наличие правого и левого шунтов;
- наличие клапанной патологии, обструкции оттока;
- наличие ДМПП/ДМЖП, их размер, количество и местоположение;
- функцию/гипертрофию желудочков;
- аномалии аорты, легочной артерии, в том числе коарктацию, размер легочной артерии, наличие или отсутствие стенозов.

Для уточнения диагноза может применяться чреспищеводная ЭхоКГ.

### **14.3.6. Магнитно-резонансная и компьютерная томография**

Данные методы диагностики точно отображают анатомию артериальных и венозных сосудов, внутрисердечную анатомию, объем желудочков, фракцию выброса, степень регургитации и степень гипертрофии миокарда. Результаты МРТ и КТ во многих случаях могут заменить катетеризацию полостей сердца, а также позволяют кардиологу или интервенционисту оптимально подготовиться к инвазивному исследованию.

### **14.3.7. Показания к проведению катетеризации перед процедурой Fontan**

#### **Класс I**

1. Взрослым с единственным желудочком для оценки гемодинамики и возможности проведения одномоментной или многоэтапной коррекции катетеризация показана в следующих случаях:
  - 1) для оценки характера обструкции легочной артерии с целью определения возможности восстановления максимально эффективного и беспрепятственного системного венозного кровотока к максимальному числу сегментов легочных артерий (уровень доказательности C);
  - 2) для оценки и устранения коллатералей между системными и легочными венами (уровень доказательности C);
  - 3) для оценки и устранения аортолегочных коллатералей (уровень доказательности C);
  - 4) для оценки функции системно-легочного анастомоза у взрослых (уровень доказательности C).

Катетеризация проводится пациентам с системно-легочным анастомозом и тем немногим пациентам, которым хирургическое лечение не было проведено. Обследование включает измерение давления, насыщения кислородом в легочной артерии, аорте, полостях сердца, определение легочного и системного кровотока и сосудистого сопротивления. Ангиография позволяет оценить анатомию магистральных сосудов (особенно анатомию легочной артерии и объема желудочка), гипертрофию миокарда, фракцию выброса. Коронарография пока-

зана взрослым пациентам с признаками стенокардии или аномалии коронарных сосудов. Выявление аортолегочных коллатералей также очень важно, так как они могут быть окклюзированы спиралью.

#### **14.4. Рекомендации по хирургической тактике у пациентов с единственным желудочком**

##### **Класс I**

Подготовка к операции должна проводиться хирургом, имеющим опыт в хирургии врожденных пороков сердца (уровень доказательности С).

Хирургические подходы к лечению взрослых с атрезией трехстворчатого клапана/единственным желудочком описаны ниже.

*Системно-легочный анастомоз.* Часто накладывается от восходящей аорты к стволу или правой ветви легочной артерии, иногда выполняется как изолированная процедура или в случае, когда кавопульмональный анастомоз противопоказан.

*Двунаправленный кавопульмональный анастомоз.* Часто выполняется в период новорожденности или раннем детском возрасте как этапная процедура к гемодинамической коррекции по Fontan. Это позволяет получить устойчивый источник легочного кровотока без объемной нагрузки на единый желудочек; он не должен быть единственным источником легочного кровотока (за исключением 2-го этапа процедуры для синдрома гипоплазии левых отделов сердца).

*Двунаправленный кавопульмональный анастомоз с дополнительным источником легочного кровотока.* Наиболее часто дополнительным источником легочного кровотока служит естественный кровоток через выводной отдел правого желудочка с легочным стенозом или суженной легочной артерией. Системно-легочный анастомоз может быть наложен если необходимо повысить системную сатурацию, но наличие шунта повышает преднагрузку на единственный желудочек и часто повышает давление в верхней полой вене.

*Одножелудочковая коррекция по Fontan* показана в случаях, когда рудиментарный правый желудочек имеет объем менее 30–50% от нормального. Операция может быть выполнена в различных модификациях.

### *Модификации процедуры Fonten:*

1. Экстракардиальный конduit – двунаправленный кавопюльмональный анастомоз и конduit от нижней полой вены к правой легочной артерии или стволу легочной артерии.

2. Внутрпредсердный конduit – двунаправленный кавопюльмональный анастомоз и внутрпредсердный конduit от нижней полой вены к правой ветви легочной артерии или стволу легочной артерии. Наложение этого анастомоза предпочтительно при изолированной декстракардии или при синистрокардии с инверсией внутренних органов, когда масса желудочка может сдавливать экстракардиальный конduit.

3. Интракардиальный латеральный туннель с двунаправленными кавопюльмональным анастомозом.

4. Фенестрация между системным венозным путем и левым предсердием.

*Полторажелудочковая коррекция.* Этот термин используется при описании операции при цианотических ВПС, когда венозный желудочек недостаточно подготовлен для принятия венозного притока. Двунаправленный кавопюльмональный анастомоз направляет кровь из верхней полой вены в легочные артерии, а кровь из нижней полой вены поступает в легкие через недоразвитый венозный желудочек.

*Двухжелудочковая коррекция.* Термин используется при описании операций при цианотических ВПС с общим желудочком или адекватном размере венозного желудочка. Системный и легочный кровотоки разделяются интравентрикулярной заплатой (для общего желудочка).

*Трансплантация.* Трансплантация сердца и комплекса сердце–легкие является последним методом при тяжелой сердечной недостаточности, вызванной единственным желудочком и высокой легочной гипертензией.

Операция Fontan – это паллиативная процедура, которая выполняется пациентам с функционально или анатомически единственным желудочком или с комплексными аномалиями, не подлежащими бивентрикулярной коррекции. Системный венозный возврат направляется непосредственно в легочные артерии, обычно без участия субпюльмонального желудочка. Оригинальный классический анастомоз по Glenn с атриопюльмональным соединением редко выполняется в настоящее время. Однако много взрослых пациентов имеют ранее выполненный атриопюльмональный анастомоз между правым предсердием и правой ветвью легочной артерии. Такие пациенты угрожаемы



по возникновению дилатации правого предсердия, предсердных аритмий, тромбозов. В большинстве случаев эти состояния требуют конверсии в латеральный туннель или экстракардиальный конduit. Фенестрация между системным венозным потоком и левым предсердием может быть наложена во время первичной или этапной коррекции по Fontan, а также после коррекции, если развилась белково-дефицитная энтеропатия.

#### **14.5. Рекомендации по обследованию и диспансерному наблюдению больных после процедуры Fontan**

##### **Класс I**

Диспансерное наблюдение необходимо в течение всей жизни после коррекции по Fontan и должно включать ежегодное обследование у взрослого кардиолога (уровень доказательности C).

Все пациенты должны наблюдаться у кардиолога. Частота обследования как правило ежегодная, но может изменяться в зависимости от степени выраженности остаточных аномалий. Отдаленные осложнения могут проявляться наличием предсердных аритмий и тромбозом правого предсердия, особенно часто при атриопульмональном анастомозе, а также желудочковой дисфункцией или отеком легких, необходимостью в реоперации, развитием печеночной недостаточности, белково-дефицитной энтеропатией. Десятилетняя выживаемость после операции Fontan составляет 90% и зависит от количества факторов риска и времени выполнения первичной коррекции. Если развивается белково-дефицитная энтеропатия, то 5-летняя выживаемость снижается до 50%. Обычно поздние смерти при единственном желудочке обусловлены наличием сердечной недостаточности, аритмиями, повторной операцией или белково-дефицитной энтеропатией.

#### **14.6. Клинические проявления и обследование оперированных пациентов**

##### **14.6.1. Клиническое обследование**

После проведения успешной коррекции порока по Fontan у большинства пациентов наблюдается нормальная аускультативная картина. После операции часто отмечается умеренное

набухание яремных вен (обычно без пульсации), особенно при отсутствии сердечной недостаточности. Значительное набухание яремных вен и гепатомегалия должны настораживать в отношении обструкции путей венозного оттока. У некоторых пациентов наблюдается умеренный цианоз, усиливающийся при физической нагрузке. При наличии первого этапа анастомоза по Glenn венозное давление в яремных венах не отражает давления в правом предсердии и обструкция путей оттока может быть не выявлена.

### **14.6.2 Электрокардиография**

Электрокардиограмма сходна с таковой у пациентов до операции и отражает наличие предсердных аритмий, какие могут быть у оперированного пациента.

### **14.6.3. Рентгенография грудной клетки**

На рентгенограмме определяются нормальные размеры сердца при адекватной гемодинамике, при этом легочный сосудистый рисунок должен быть в норме. Если отмечается гидроторакс, это указывает на наличие гемодинамических нарушений или белково-дефицитной энтеропатии.

### **14.6.4. Рекомендации для проведения лучевой диагностики**

#### **Класс I**

Всем пациентам с первичной коррекцией по Fontan надо проводить периодическое эхокардиографическое исследование и/или МРТ с оценкой клинического состояния (уровень доказательности C).

Эхокардиографическое исследование является краеугольным камнем в послеоперационном наблюдении пациентов, и при необходимости полного обследования оно должно планироваться заблаговременно. Оценивается направление и характер венозного потока. Для полноты эхокардиографической картины коррекции порока по Fontan необходимо проведение транспищеводной ЭхоКГ. Также транспищеводная ЭхоКГ показана для диагностики тромбоза правого предсердия. При наличии фенестрации с левым предсердием необходимо измерить градиент на ней.

## 14.7. Рекомендации для диагностики и катетеризации полостей сердца после коррекции по Fontan

### Класс I

Катетеризация взрослых после гемодинамической коррекции единственного желудочка по Fontan должна проводиться в регионарных центрах, специализирующихся на ведении взрослых больных с ВПС (уровень доказательности C).

Взрослым пациентам, перенесшим операцию Fontan, катетеризация полостей сердца, часто дополняемая контрастной эхокардиографией, показана для изучения и выбора возможной терапии необъяснимой объемной перегрузки, сердечной недостаточности, предсердной аритмии, цианоза или кровохарканья. При существенной объемной перегрузке или сердечной недостаточности катетеризация направлена на оценку регургитации на атриовентрикулярных клапанах, определение желудочковой дисфункции (систолической и диастолической), сердечного выброса, анатомии легочной артерии (включая ветви легочных артерий) и сосудистого легочного сопротивления. При наличии неппульсирующего кровотока важно определение различной степени обструкции. Системно-легочные венозные и артериальные соединения могут быть диагностированы и при необходимости эмболизированы. В необычной ситуации давление в венозных путях может быть значительно повышено без потенциального основания для создания фенестрации. При выраженной кислороднезависимой гипоксемии катетеризация направлена на определение следующих позиций (если это возможно): функцию фенестрации, системных венопульмональных венозных коллатералей, легочных артериовенозных мальформаций, а в случаях объемной перегрузки – определение повышенного давления и сопротивления в путях оттока и как следствие снижение кровотока в праволевом шунте.

*Обследование больных с выраженным цианозом после операции Fontan (сатурация 90% и менее, снижающаяся в покое или при физической нагрузке).* В дополнение к барометрии и определению сосудистого сопротивления при ангиографии должны быть выявлены предсердные левоправые шунты и шунты из нижней полой вены, верхней полой вены и безымянной вены. Необходимо установить возможные легочные

артериовенозные мальформации. Резидуальные шунты и межпредсердное сообщение закрывают эндоваскулярно спиралями или окклюзирующими устройствами.

#### **14.7.1. Обследование пациентов с белково-дефицитной энтеропатией**

В дополнение к барометрии и определению сосудистого сопротивления ангиографически исследуются различные обструкции легочного кровотока, такие как стенозы легочных артерий или вен, клапанный стеноз или регургитация аортального клапана. Аортография должна быть выполнена для определения аортолегочных коллатералей, которые могут повышать сосудистое сопротивление и снижать эффективный легочный кровоток. Центральное венозное давление может быть снижено путем создания или расширения межпредсердного сообщения.

*Обследование пациентов с повышенным давлением в легочной артерии для коррекции терапии или трансплантации.* Необходимо проведение барометрии и определение сосудистого сопротивления до и после острых вазодилатационных тестов. В дальнейшем в случае выполнения инновационных хирургических вмешательств или при трансплантации сердца может потребоваться исследование анатомии системных и легочных артерий, вен.

#### **14.7.2. Проблемы и ошибки**

Основные проблемы и ошибки в обследовании взрослых после коррекции по Fontan описаны ниже [375, 637].

1. Тяжелый цианоз может быть результатом нового правого левого шунта или легочной артериовенозной фистулы, а также встречается после кавопульмонального анастомоза.

2. Невыявленная аритмия: предсердная риентри тахикардия с блоком 2:1 и умеренной тахикардией (частота ритма менее 150 уд/мин).

3. Невыявленная обструкция путей оттока в бульбовентрикулярном отверстии или ДМПП при атрезии ТК и D-TMA.

4. Отек легких вследствие невыявленной белково-дефицитной энтеропатии.

5. БДЭ-ассоциированный небольшой градиент в циркуляции по Fontan.

6. Попытка постановки катетера по Сван-Гансу врачами, которые незнакомы с венозной анатомией пациента.

7. Сдавление правых легочных вен увеличенным правым предсердием у пациентов с правым атриопульмональным анастомозом.

8. Необходимость тщательно контролировать венозную линию для профилактики воздушной эмболии в большой круг кровообращения у пациентов с резидуальным праволевым шунтом.

9. Ложное низкое давление определяется при исследовании пациентов с первичным системно-легочным анастомозом.

10. Цирроз печени у пациентов после коррекции по Fontan.

11. Сочетание гепатомегалии и высокого венозного давления повышают риск обструкции кавопульмонального анастомоза.

12. При наличии анастомоза по Glenn давление в яремных венах может быть нормальным, а обструкция путей оттока может проявляться гепатомегалией и в дальнейшем периферическими отеками.

13. При наличии асцита, периферических отеков и гидроторакса необходимо исключить белково-дефицитную энтеропатию.

14. При наличии пароксизмов предсердной аритмии необходимо исключить обструкцию кавопульмональных анастомозов.

15. Пациенты с предсердными аритмиями должны получать антикоагулянтную терапию.

16. Пациенты с резидуальными ДМПП или фенестрациями должны получать антикоагулянтную терапию.

#### **14.8. Рекомендации по тактике ведения пациентов после первичной коррекции по Fontan**

##### **Класс I**

1. Обследование пациентов после первичной коррекции по Fontan должно проводиться в специализированных центрах. Необходимо обеспечить преемственность тактики ведения этих пациентов от этапа хирургического центра до лечебного учреждения, где наблюдаются данные пациенты (уровень доказательности C).
2. Пациентам после коррекции по Fontan необходимы ежегодные обследования (уровень доказательности C).

3. Спорные моменты в обследовании и лечении аритмий должны обсуждаться с аритмологами как жизненно важный аспект лечения (уровень доказательности С).
4. При наличии новых пароксизмов тахиаритмий необходимо тщательное неинвазивное обследование с целью выявления предсердных тромбозов, анатомических аномалий путей Fontan или желудочковой дисфункции (уровень доказательности С).

#### *14.8.1. Рекомендации по медикаментозной терапии*

##### **Класс I**

Пациентам, у которых документально зафиксировано наличие предсердного шунта, предсердного тромбоза, предсердных аритмий или тромбоэмболии, должен быть назначен варфарин (уровень доказательности С).

##### **Класс IIa**

Пациентам с дисфункцией системного желудочка необходимо проведение терапии ингибиторами АПФ и диуретиками (уровень доказательности С).

Терапию желудочковой дисфункции, сердечной недостаточности, аритмий, тромбоэмболий и отеков можно проводить на основании принятых стандартов. Многие пациенты нуждаются в снижении преднагрузки ингибиторами АПФ, в серьезной мочегонной терапии. Для лечения аритмий необходимы противоритмические препараты, назначаемые с осторожностью в связи с возможным развитием дисфункции синусного узла или предсердно-желудочковой блокады, так как трансвенозная имплантация ЭКС после коррекции по Fontan невозможна. У пациентов с дисфункцией единственного желудочка надо избегать негативных последствий инотропной поддержки. Антикоагулянтная терапия назначается всем пациентам с предсердными аритмиями, даже если тромбоз предсердия документально не зафиксирован. Варфарин назначается всем пациентам с резидуальным ДМПП, особенно имеющим двойной атриопульмональный анастомоз, спонтанное правопредсердное контрастирование и фракцию выброса ниже 40%.

При наличии отеков, гидроторакса и/или асцита необходимо исключить белково-дефицитную энтеропатию. Это может быть подтверждено низким уровнем альбумина плазмы и

увеличением уровня альфа-1 антитрипсина в кале. Медикаментозная терапия белково-дефицитной энтеропатии является сложной проблемой, пациенты должны быть обследованы в специализированных центрах; также должна обсуждаться возможность трансплантации сердца.

#### **14.9. Рекомендации по хирургическому лечению после первичной коррекции по Fontan у взрослых**

##### **Класс I**

1. Коррекция по Fontan должна выполняться только хирургами, имеющими опыт в коррекции врожденных пороков сердца (уровень доказательности C).
2. Реоперации после коррекции по Fontan показаны в следующих случаях:
  - 1) остаточный резидуальный ДМПП с левосторонним сбросом с клиническими проявлениями и/или цианозом, не подходящий для транскатетерной окклюзии (уровень доказательности C);
  - 2) гемодинамически значимый остаточный системный артериально-легочный анастомоз, резидуальный шунт или резидуальное вентрикулопульмональное сообщение, не подходящие для транскатетерной окклюзии (уровень доказательности C);
  - 3) средневыраженная или тяжелая недостаточность предсердно-желудочковых клапанов (уровень доказательности C);
  - 4) значительная (более 50 мм рт. ст.) субаортальная обструкция (уровень доказательности C);
  - 5) обструкция путей венозного оттока (уровень доказательности C);
  - 6) развитие венозных коллатералей или легочных атриовенозных мальформаций, не подходящих для транскатетерной окклюзии (уровень доказательности C);
  - 7) обструкция легочных вен (уровень доказательности C);
  - 8) нарушения ритма, такие как полная АВ-блокада или синдром слабости синусового узла, требующие постановки эпикардимального стимулятора (уровень доказательности C);
  - 9) создание или закрытие фенестрации, не подходящие для транскатетерного вмешательства (уровень доказательности C).

## **Класс Па**

При реоперациях по поводу хирургической коррекции по Fontan (таких как ревизия атриопульмонального анастомоза, интрапредсердного или экстрапредсердного кондуита) необходимо учитывать наличие фибрилляции предсердий. В этом случае необходимо проводить процедуру Maze (уровень доказательности С).

## **Класс Пб**

При тяжелой дисфункции системного желудочка или белково-дефицитной энтеропатии может быть показана трансплантация сердца (уровень доказательности С).

Реоперация включает пластику или протезирование атрио-вентрикулярных клапанов по поводу недостаточности, резекцию субаортального стеноза, закрытие резидуальных шунтов, ревизию обструкции путей оттока по Fontan или конверсию операции Fontan в экстракардиальный конduit у пациентов с предсердными тахикардиями с наличием или отсутствием анатомических аномалий.

Венозные коллатерали или артериовенозные мальформации в правом легком, сопровождающие классический анастомоз по Glenn, могут быть предотвращены путем выполнения модифицированной операции Fontan. Артериовенозные мальформации часто регрессируют, особенно если они неширокие или непротяженные. Клинически значимые персистирующие венозные и артериовенозные коллатерали обычно поддаются транскатетерной окклюзии.

Предсердные аритмии могут быть устранены путем радиочастотной катетерной аблации или выполнением операции «лабиринт». Полная АВ-блокада или синдром слабости синусного узла часто требуют имплантации кардиостимулятора с эпикардиальным расположением электродов.

Белково-дефицитная энтеропатия, не поддающаяся медикаментозной или эндоваскулярной терапии, может быть пролечена путем создания предсердной фенестрации или следующим этапом по Fontan. Если белково-дефицитная энтеропатия возникает вследствие обструкции венозного оттока, то, как правило, хирургическое вмешательство дает положительные результаты. Белково-дефицитная энтеропатия часто требует трансплантации сердца. Тяжелая дисфункция системного желудочка также часто требует трансплантации сердца.



## **14.10. Показания для обследования и диспансерного наблюдения**

### **14.10.1. Рекомендации для электрофизиологического исследования у пациентов с физиологически единственным желудочком после коррекции по Fontan**

#### **Класс I**

1. У пациентов после процедуры Fontan часто необходимо обследование по поводу аритмий, которое должно проводиться электрофизиологом, имеющим опыт работы с пациентами с ВПС (уровень доказательности C).
2. При наличии вновь возникшей предсердной аритмии необходимо полностью провести обследование для исключения ассоциированных тромбозов предсердия или протеза, анатомических аномалий путей по Fontan или вентрикулярной дисфункции (уровень доказательности C).
3. Электрофизиологическое обследование взрослых с физиологией Fontan должно выполняться в кардиохирургических центрах, имеющих опыт лечения данных пациентов (уровень доказательности C).
4. Клинически надо учитывать высокий риск предсердной риентри тахикардии у взрослых пациентов, которые подверглись процедуре Fontan. Эти аритмии могут приводить к серьезным гемодинамическим нарушениям и способствовать развитию предсердного тромбоза. Лечение данного состояния требует участия электрофизиолога, имеющего опыт работы с пациентами с ВПС (уровень доказательности C).

Большинство значимых нарушений ритма у пациентов после коррекции по Fontan проявляются возникновением предсердных риентри тахикардий. Эти аритмии могут быть причиной повышенной смертности у оперированных больных, особенно у тех пациентов, которым был наложен атриопульмональный анастомоз с последующим развитием дилатации, утолщения и рубцовых изменений стенок правого предсердия. Новые модификации процедуры Fontan реже сопровождаются предсердными нарушениями ритма в послеоперационном периоде в сравнении с ранее используемыми методи-

ками. У более половины пациентов с атриопульмональным анастомозом развивается предсердная риентри тахикардия в течение 15 лет после операции.

Кроме хирургических причин другими факторами риска развития предсердной риентри тахикардии являются: сопутствующая дисфункция синусного узла и возраст пациентов. Эпизоды тахикардии могут привести к значимым гемодинамическим изменениям, а при длительных эпизодах может сформироваться тромб в расширенной правой легочной артерии.

Возвратные пути проведения, ответственные за развитие предсердной риентри тахикардии у пациентов после процедуры Fontan, имеют тенденцию распространяться за фиброзную часть правого предсердия, расположенную около боковой стенки атриотомного рубца, межпредсердную перегородку, область анастомоза и легочных вен.

Естественные барьеры проводимости, такие как *crista terminalis* и отверстия верхней и нижней поллой вены, также влияют на возвратные пути проведения. Достаточно часто множественные потенциальные предсердные риентри тахикардии могут наблюдаться у одного и того же пациента. Общепринято, что купирование острой тахикардии может быть достигнуто кардиоверсией, учащающей стимуляцией с целью подавления эктопических очагов автоматизма или антиаритмическими препаратами I или III класса. Однако купирование рецидивирующей предсердной риентри тахикардии остается главной проблемой.

Разработанные многочисленные методики в лечении рецидивирующей предсердной риентри тахикардии могут иметь место у отдельных пациентов, но нет общепринятого стандарта лечения.

Варианты лечения рецидивирующей внутрисердечной риентри после операции Fontan:

- кардиоверсия (если эпизоды предсердной риентри тахикардии редкие, быстро диагностируются и хорошо переносятся);

- чреспищеводная ЭхоКГ рекомендуется перед кардиоверсией для исключения тромбов предсердия тем пациентам, у которых не проводился прием антикоагулянтов в течение последних нескольких недель;

- имплантация ЭКС при выраженной дисфункции синусного узла;

– имплантация в предсердную позицию антитахикардического устройства;

– назначение антиаритмических препаратов при наличии нормальной функции синусного узла и достаточной функции желудочков;

– катетерная абляция аритмии;

– хирургическая ревизия атриопульмонального анастомоза с конверсией в латеральный туннель или экстракардиальный конduit в сочетании с операцией «лабиринт».

Если эпизоды предсердной риентри тахикардии редкие (меньше одного в год), хорошо переносятся и быстро диагностируются, то может быть достаточно проведение периодической кардиоверсии без использования терапии мощными антиаритмическими препаратами или катетерной абляции. В таких случаях возможен прием дигоксина,  $\beta$ -блокаторов, или блокаторов кальциевых каналов для уменьшения риска быстрого желудочкового ответа в течение последующих эпизодов, а также постоянная антикоагулянтная терапия. Если эпизоды аритмий частые, клинически значимые, неконтролируемые в течение длительного времени или связаны с тромбозом предсердия, то должна быть применена более активная тактика лечения. Это особенно касается пациентов с расширенным правым предсердием и пациентов с измененной гемодинамикой, например с уменьшенной функцией единственного желудочка, регургитацией на АВ-клапане, сдавлением легочных вен.

Как обсуждалось ранее, методами активной терапии являются имплантация ЭКС, назначение антиаритмических препаратов, катетерная абляция и хирургическая ревизия путей Fontan в сочетании с операцией «лабиринт». Выбор метода лечения должен быть определен в соответствии с гемодинамическим и электрофизиологическим статусом пациента.

#### ***14.10.2. Другие методы ведения и диспансерного наблюдения***

Дисфункция желудочков, застойная сердечная недостаточность, цианоз и симптоматические аритмии встречаются относительно часто и требуют динамического наблюдения; такие пациенты нуждаются в направлении в специализированный центр, как определено в настоящем руководстве.

Показаниями для динамического наблюдения за взрослыми пациентами с атрезией трикуспидального клапана и единственным желудочком (неоперированные пациенты или больные с системно-легочным анастомозом) являются:

- оценка cavoпультмонального анастомоза или операции Fontan (легочное давление/сопротивление, стеноз/дилатация ЛА, систолическая и диастолическая функция желудочков, гипертрофия, клапанная регургитация, системная венозная анатомия, преграды для легочного или системного потока, размер ДМПП/ДМЖП/БВО, легочная венозная анатомия);

- зондирование/манипуляции, улучшающие гемодинамику (стентирование ЛА, коарктации; закрытие патологических сосудов: ОАП, БАЛКА и др.);

- оценка желудочковой функции: медикаментозная терапия;

- диагностика и лечение легочной гипертензии;

- аритмии/нарушения проводимости: диагноз, лечение;

- сколиоз, оценка функции легких;

- контрацепция, беременность;

- воздушные перелеты;

- физические упражнения.

После наложения ДКПА или операции Fontan к вышеперечисленному добавляются:

- профилактика и лечение тромбоэмболии;

- послеоперационный цианоз: зондирование/вмешательство/окклюзия правого шунта;

- легочные артериовенозные мальформации с цианозом;

- окклюзия легочных вен;

- белково-дефицитная энтеропатия;

- пластический бронхит;

- лечение аритмии, включающее хирургическую конверсию предсердно-легочного анастомоза в экстракардиальный конduit с криоаблацией аритмогенных зон.

### **14.10.3. Профилактика эндокардита**

#### **Класс Па**

1. Антибактериальная профилактика перед стоматологическими манипуляциями с вовлечением десны или периодонтальной области зуба или с перфорацией слизистой оболочки полости рта целесообразна у следующих пациентов:

1) с протезом клапана сердца (уровень доказательности В);

- 2) с инфекционным эндокардитом в анамнезе (уровень доказательности В);
  - 4) с нескорригированным синим ВПС или после паллиативных операций (уровень доказательности В);
  - 4) с полностью скорригированным ВПС с протезными материалами в течение первых 6 мес после операции или эндоваскулярного вмешательства (уровень доказательности В);
  - 5) с скорригированным ВПС с остаточными дефектами на участке, прилегающем к заплате или протезу, препятствующим эндотелизации (уровень доказательности В).
2. Рационально проводить антибактериальную профилактику эндокардита во время вскрытия пузыря перед самостоятельными родами у пациенток с высоким риском неблагоприятных результатов. Сюда относятся пациентки со следующими признаками:
- 1) имеющие протез клапана сердца или протезный материал, используемый для пластики сердечного клапана (уровень доказательности С);
  - 2) с нескорригированным синим ВПС или после паллиативных операций (уровень доказательности С).

### **Класс III**

Профилактика БЭ не рекомендуется для нестоматологических процедур, таких как гастрофибро- или колоноскопия, в отсутствии активной инфекции (уровень доказательности С).

#### **14.10.4. Физические нагрузки**

Всем пациентам, у которых нет клинических проявлений в покое, должен быть рекомендован активный образ жизни.

#### **14.10.5. Беременность и роды**

### **Класс I**

Все женщины, перенесшие операцию Fontan, должны быть полностью обследованы врачом перед продолжением беременности (уровень доказательности С).

### **Класс III**

Беременность не должна планироваться без консультации кардиохирурга и специалиста перинатального

|| центра, где будет намечена тактика ведения беременности при сложном ВПС (уровень доказательности С).

В случае успешной беременности у пациенток после операции Fontan необходимо помнить о возможных осложнениях: предсердных аритмиях, желудочковой дисфункции, отёках, асците. Кроме того, есть большой риск угрозы прерывания беременности и преждевременных родов. Эти пациенты получают антикоагулянтную терапию варфарином, что является дополнительным риском эмбриопатий, особенно в первом триместре. В каждом конкретном случае тактика должна быть индивидуализированной.

## Список отечественной литературы

1. Сердечно-сосудистая хирургия / Под ред. В. И. Бураковского, Л. А. Бокерия. – М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2005. – 560 с.
2. Организация отбора больных на лечение с использованием высоких медицинских технологий по профилю «сердечно-сосудистая хирургия»: Методические рекомендации (утверждены Минздравсоцразвития России 06.03.2008 г., № 1619-ВС). – М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2008. – 101 с.
3. Здоровье России: Атлас / Под ред. Л. А. Бокерия, – М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2007.
4. Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Самородская И. В. и др. Клинико-социологическая характеристика взрослых пациентов с врожденными пороками сердца по данным эпидемиологического исследования // Грудная и серд.-сосуд. хир., – 2008. – № 5. – С. 4–7.
5. Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Самородская И. В. Хирургическая помощь при заблеваниях сердца: некоторые аспекты организации, доступности, эффективности // Грудная и серд.-сосуд. хир., – 2006. – № 5 – С. 4–12.
6. Бокерия Л. А. Гудкова Р. Г. Сердечно-сосудистая хирургия. – М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2000–2007.
7. Амиркулов Б. Д. Врожденные пороки сердца у взрослых: структура, особенности анатомии, клиники, диагностики, результаты хирургического лечения: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – М., 2004.
8. Подзолков В. П., Сабиров Б. Н. Аномалия Эбштейна / Под ред. Л. А. Бокерия. – М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2005. – 240 с.
9. Бокерия Л. А., Алебян Б. Г., Подзолков В. П. и др. Ренгеноэндovasкулярное закрытие врожденных перимембранозных и мышечных дефектов межжелудочковой перегородки // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – № 6. – С. 42-47.
10. Белоконь Н. А., Подзолков В. П. Врожденные пороки сердца. – М., 1991. – С. 170.
11. Григорьян А. М. Эндovasкулярное закрытие ДМЖП окклюдерами Amplatzer: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 2008.
12. Подзолков В. П., Зеленикин М. М. Врожденные пороки сердца у взрослых // Кардиология: Национальное руководство / Под ред. Ю. Н. Беленкова, Р. Г. Оганова. – М., 2007. – С. 864–874.
13. Карденас К. Э. Транскатетерная эмболизация при лечении открытого артериального протока при врожденных коронарно-сердечных фистулах: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – М., 1998.
14. Подзолков В. П., Гаджиев А. А., Чебан В. Н. Повторные операции при реканализации дефекта межжелудочковой перегородки // Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2000. – № 1. – С. 8–14.

15. Руководство по ренгеноэндovasкулярной хирургии сердца и сосудов / Под ред. Л. А. Бокерия, Б. Г. Алеяна – Т. 2. – М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2008. – 650 с.
16. Чихладзе С. Г. Клинико-гемодинамическая оценка результатов коррекции сложных врожденных пороков сердца через 10 лет и более после операции Фонтена: Дис. ... канд. мед. наук. – М., 2004.
17. Нгвенья Л. Тетрада Фалло у взрослых: Автореф. дис. ... д-ра. мед. наук. – М., 1993.
18. Подзолков В. П., Алеяна Б. Г., Чиаурели М. Р. и др. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца в сочетании с ишемической болезнью сердца // Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2009. – № 3. – С. 4–7.
19. Подзолков В. П., Гаджиев А. А., Чебан В. Н. Повторные операции при реканализации дефекта межжелудочковой перегородки // Грудная и серд.-сосуд. хир., – 2000. – № 1. – С. 8–14.
20. Подзолков В. П., Зеленикин М. М. Особенности течения врожденных пороков сердца у взрослых больных // Грудная и серд.-сосуд. хир. – 2009. – № 2. – С. 41–45.
21. Чачава Т. М. Врожденные пороки сердца у взрослых. – Тбилиси, 1983.
22. Шмальц А. А. Результаты «обхода» правых отделов сердца у больных старше 15 лет со сложными врожденными пороками сердца: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 2000.

## **Список зарубежной литературы**

1. ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines. Manual for ACC/AHA Guideline Writing Committees: Methodologies and Policies from the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines. 2006. Available at <http://www.acc.org/qualityandscience/clincial/manual/pdfs/methodology.pdf> and <http://circ.ahajournals.org/manual/>. Accessed January 30, 2008.
2. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007;115:163–72.
3. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1170–5.
4. Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, et al. Task force 3: workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2001; 37:1183–7.
5. Webb GD, Williams RG. Care of the adult with congenital heart disease: introduction. *J Am Coll Cardiol*. 2001; 37:1166.
6. Beller GA, Bonow RO, Fuster V. ACCF 2008 Recommendations for Training in Adult Cardiovascular Medicine Core Cardiology Training



- (COCATS 3) (revision of the 2002 COCATS Training Statement). *J Am Coll Cardiol.* 2008;51:335 – 8.
7. Deleted in proof.
  8. Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics.* 2004; 113: e197– e205.
  9. Fernandes SM, Landzberg MJ. Transitioning the young adult with congenital heart disease for life-long medical care. *Pediatr Clin North Am.* 2004; 51:1739–48.
  10. Skorton DJ, Garson A Jr, Allen HD, et al. Task force 5: adults with congenital heart disease: access to care. *J Am Coll Cardiol.* 2001; 37: 1193–8.
  11. Kantoch MJ, Collins-Nakai RL, Medwid S, Ungstad E, Taylor DA. Adult patients' knowledge about their congenital heart disease. *Can J Cardiol.* 1997;13:641–5.
  12. Moons P, De Volder E, Budts W, et al. What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education. *Heart.* 2001; 86:74–80.
  13. State MW, Perloff JK. Psychiatric and psychosocial disorders. In: Perloff JK, Child JS, editors. *Congenital Heart Disease in Adults.* W. B. Saunders, 1998:227–35.
  14. Kokkonen J, Paavilainen T. Social adaptation of young adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 1992; 36:23–9.
  15. Linde LM, Rasof B, Dunn OJ. Longitudinal studies of intellectual and behavioral development in children with congenital heart disease. *Acta Paediatr Scand.* 1970; 59:169 –76.
  16. Goldberg S, Simmons RJ, Newman J, Campbell K, Fowler RS. Congenital heart disease, parental stress, and infant-mother relationships. *J Pediatr.* 1991; 119: 661– 6.
  17. DeMaso DR, Campis LK, Wypij D, Bertram S, Lipshitz M, Freed M. The impact of maternal perceptions and medical severity on the adjustment of children with congenital heart disease. *J Pediatr Psychol.* 1991; 16:137– 49.
  18. Baer PE, Freedman DA, Garson A Jr. Long-term psychological follow-up of patients after corrective surgery for tetralogy of Fallot. *J Am Acad Child Psychiatry.* 1984; 23:622–5.
  19. Brandhagen DJ, Feldt RH, Williams DE. Long-term psychologic implications of congenital heart disease: a 25-year follow-up. *Mayo Clin Proc.* 1991; 66:474 – 9.
  20. Garson A Jr, Williams RB Jr, Reckless J. Long-term follow-up of patients with tetralogy of Fallot: physical health and psychopathology. *J Pediatr.* 1974; 85:429 – 33.

21. Utens EM, Verhulst FC, Meijboom FJ, et al. Behavioural and emotional problems in children and adolescents with congenital heart disease. *Psychol Med.* 1993; 23:415–24.
22. Moons P, Van Deyk K, De Blesser L, et al. Quality of life and health status in adults with congenital heart disease: a direct comparison with healthy counterparts. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil.* 2006; 13:407–13.
23. Wypij D, Newburger JW, Rappaport LA, et al. The effect of duration of deep hypothermic circulatory arrest in infant heart surgery on late neurodevelopment: the Boston Circulatory Arrest Trial. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003; 126:1397–403.
24. Bellinger DC, Wypij D, duDuplessis AJ, et al. Neurodevelopmental status at eight years in children with dextro-transposition of the great arteries: the Boston Circulatory Arrest Trial. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003; 126:1385–96.
25. Bellinger DC. Cardiac surgery and the brain: differences between adult and paediatric studies. *Heart.* 2003; 89:365–6.
26. Wernovsky G, Stiles KM, Gauvreau K, et al. Cognitive development after the Fontan operation. *Circulation.* 2000; 102:883–9.
27. Forbess JM, Visconti KJ, Hancock-Friesen C, Howe RC, Bellinger DC, Jonas RA. Neurodevelopmental outcome after congenital heart surgery: results from an institutional registry. *Circulation.* 2002; 106:195–102.
28. Hovels-Gurich HH, Konrad K, Wiesner M, et al. Long term behavioural outcome after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Arch Dis Child.* 2002; 87:506–10.
29. Simko LC, McGinnis KA. Quality of life experienced by adults with congenital heart disease. *AACN Clin Issues.* 2003; 14:42–53.
30. Moons P, Van Deyk K, Marquet K, et al. Individual quality of life in adults with congenital heart disease: a paradigm shift. *Eur Heart J.* 2005; 26:298–307.
31. Van den Bosch AE, Roos-Hesselink JW, Van Domburg R, Bogers AJ, Simoons ML, Meijboom FJ. Long-term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol.* 2004; 93: 1141–5.
32. Horner T, Libberthson R, Jellinek MS. Psychosocial profile of adults with complex congenital heart disease. *Mayo Clin Proc.* 2000; 75:31–6.
33. Oates RK, Simpson JM, Cartmill TB, Turnbull JA. Intellectual function and age of repair in cyanotic congenital heart disease. *Arch Dis Child.* 1995; 72:298–301.
34. Niwa K, Tateno S, Tatebe S, et al. Social concern and independence in adults with congenital heart disease. *J Cardiol.* 2002; 39:259–66.
35. Lane DA, Lip GY, Millane TA. Quality of life in adults with congenital heart disease. *Heart.* 2002; 88:71–5.

36. Nieminen H, Sairanen H, Tikanoja T, et al. Long-term results of pediatric cardiac surgery in Finland: education, employment, marital status, and parenthood. *Pediatrics*. 2003; 112:1345–50.
37. Moons P, De Blesser L, Budts W, et al. Health status, functional abilities, and quality of life after the Mustard or Senning operation. *Ann Thorac Surg*. 2004; 77:1359–65.
38. Utens EM, Verhulst FC, Erdman RA, et al. Psychosocial functioning of young adults after surgical correction for congenital heart disease in childhood: a follow-up study. *J Psychosom Res*. 1994; 38:745–58.
39. Moons P, Van Deyk K, Marquet K, De Blesser L, Budts W, De Geest S. Sexual functioning and congenital heart disease: Something to worry about? *Int J Cardiol*. 2007; 121:30–5.
40. Crossland DS, Jackson SP, Lyall R, et al. Life insurance and mortgage application in adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004; 25:931–4.
41. Bromberg JI, Beasley RJ, D'Angelo EJ, Landzberg M, DeMaso DR. Depression and anxiety in adults with congenital heart disease: a pilot study. *Heart Lung*. 2003; 32:105–10.
42. *Mental Health: A Report of the Surgeon General*. Washington, DC: US Department of Health and Human Services; 1999.
43. Foster E, Graham TP Jr, Driscoll DJ, et al. Task force 2: special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2001; 37:1176–83.
44. Higgins SS, Tong E. Transitioning adolescents with congenital heart disease into adult health care. *Prog Cardiovasc Nurs*. 2003; 18:93–8.
45. Canobbio MM, Higgins SS. Transitional care issues for the adolescent with congenital heart disease. *Nurs Clin North Am*. 2004; 39:xiii–xiv.
46. Canobbio MM. Health care issues facing adolescents with congenital heart disease. *J Pediatr Nurs*. 2001; 16:363–70.
47. van Rijen EH, Utens EM, Roos-Hesselink JW, et al. Medical predictors for psychopathology in adults with operated congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2004; 25:1605–13.
48. Swan L, Hillis WS. Exercise prescription in adults with congenital heart disease: a long way to go. *Heart*. 2000; 83:685–7.
49. Graham TP Jr, Driscoll DJ, Gersony WM, Newburger JW, Rocchini A, Towbin JA. Task Force 2: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 45:1326–33.
50. 35th Bethesda Conference. Cardiology's Workforce Crisis: a pragmatic approach. Bethesda, Maryland, 17–18 October 2003. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 44:216–75.
51. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five- to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation*. 1992; 85:469–96.

52. Fredriksen PM, Therrien J, Veldtman G, et al. Lung function and aerobic capacity in adult patients following modified Fontan procedure. *Heart*. 2001;85:295–9.
53. Fredriksen PM, Chen A, Veldtman G, Hechter S, Therrien J, Webb G. Exercise capacity in adult patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart*. 2001;85:191–5.
54. Fredriksen PM, Veldtman G, Hechter S, et al. Aerobic capacity in adults with various congenital heart diseases. *Am J Cardiol*. 2001;87:310–4.
55. Fredriksen PM, Therrien J, Veldtman G, et al. Aerobic capacity in adults with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young*. 2002;12:554–9.
56. Harrison DA, Liu P, Walters JE, et al. Cardiopulmonary function in adult patients late after Fontan repair. *J Am Coll Cardiol*. 1995;26: 1016–21.
57. Hechter SJ, Webb G, Fredriksen PM, et al. Cardiopulmonary exercise performance in adult survivors of the Mustard procedure. *Cardiol Young*. 2001;11:407–14.
58. Iserin L, Chua TP, Chambers J, Coats AJ, Somerville J. Dyspnoea and exercise intolerance during cardiopulmonary exercise testing in patients with univentricular heart. The effects of chronic hypoxaemia and Fontan procedure. *Eur Heart J*. 1997;18:1350–6.
59. Thaulow E, Fredriksen PM. Exercise and training. In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PE, editors. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*. Churchill Livingstone, 2003:145–9.
60. Therrien J, Fredriksen P, Walker M, Granton J, Reid GJ, Webb G. A pilot study of exercise training in adult patients with repaired tetralogy of Fallot. *Can J Cardiol*. 2003;19:685–9.
61. Fredriksen PM, Kahrs N, Blaasvaer S, et al. Effect of physical training in children and adolescents with congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2000;10:107–14.
62. Lawrence, J, Schweinhart, Kilbourn, and Rand. *Lifetime effects (Monographs of the High/Scope Educational Research Foundation)*. Ypsilanti, Mich: High/Scope Press; 2005:14.
63. Hart EM, Garson A Jr. Psychosocial concerns of adults with congenital heart disease. *Employability and insurability*. *Cardiol Clin*. 1993;11: 711–5.
64. Celermajer DS, Deanfield JE. Employment and insurance for young adults with congenital heart disease. *Br Heart J*. 1993;69:539–43.
65. McGrath KA, Truesdell SC. Employability and career counseling for adolescents and adults with congenital heart disease. *Nurs Clin North Am*. 1994;29:319–30.
66. US Department of Labor. Family and medical leave act. Available at <http://www.dol.gov/esa/whd/fmla>. Accessed July 19, 2008.
67. Cumming G. Insurability of adults with congenital heart disease. In: Gatzoulis M, Webb GD, Daubeney PE, editors. *Diagnosis and*

- Management of Adult Congenital Heart Disease. Churchill Livingstone, 2003:151–60.
68. Mahoney LT, Skorton DJ. Insurability and employability. *J Am Coll Cardiol.* 1991;18:334–6.
  69. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, et al. Prevalence and clinical manifestations of 22q11. 2 microdeletion in adults with selected conotruncal anomalies. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45:595–8.
  70. Momma K, Takao A, Matsuoka R, et al. Tetralogy of Fallot associated with chromosome 22q11. 2 deletion in adolescents and young adults. *Genet Med.* 2001;3:56–60.
  71. Sparkes RS, Perloff JK. Genetics, epidemiology, counseling, and prevention. In: Perloff JK, Child JS, editors. *Congenital Heart Disease in Adults.* Philadelphia: W. B. Saunders, 1998:165–88.
  72. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, et al. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation.* 2007;116:1736–54.
  73. Mylonakis E, Calderwood SB. Infective endocarditis in adults. *N Engl J Med.* 2001;345:1318–30.
  74. Child JS, Perloff JK, Kubak B. Infective endocarditis: risks and prophylaxis. In: Perloff JK, Child JS, editors. *Congenital Heart Disease in Adults.* Philadelphia: W. B. Saunders, 1998:129–43.
  75. Bayer AS, Bolger AF, Taubert KA, et al. Diagnosis and management of infective endocarditis and its complications. *Circulation.* 1998;98:2936–48.
  76. Bayer AS, Ward JI, Ginzton LE, Shapiro SM. Evaluation of new clinical criteria for the diagnosis of infective endocarditis. *Am J Med.* 1994;96:211–9.
  77. Fowler VG, Durack DT. Infective endocarditis. *Curr Opin Cardiol.* 1994;9:389–400.
  78. Horstkotte D, Follath F, Gutschik E, et al. Guidelines on prevention, diagnosis and treatment of infective endocarditis executive summary; the task force on infective endocarditis of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2004;25:267–76.
  79. Dodo H, Child JS. Infective endocarditis in congenital heart disease. *Cardiol Clin.* 1996;14:383–92.
  80. Dajani AS, Taubert KA, Wilson W, et al. Prevention of bacterial endocarditis. Recommendations by the American Heart Association. *Circulation.* 1997;96:358–66.

81. Ferrieri P, Gewitz MH, Gerber MA, et al. Unique features of infective endocarditis in childhood. *Circulation*. 2002;105:2115–26.
82. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2003;24:1035– 84.
83. van der Meer JT, Thompson J, Valkenburg HA, Michel MF. Epidemiology of bacterial endocarditis in The Netherlands. II. Antecedent procedures and use of prophylaxis. *Arch Intern Med*. 1992;152:1869–73.
84. van der Meer JT, Thompson J, Valkenburg HA, Michel MF. Epidemiology of bacterial endocarditis in The Netherlands. I. Patient characteristics. *Arch Intern Med*. 1992;152:1863– 8.
85. Li W, Somerville J. Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population. *Eur Heart J*. 1998;19:166–73.
86. McKinsey DS, Ratts TE, Bisno AL. Underlying cardiac lesions in adults with infective endocarditis. The changing spectrum. *Am J Med*. 1987;82:681– 8.
87. Johnson DH, Rosenthal A, Nadas AS. A forty-year review of bacterial endocarditis in infancy and childhood. *Circulation*. 1975;51:581– 8.
88. Franco-Paredes C, Workowski K, Harris M. Infective endocarditis endarteritis complicating coarctation of the aorta. *Am J Med*. 2002;112:590–2.
89. Lamas CC, Eykyn SJ. Bicuspid aortic valve—a silent danger: analysis of 50 cases of infective endocarditis. *Clin Infect Dis*. 2000;30:336–41.
90. Brown AK, Anderson V, Gillgren L. Pulmonary valve endocarditis. *Am J Cardiol*. 1984;54:1170.
91. Caldwell RL, Hurwitz RA, Girod DA. Subacute bacterial endocarditis in children. Current status. *Am J Dis Child*. 1971;122:312–5.
92. Dodo H, Perloff JK, Child JS, Miner PD, Pegues DA. Are high-velocity tricuspid and pulmonary regurgitation endocarditis risk substrates? *Am Heart J*. 1998;136:109–14.
93. Kaplan EL, Rich H, Gersony W, Manning J. A collaborative study of infective endocarditis in the 1970s. Emphasis on infections in patients who have undergone cardiovascular surgery. *Circulation*. 1979;59: 327–35.
94. Morris CD, Reller MD, Menashe VD. Thirty-year incidence of infective endocarditis after surgery for congenital heart defect. *JAMA*. 1998;279:599–603.
95. Netzer RO, Altwegg SC, Zollinger E, Tauber M, Carrel T, Seiler C. Infective endocarditis: determinants of long term outcome. *Heart*. 2002; 88:61– 6.
96. Prendergast BD. Diagnosis of infective endocarditis. *BMJ*. 2002;325:845–6.
97. Sabik JF, Lytle BW, Blackstone EH, Marullo AG, Pettersson GB, Cosgrove DM. Aortic root replacement with cryopreserved allograft for prosthetic valve endocarditis. *Ann Thorac Surg*. 2002;74:650–9.

98. Spirito P, Rapezzi C, Bellone P, et al. Infective endocarditis in hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, incidence, and indications for antibiotic prophylaxis. *Circulation*. 1999;99:2132–7.
99. Wilson WR, Karchmer AW, Dajani AS, et al. Antibiotic treatment of adults with infective endocarditis due to streptococci, enterococci, staphylococci, and HACEK microorganisms. American Heart Association. *JAMA*. 1995;274:1706–13.
100. Yankah AC, Klose H, Petzina R, Musci M, Siniawski H, Hetzer R. Surgical management of acute aortic root endocarditis with viable homograft: 13-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002;21: 260–7.
101. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, et al. Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation*. 1993;87:1121–1126.
102. Saiman L, Prince A, Gersony WM. Pediatric infective endocarditis in the modern era. *J Pediatr*. 1993;122:847–53.
103. Li W, Somerville J. Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population. *Eur Heart J*. 1998;19:166–73.
104. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation*. 1993;87(suppl 2):I28–37.
105. Niwa K, Nakazawa M, Tateno S, Yoshinaga M, Terai M. Infective endocarditis in congenital heart disease: Japanese national collaboration study. *Heart*. 2005;91:795–800.
106. DiFilippo S, Delahaye F, Semiond B, et al. Current patterns of infective endocarditis in congenital heart disease. *Heart*. 2006;92:1490–5.
107. Durack DT, Lukes AS, Bright DK. New criteria for diagnosis of infective endocarditis: utilization of specific echocardiographic findings. Duke Endocarditis Service. *Am J Med*. 1994;96:200–9.
108. Child JS. Echo-Doppler and color-flow imaging in congenital heart disease. *Cardiol Clin*. 1990;8:289–313.
109. Krivokapich J, Child JS. Role of transthoracic and transesophageal echocardiography in diagnosis and management of infective endocarditis. *Cardiol Clin*. 1996;14:363–82.
110. Cheitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP, et al. ACC/AHA/ASE 2003 guideline update for the clinical application of echocardiography: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/ASE Committee to Update the 1997 Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography). *Circulation*. 2003;108:1146–62.
111. Child JS. Transthoracic and transesophageal echocardiographic imaging: anatomic and hemodynamic assessment. In: Perloff JK, Child JS, editors. *Congenital Heart Disease in Adults*. Philadelphia, Pa, W. B. Saunders, 1998:91–128.

112. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease) developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol.* 2006;48:e1– e148.
113. Blaustein AS, Lee JR. Indications for and timing of surgical intervention in infective endocarditis. *Cardiol Clin.* 1996;14:393– 404.
114. Chu VH, Cabell CH, Benjamin DK Jr, et al. Early predictors of in-hospital death in infective endocarditis. *Circulation.* 2004;109: 1745–9.
115. Chan KL. Early clinical course and long-term outcome of patients with infective endocarditis complicated by perivalvular abscess. *CMAJ.* 2002;167:19 –24.
116. Awadallah SM, Kavey RE, Byrum CJ, Smith FC, Kveselis DA, Blackman MS. The changing pattern of infective endocarditis in childhood. *Am J Cardiol.* 1991;68:90–4.
117. Presbitero P, Somerville J, Stone S, Aruta E, Spiegelhalter D, Rabajoli F. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation.* 1994;89:2673– 6.
118. Delahaye F, Rial MO, de Gevigney G, Ecochard R, Delaye J. A critical appraisal of the quality of the management of infective endocarditis. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:788 –93.
119. Kubak BM, Nimmagadda AP, Holt CD. Advances in medical and antibiotic management of infective endocarditis. *Cardiol Clin.* 1996;14: 405–36.
120. Chan KL, Dumesnil JG, Cujec B, et al. A randomized trial of aspirin on the risk of embolic events in patients with infective endocarditis. *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:775– 80.
121. Drinkwater DC Jr, Laks H, Child JS. Issues in surgical treatment of endocarditis including intraoperative and postoperative management. *Cardiol Clin.* 1996;14:451– 64.
122. Oliver R, Roberts GJ, Hooper L. Penicillins for prophylaxis of bacterial endocarditis in dentistry. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004;(2): CD003813.
123. Gould FK, Elliott TS, Foweraker J, et al. Guidelines for the prevention of endocarditis: report of the Working Party of the British Society for Antimicrobial Chemotherapy. *J Antimicrob Chemother.* 2006;57: 1035–42.
124. Ashrafian H, Bogle RG. Antimicrobial prophylaxis for endocarditis: emotion or science? *Heart.* 2007;93:5– 6.



125. Cetta F, Warnes CA. Adults with congenital heart disease: patient knowledge of endocarditis prophylaxis. *Mayo Clin Proc.* 1995;70:50-4.
126. Ammash NM, Connolly HM, Abel MD, Warnes CA. Noncardiac surgery in Eisenmenger syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:222-7.
127. Territo MC, Rosove MH. Cyanotic congenital heart disease: hematologic management. *J Am Coll Cardiol.* 1991;18:320-2.
128. Wang A, Book WM, McConnell M, Lyle T, Rodby K, Mahle WT. Prevalence of hepatitis C infection in adult patients who underwent congenital heart surgery prior to screening in 1992. *Am J Cardiol.* 2007;100:1307-9.
129. Vitale N, De Feo M, De Santo LS, Pollice A, Tedesco N, Cotrufo M. Dose-dependent fetal complications of warfarin in pregnant women with mechanical heart valves. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:1637-41.
130. Sareli P, England MJ, Berk MR, et al. Maternal and fetal sequelae of anticoagulation during pregnancy in patients with mechanical heart valve prostheses. *Am J Cardiol.* 1989;63:1462-5.
131. van Driel D, Wesseling J, Sauer RJ, van Der Veer E, Touwen BC, Smrkovsky M. In utero exposure to coumarins and cognition at 8 to 14 years old. *Pediatrics.* 2001;107:123-9.
132. Siu SC, Sermer M, Colman JM, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation.* 2001; 104:515-21.
133. Siu SC, Colman JM, Sorensen S, et al. Adverse neonatal and cardiac outcomes are more common in pregnant women with cardiac disease. *Circulation.* 2002;105:2179-84.
134. Siu SC, Colman JM. Heart disease and pregnancy. *Heart.* 2001;85: 710-5.
135. Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG, et al. Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE inhibitors. *N Engl J Med.* 2006;354:2443-51.
136. Schaefer C, Hannemann D, Meister R, et al. Vitamin K antagonists and pregnancy outcome. A multi-centre prospective study. *Thromb Haemost.* 2006;95:949-57.
137. Famuyide AO, Hopkins MR, El-Nashar SA, et al. Hysteroscopic sterilization in women with severe cardiac disease: experience at a tertiary center. *Mayo Clin Proc.* 2008;83:431-8.
138. Epstein AE, Di Marco JP, Ellenbogen KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to revise the ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices). *J Am Coll Cardiol.* 2008;51:e1-62.
139. Fishberger SB, Wernovsky G, Gentles TL, et al. Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997;113:80-6.

140. Walsh EP, Rockenmacher S, Keane JF, Hougren TJ, Lock JE, Castaneda AR. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. *Circulation*. 1988;77:1062–7.
141. Reich JD, Auld D, Hulse E, Sullivan K, Campbell R. The Pediatric Radiofrequency Ablation Registry's experience with Ebstein's anomaly. Pediatric Electrophysiology Society. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1998; 9:1370–7.
142. Khositseth A, Danielson GK, Dearani JA, Munger TM, Porter CJ. Upravitricular tachyarrhythmias in Ebstein anomaly: management and outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;128:826–33.
143. Chetaille P, Walsh EP, Triedman JK. Outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrioventricular reciprocating tachycardia in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm*. 2004;1:168–73.
144. Flinn CJ, Wolff GS, Dick M, et al. Cardiac rhythm after the Mustard operation for complete transposition of the great arteries. *N Engl J Med*. 1984;310:1635–8.
145. Ghai A, Harris L, Harrison DA, Webb GD, Siu SC. Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:585–92.
146. Nakagawa H, Shah N, Matsudaira K, et al. Characterization of reentrant circuit in macroreentrant right atrial tachycardia after surgical repair of congenital heart disease: isolated channels between scars allow “focal” ablation. *Circulation*. 2001;103:699–709.
147. Triedman JK, Bergau DM, Saul JP, Epstein MR, Walsh EP. Efficacy of radiofrequency ablation for control of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30: 1032–8.
148. Kalman JM, VanHare GF, Olgin JE, Saxon LA, Stark SI, Lesh MD. Ablation of ‘incisional’ reentrant atrial tachycardia complicating surgery for congenital heart disease. Use of entrainment to define a critical isthmus of conduction. *Circulation*. 1996;93:502–12.
149. Garson A Jr, Bink-Boelkens M, Hesslein PS, et al. Atrial flutter in the young: a collaborative study of 380 cases. *J Am Coll Cardiol*. 1985;6: 871–8.
150. Rhodes LA, Walsh EP, Gamble WJ, Triedman JK, Saul JP. Benefits and potential risks of atrial antitachycardia pacing after repair of congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1995;18:1005–16.
151. Li W, Somerville J. Atrial flutter in grown-up congenital heart (GUCH) patients. Clinical characteristics of affected population. *Int J Cardiol*. 2000;75:129–37.
152. Anand N, McCrindle BW, Chiu CC, et al. Chronotropic incompetence in young patients with late postoperative atrial flutter: a case-control study. *Eur Heart J*. 2006;27:2069–73.

153. Triedman JK. Atrial reentrant tachycardias. In: Walsh EP, Saul JP, Triedman JK, editors. *Cardiac Arrhythmias in Children and Young Adults With Congenital Heart Disease*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001:137–60.
154. Deleted in proof.
155. Stephenson EA, Casavant D, Tuzi J, et al. Efficacy of atrial antitachycardia pacing using the Medtronic AT500 pacemaker in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2003;92:871–6.
156. Triedman JK, Alexander ME, Berul CI, Bevilacqua LM, Walsh EP. Electroanatomic mapping of entrained and exit zones in patients with repaired congenital heart disease and intra-atrial reentrant tachycardia. *Circulation*. 2001;103:2060–5.
157. Delacretaz E, Ganz LI, Soejima K, et al. Multi atrial macro-re-entry circuits in adults with repaired congenital heart disease: entrainment mapping combined with three-dimensional electroanatomic mapping. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1665–76.
158. Jais P, Shah DC, Haissaguerre M, et al. Prospective randomized comparison of irrigated-tip versus conventional-tip catheters for ablation of common flutter. *Circulation*. 2000;101:772–6.
159. Triedman JK, Alexander ME, Love BA, et al. Influence of patient factors and ablative technologies on outcomes of radiofrequency ablation of intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1827–35.
160. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, Johnsrude C, Strasburger J. Total cavopulmonary conversion and maze procedure for patients with failure of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;122:863–71.
161. Kirsh JA, Walsh EP, Triedman JK. Prevalence of and risk factors for atrial fibrillation and intra-atrial reentrant tachycardia among patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2002;90:338–40.
162. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30:1374–83.
163. Murphy LS. The Delaware Limited Liability Company: a new form of business. *Del Med J*. 1993;65:329–31.
164. Roos-Hesselink J, Perlroth MG, McGhie J, Spitaels S. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation*. 1995;91:2214–9.
165. Chandar JS, Wolff GS, Garson A Jr, et al. Ventricular arrhythmias in post-operative tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1990;65:655–61.

166. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000;356:975–81.
167. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation*. 1995;92:231–7.
168. Alexander ME, Walsh EP, Saul JP, Epstein MR, Triedman JK. Value of programmed ventricular stimulation in patients with congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1999;10:1033–44.
169. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation*. 2004;109:1994–2000.
170. Therrien J, Siu SC, Harris L, et al. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2001;103:2489–94.
171. Goldner BG, Cooper R, Blau W, Cohen TJ. Radiofrequency catheter ablation as a primary therapy for treatment of ventricular tachycardia in a patient after repair of tetralogy of Fallot. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1994;17:1441–6.
172. Burton ME, Leon AR. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular outflow tract tachycardia late after complete repair of tetralogy of Fallot using the pace mapping technique. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1993;16:2319–25.
173. Gonska BD, Cao K, Raab J, Eigster G, Kreuzer H. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular tachycardia late after repair of congenital heart defects. *Circulation*. 1996;94:1902–8.
174. Morwood JG, Triedman JK, Berul CI, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in children and young adults with congenital heart disease. *Heart Rhythm*. 2004;1:301–8.
175. Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK, Bevilacqua LM, Berul CI. Implications of implantable cardioverter defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2004;15:72–6.
176. Manning PB, Mayer JE Jr, Wernovsky G, Fishberger SB, Walsh EP. Staged operation to Fontan increases the incidence of sinoatrial node dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996;111:833–9.
177. Wong T, Davlouros PA, Li W, Millington-Sanders C, Francis DP, Gatzoulis MA. Mechano-electrical interaction late after Fontan operation: relation between P-wave duration and dispersion, right atrial size, and atrial arrhythmias. *Circulation*. 2004;109:2319–25.
178. Anderson RH, Ho SY. The disposition of the conduction tissues in congenitally malformed hearts with reference to their embryological development. *J Perinat Med*. 1991;(suppl 1):201–6.

179. Weindling SN, Saul JP, Gamble WJ, Mayer JE, Wessel D, Walsh EP. Duration of complete atrioventricular block after congenital heart disease surgery. *Am J Cardiol.* 1998;82:525–7.
180. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation.* 1974;50: 911–23.
181. VanPraagh R, Papagiannis J, Grunenfelder J, Bartram U, Martanovic P. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications. *Am Heart J.* 1998;135:772– 85.
182. Thiene G, Wenink AC, Frescura C, et al. Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;82:928–37.
183. Perloff JK, Rosove MH, Child JS, Wright GB. Adults with cyanotic congenital heart disease: hematologic management. *Ann Inter Med.* 1988;109:406–13.
184. Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 1996;28:768–72.
185. Flanagan MF, Hourihan M, Keane JF. Incidence of renal dysfunction in adults with cyanotic congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 1991;68: 403–6.
186. Perloff JK. Systemic complications of cyanosis in adults with congenital heart disease. Hematologic derangements, renal function, and urate metabolism. *Cardiol Clin.* 1993;11:689–99.
187. Graham TP Jr, Bricker JT, James FW, Strong WB. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 1: congenital heart disease. *Med Sci Sports Exerc.* 1994;26:S246–S253.
188. Sietsema KE. Cyanotic congenital heart disease: dynamics of oxygen uptake and ventilation during exercise. *J Am Coll Cardiol.* 1991;18: 322–3.
189. Sietsema KE, Cooper DM, Perloff JK, et al. Control of ventilation during exercise in patients with central venous-to-systemic arterial shunts. *J Appl Physiol.* 1988;64:234–42.
190. Sietsema KE, Cooper DM, Perloff JK, et al. Dynamics of oxygen uptake during exercise in adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation.* 1986;73:1137– 44.
191. Warnes CA, Somerville J. Tricuspid atresia in adolescents and adults: current state and late complications. *Br Heart J.* 1986;56:535– 43.
192. Eidem BW, O’Leary PW, Tei C, Seward JB. Usefulness of the myocardial performance index for assessing right ventricular function in congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2000;86:654–8.
193. Perlowski A, Child JS, Ross R, Miner PD. Brain natriuretic peptide may be predictive of myocardial performance in congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43:391A.

194. Salehian O, Schwerzmann M, Merchant N, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Assessment of systemic right ventricular function in patients with transposition of the great arteries using the myocardial performance index: comparison with cardiac magnetic resonance imaging. *Circulation*. 2004;110:3229–33.
195. Hornung TS, Bernard EJ, Celermajer DS, et al. Right ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 1999;84:1116–9, A10.
196. Lakatta EG. Deficient neuroendocrine regulation of the cardiovascular system with advancing age in healthy humans. *Circulation*. 1993;87: 631–6.
197. Walker RE, Moran AM, Gauvreau K, Colan SD. Evidence of adverse ventricular interdependence in patients with atrial septal defects. *Am J Cardiol*. 2004;93:1374–7, A6.
198. Troughton RW, Prior DL, Pereira JJ, et al. Plasma B-type natriuretic peptide levels in systolic heart failure: importance of left ventricular diastolic function and right ventricular systolic function. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:416–22.
199. Torrent-Guasp F, Ballester M, Buckberg GD, et al. Spatial orientation of the ventricular muscle band: physiologic contribution and surgical implications. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;122:389–92.
200. Buckberg GD, Weisfeldt ML, Ballester M, et al. Left ventricular form and function: scientific priorities and strategic planning for development of new views of disease. *Circulation*. 2004;110:e333–e336.
201. Hunt SA. ACC/AHA 2005 guideline update for the diagnosis and management of chronic heart failure in the adult: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Update the 2001 Guidelines for the Evaluation and Management of Heart Failure). *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:e1–e82.
202. Pignatelli RH, McMahon CJ, Chung T, Vick GW III. Role of echocardiography versus MRI for the diagnosis of congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol*. 2003;18:357–65.
203. Tulevski II, van der Wall EE, Groenink M, et al. Usefulness of magnetic resonance imaging dobutamine stress in asymptomatic and minimally symptomatic patients with decreased cardiac reserve from congenital heart disease (complete and corrected transposition of the great arteries and subpulmonic obstruction). *Am J Cardiol*. 2002;89:1077–81.
204. Prakash A, Powell AJ, Krishnamurthy R, Geva T. Magnetic resonance imaging evaluation of myocardial perfusion and viability in congenital and acquired pediatric heart disease. *Am J Cardiol*. 2004;93:657–61.
205. Fogel MA, Weinberg PM, Fellows KE, Hoffman EA. A study in ventricular-ventricular interaction. Single right ventricles compared with systemic right ventricles in a dual-chamber circulation. *Circulation*. 1995;92:219–30.

206. Fogel MA, Weinberg PM, Gupta KB, et al. Mechanics of the single left ventricle: a study in ventricular-ventricular interaction II. *Circulation*. 1998;98:330–8.
207. Eidem BW, Tei C, O’Leary PW, Cetta F, Seward JB. Nongeometric quantitative assessment of right and left ventricular function: myocardial performance index in normal children and patients with Ebstein anomaly. *J Am Soc Echocardiogr*. 1998;11:849–56.
208. Williams RV, Ritter S, Tani LY, Pagoto LT, Minich LL. Quantitative assessment of ventricular function in children with single ventricles using the Doppler myocardial performance index. *Am J Cardiol*. 2000;86:1106–10.
209. Vanderheyden M, Goethals M, Verstreken S, et al. Wall stress modulates brain natriuretic peptide production in pressure overload cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:2349–54.
210. Hopkins WE, Chen Z, Fukagawa NK, Hall C, Knot HJ, LeWinter MM. Increased atrial and brain natriuretic peptides in adults with cyanotic congenital heart disease: enhanced understanding of the relationship between hypoxia and natriuretic peptide secretion. *Circulation*. 2004;109:2872–7.
211. Wang TJ, Larson MG, Levy D, et al. Plasma natriuretic peptide levels and the risk of cardiovascular events and death. *N Engl J Med*. 2004;350:655–63.
212. Maisel AS. Use of BNP levels in monitoring hospitalized heart failure patients with heart failure. *Heart Fail Rev*. 2003;8:339–44.
213. Yan AT, Yan RT, Liu PP. Narrative review: pharmacotherapy for chronic heart failure: evidence from recent clinical trials. *Ann Intern Med*. 2005;142:132–45.
214. McMurray JJ, Pfeffer MA, Swedberg K, Dzau VJ. Which inhibitor of the renin-angiotensin system should be used in chronic heart failure and acute myocardial infarction? *Circulation*. 2004;110:3281–8.
215. Teerlink JR, Massie BM. Nesiritide and worsening of renal function: the emperor’s new clothes? *Circulation*. 2005;111:1459–61.
216. Gring CN, Francis GS. A hard look at angiotensin receptor blockers in heart failure. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:1841–6.
217. Sliwa K, Norton GR, Kone N, et al. Impact of initiating carvedilol before angiotensin-converting enzyme inhibitor therapy on cardiac function in newly diagnosed heart failure. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44: 1825–30.
218. Leier CV. Dismantling mandates in the treatment of heart failure. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:1831–3.
219. Ringel RE, Peddy SB. Effect of high-dose spironolactone on proteinlosing enteropathy in patients with Fontan palliation of complex congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2003;91:1031–2, A9.

220. Bolger AP, Sharma R, Li W, et al. Neurohormonal activation and the chronic heart failure syndrome in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2002;106:92–9.
221. Davos CH, Davlouros PA, Wensel R, et al. Global impairment of cardiac autonomic nervous activity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2003;108(suppl 1):II180–5.
222. Davos CH, Francis DP, Leenarts MF, et al. Global impairment of cardiac autonomic nervous activity late after the Fontan operation. *Circulation*. 2002;106 (suppl 1):I69–75.
223. Daliendo L, Rizzoli G, Menti L, et al. Accuracy of electrocardiographic and echocardiographic indices in predicting life threatening ventricular arrhythmias in patients operated for tetralogy of Fallot. *Heart*. 1999;81: 650–5.
224. Ohuchi H, Hasegawa S, Yasuda K, Yamada O, Ono Y, Echigo S. Severely impaired cardiac autonomic nervous activity after the Fontan operation. *Circulation*. 2001;104:1513–8.
225. Ohuchi H, Ohashi H, Park J, Hayashi J, Miyazaki A, Echigo S. Abnormal postexercise cardiovascular recovery and its determinants in patients after right ventricular outflow tract reconstruction. *Circulation*. 2002;106:2819–26.
226. Ohuchi H, Takasugi H, Ohashi H, et al. Abnormalities of neurohormonal and cardiac autonomic nervous activities relate poorly to functional status in Fontan patients. *Circulation*. 2004;110:2601–8.
227. Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation*. 2001;103:2637–43.
228. Thambo JB, Bordachar P, Garrigue S, et al. Detrimental ventricular remodeling in patients with congenital complete heart block and chronic right ventricular apical pacing. *Circulation*. 2004;110:3766–72.
229. Nahlawi M, Waligora M, Spies SM, Bonow RO, Kadish AH, Goldberger JJ. Left ventricular function during and after right ventricular pacing. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:1883–8.
230. Janousek J, Tomek V, Chaloupecky VA, et al. Cardiac resynchronization therapy: a novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:1927–31.
231. Addonizio LJ, Gersony WM, Robbins RC, et al. Elevated pulmonary vascular resistance and cardiac transplantation. *Circulation*. 1987;76: V52–V55.
232. Zales VR, Dunnigan A, Benson DW Jr. Clinical and electrophysiologic features of fetal and neonatal paroxysmal atrial tachycardia resulting in congestive heart failure. *Am J Cardiol*. 1988;62:225–8.
233. Kirklin JK, Naftel DC, Kirklin JW, Blackstone EH, White-Williams C, Bourge RC. Pulmonary vascular resistance and the risk of heart transplantation. *J Heart Transplant*. 1988;7:331–6.



234. Spray TL, Mallory GB, Canter CE, Huddleston CB, Kaiser LR. Pediatric lung transplantation for pulmonary hypertension and congenital heart disease. *Ann Thorac Surg.* 1992;54:216–23.
235. Taylor DO, Edwards LB, Boucek MM, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: twenty-fourth official adult heart transplant report–2007. *J Heart Lung Transplant.* 2007;26: 769–81.
236. Waltz DA, Boucek MM, Edwards LB, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: ninth official pediatric lung and heart-lung transplantation report–2006. *J Heart Lung Transplant.* 2006;25:904–11.
237. Choong CK, Meyers BF, Battafarano RJ, et al. Lung cancer resection combined with lung volume reduction in patients with severe emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127:1323–31.
238. Fuster V, Brandenburg RO, McGoon DC, Giuliani ER. Clinical approach and management of congenital heart disease in the adolescent and adult. *Cardiovasc Clin.* 1980;10:161–97.
239. Rigby M. Atrial septal defect. In: *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease.* London: Churchill Livingstone, 2003.
240. Schreiber TL, Feigenbaum H, Weyman AE. Effect of atrial septal defect repair on left ventricular geometry and degree of mitral valve prolapse. *Circulation.* 1980;61:888–96.
241. Ballester M, Presbitero P, Foale R, Rickards A, McDonald L. Prolapse of the mitral valve in secundum atrial septal defect: a functional mechanism. *Eur Heart J.* 1983;4:472–6.
242. Loscalzo J. Paradoxical embolism: clinical presentation, diagnostic strategies, and therapeutic options. *Am Heart J.* 1986;112:141–5.
243. Silka MJ, Rice MJ. Paradoxical embolism due to altered hemodynamic sequencing following transvenous pacing. *Pacing Clin Electrophysiol.* 1991;14:499–503.
244. Ward R, Jones D, Haponik EF. Paradoxical embolism. An underrecognized problem. *Chest.* 1995;108:549–58.
245. Konstantinides S, Geibel A, Olschewski M, et al. A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defect in adults. *N Engl J Med.* 1995;333:469–73.
246. Craig RJ, Selzer A. Natural history and prognosis of atrial septal defect. *Circulation.* 1968;37:805–15.
247. Bizarro RO, Callahan JA, Feldt RH, Kurland LT, Gordon H, Brandenburg RO. Familial atrial septal defect with prolonged atrioventricular conduction. A syndrome showing the autosomal dominant pattern of inheritance. *Circulation.* 1970;41:677–83.
248. Kronzon I, Tunick PA, Freedberg RS, Trehan N, Rosenzweig BP, Schwinger ME. Transesophageal echocardiography is superior to transthoracic

- echocardiography in the diagnosis of sinus venosus atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17:537– 42.
249. Mehta RH, Helmcke F, Nanda NC, Pinheiro L, Samdarshi TE, Shah VK. Uses and limitations of transthoracic echocardiography in the assessment of atrial septal defect in the adult. *Am J Cardiol.* 1991;67: 288–94.
250. Mehta RH, Helmcke F, Nanda NC, Hsiung M, Pacifico AD, Hsu TL. Transesophageal Doppler color flow mapping assessment of atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol.* 1990;16:1010–6.
251. Pascoe RD, Oh JK, Warnes CA, Danielson GK, Tajik AJ, Seward JB. Diagnosis of sinus venosus atrial septal defect with transesophageal echocardiography. *Circulation.* 1996;94:1049–55.
252. Fraker TD Jr, Harris RJ, Behar VS, Kisslo JA. Detection and exclusion of interatrial shunts by two-dimensional echocardiography and peripheral venous injection. *Circulation.* 1979;59:379–84.
253. Hundley WG, Li HF, Lange RA, et al. Assessment of left-to-right intracardiac shunting by velocity-encoded, phase-difference magnetic resonance imaging. A comparison with oximetric and indicator dilution techniques. *Circulation.* 1995;91:2955– 60.
254. Holmvang G, Palacios IF, Vlahakes GJ, et al. Imaging and sizing of atrial septal defects by magnetic resonance. *Circulation.* 1995;92: 3473–80.
255. Taylor AM, Stables RH, Poole-Wilson PA, Pennell DJ. Definitive clinical assessment of atrial septal defect by magnetic resonance imaging. *J Cardiovasc Magn Reson.* 1999;1:43–7.
256. Boxt LM. Magnetic resonance and computed tomographic evaluation of congenital heart disease. *J Magn Reson Imaging.* 2004;19:827– 47.
257. Freed MD, Nadas AS, Norwood WI, Castaneda AR. Is routine preoperative cardiac catheterization necessary before repair of secundum and sinus venosus atrial septal defects? *J Am Coll Cardiol.* 1984;4:333– 6.
258. Shub C, Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ, Danielson GK. Surgical repair of uncomplicated atrial septal defect without “routine” preoperative cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol.* 1985;6:49–54.
259. Prystowsky EN, Benson DW Jr, Fuster V, et al. Management of patients with atrial fibrillation. A statement for healthcare professionals. From the Subcommittee on Electrocardiography and Electrophysiology, American Heart Association. *Circulation.* 1996;93:1262–77.
260. Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart.* 2003;89:199–204.
261. Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal

- defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1836–44.
262. Dhillon R, Thanopoulos B, Tsaousis G, Triposkiadis F, Kyriakidis M, Redington A. Transcatheter closure of atrial septal defects in adults with the Amplatzer septal occluder. *Heart.* 1999;82:559–62.
263. Weiss BM, Zemp L, Seifert B, Hess OM. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31:1650–7.
264. Daliotto L, Somerville J, Presbitero P, et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J.* 1998;19: 1845–55.
265. Siu SC, Sermer M, Harrison DA, et al. Risk and predictors for pregnancy-related complications in women with heart disease. *Circulation.* 1997;96: 2789–94.
266. Benson DW, Sharkey A, Fatkin D, et al. Reduced penetrance, variable expressivity, and genetic heterogeneity of familial atrial septal defects. *Circulation.* 1998;97:2043–8.
267. Schott JJ, Benson DW, Basson CT, et al. Congenital heart disease caused by mutations in the transcription factor NKX2-5. *Science.* 1998; 81:108–11.
268. Pease WE, Nordenberg A, Ladda RL. Familial atrial septal defect with prolonged atrioventricular conduction. *Circulation.* 1976;53:759–62.
269. Whittemore R, Wells JA, Castellsague X. A second-generation study of 427 probands with congenital heart defects and their 837 children. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23:1459–67.
270. Basson CT, Bachinsky DR, Lin RC, et al. Mutations in human TBX5 [corrected] cause limb and cardiac malformation in Holt-Oram syndrome. *Nat Genet.* 1997;15:30–5.
271. Basson CT, Solomon SD, Weissman B, et al. Genetic heterogeneity of heart-hand syndromes. *Circulation.* 1995;91:1326–9.
272. Holt M, Oram S. Familial heart disease with skeletal malformations. *Br Heart J.* 1960;22:236–42.
273. Helber U, Baumann R, Seboldt H, Reinhard U, Hoffmeister HM. Atrial septal defect in adults: cardiopulmonary exercise capacity before and 4 months and 10 years after defect closure. *J Am Coll Cardiol.* 1997;29: 1345–50.
274. Graham TP Jr, Bricker JT, James FW, Strong WB. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 1: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 1994;24:867–73.
275. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890–900.
276. Du ZD, Roguin N, Wu XJ. Spontaneous closure of muscular ventricular septal defect identified by echocardiography in neonates. *Cardiol Young.* 1998;8:500–5.

277. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation*. 1993;87:138-151.
278. Graham TP Jr, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP, editors. *Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1989:724-46.
279. Prosad S. Ventricular septal defects. In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PE, editors. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*. London: Churchill Livingstone; 2003:171- 8.
280. Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 2000;69:S25-S35.
281. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J*. 1998;19:1573- 82.
282. Onat T, Ahunbay G, Batmaz G, Celebi A. The natural course of isolated ventricular septal defect during adolescence. *Pediatr Cardiol*. 1998;19: 230-4.
283. Holzer R, Balzer D, Cao QL, Lock K, Hijazi ZM. Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and mid-term results of a US registry. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:1257- 63.
284. John S, Muralidharan S, Jairaj PS, et al. The adult ductus: review of surgical experience with 131 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1981; 82:314 -9.
285. Fisher RG, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. Patent ductus arteriosus in adults-long-term follow-up: nonsurgical versus surgical treatment. *J Am Coll Cardiol*. 1986;8:280-4.
286. Ng AS, Vlietstra RE, Danielson GK, Smith HC, Puga FJ. Patent ductus arteriosus in patients more than 50 years old. *Int J Cardiol*. 1986;11: 277-85.
287. Ananthasubramaniam K. Patent ductus arteriosus in elderly patients: clinical and echocardiographic features-a case-based review. *J Am Soc Echocardiogr*. 2001;14:321- 4.
288. Arora R, Kalra GS, Nigam M, Khalillullah M. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus by Rashkind umbrella device: follow-up results. *Am Heart J*. 1994;128:539-41.
289. Arora R, Singh S, Dalra GS. Patent ductus arteriosus: catheter closure in the adult patient. *J Interv Cardiol*. 2001;14:255-9.
290. Bilkis AA, Alwi M, Hasri S, et al. The Amplatzer duct occluder: experience in 209 patients. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:258-61.
291. Bonhoeffer P, Borghi A, Onorato E, Carminati M. Transfemoral closure of patent ductus arteriosus in adult patients. *Int J Cardiol*. 1993;39: 181-6.

292. Faella HJ, Hijazi ZM. Closure of the patent ductus arteriosus with the amplatzer PDA device: immediate results of the international clinical trial. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2000;51:50-4.
293. Harrison DA, Benson LN, Lazzam C, Walters JE, Siu S, McLaughlin PR. Percutaneous catheter closure of the persistently patent ductus arteriosus in the adult. *Am J Cardiol.* 1996;77:1094-7.
294. Hijazi ZM, Geggel RL. Results of antegrade transcatheter closure of patent ductus arteriosus using single or multiple Gianturco coils. *Am J Cardiol.* 1994;74:925-9.
295. Hijazi ZM, Lloyd TR, Beekman RH III, Geggel RL. Transcatheter closure with single or multiple Gianturco coils of patent ductus arteriosus in infants weighing  $\leq$  or  $\geq$  8 kg: retrograde versus antegrade approach. *Am Heart J.* 1996;132:827-35.
296. Hong TE, Hellenbrand WE, Hijazi ZM. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus in adults using the Amplatzer duct occluder: initial results and follow-up. *Indian Heart J.* 2002;54:384-9.
297. Hosking MC, Benson LN, Musewe N, Dyck JD, Freedom RM. Transcatheter occlusion of the persistently patent ductus arteriosus. Forty-month follow-up and prevalence of residual shunting. *Circulation.* 1991;84:2313-7.
298. Ing FF, Mullins CE, Rose M, Shapir Y, Bierman FZ. Transcatheter closure of the patent ductus arteriosus in adults using the Gianturco coil. *Clin Cardiol.* 1996;19:875-9.
299. Krichenko A, Benson LN, Burrows P, Moes CA, McLaughlin P, Freedom RM. Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol.* 1989;63:877-80.
300. Lee CH, Leung YL, Chow WH. Transcatheter closure of the patent ductus arteriosus using an Amplatzer duct occluder in adults. *Jpn Heart J.* 2001;42:533-7.
301. Lee CH, Leung YL, Kwong NP, Kwok OH, Yip AS, Chow WH. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus in Chinese adults: immediate and long-term results. *J Invasive Cardiol.* 2003;15:26-30.
302. Lloyd TR, Fedderly R, Mendelsohn AM, Sandhu SK, Beekman RH III. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus with Gianturco coils. *Circulation.* 1993;88:1412-20.
303. Masura J, Walsh KP, Thanopoulos B, et al. Catheter closure of moderate-to large-sized patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: immediate and short-term results. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31:878-82.
304. Moore JW, George L, Kirkpatrick SE, et al. Percutaneous closure of the small patent ductus arteriosus using occluding spring coils. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23:759-65.

305. Podnar T, Gavora P, Masura J. Percutaneous closure of patent ductus arteriosus: complementary use of detachable Cook patent ductus arteriosus coils and Amplatzer duct occluders. *Eur J Pediatr*. 2000;159: 293–6.
306. Rao PS, Sideris EB. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus: state of the art. *J Invasive Cardiol*. 1996;8:278–88.
307. Rao PS, Kim SH, Rey C, Onorato E, Sideris EB. Results of transvenous buttoned device occlusion of patent ductus arteriosus in adults. International Buttoned Device Trial Group. *Am J Cardiol*. 1998;82:827–9, A10.
308. Rashkind WJ, Mullins CE, Hellenbrand WE, Tait MA. Nonsurgical closure of patent ductus arteriosus: clinical application of the Rashkind PDA Occluder System. *Circulation*. 1987;75:583–92.
309. Schenck MH, O’Laughlin MP, Rokey R, Ludomirsky A, Mullins CE. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus in adults. *Am J Cardiol*. 1993;72:591–5.
310. Shamsham F, Kwan T, Safi AM, Clark LT. Successful transcatheter closure of a patent ductus arteriosus: using two Gianturco coils in a 41-year-old woman. A case report. *Angiology*. 1999;50:519–22.
311. Sievert H, Ensslen R, Fach A, et al. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with the Rashkind occluder. Acute results and angiographic follow-up in adults. *Eur Heart J*. 1997;18:1014–8.
312. Verin VE, Saveliev SV, Kolody SM, Prokubovski VI. Results of transcatheter closure of the patent ductus arteriosus with the Botallooccluder. *J Am Coll Cardiol*. 1993;22:1509–14.
313. Wang JK, Liau CS, Huang JJ, et al. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus using Gianturco coils in adolescents and adults. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2002;55:513– 8.
314. Yamaguchi T, Fukuoka H, Yamamoto K, Katsuta S, Ohta M. Transfemoral closure of patent ductus arteriosus: an alternative to surgery in older patients. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 1990;13:291–3.
315. Zanchetta M, Dimopoulos K, Rigatelli G, et al. Patent ductus arteriosus closure using the new Amplatzer Duct Occluder. Preliminary results and review of the literature. *Minerva Cardioangiol*. 2001;49:369–76.
316. Ali Khan MA, Mullins CE, Nihill MR, et al. Percutaneous catheter closure of the ductus arteriosus in children and young adults. *Am J Cardiol*. 1989;64:218–21.
317. Celermajer DS, Sholler GF, Hughes CF, Baird DK. Persistent ductus arteriosus in adults. A review of surgical experience with 25 patients. *Med J Aust*. 1991;155:233– 6.
318. Aboulhoshn J, Child JS. Left ventricular outflow obstruction: subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supraaortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation*. 2006;114:2412–22.
319. Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading

- to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol.* 2000;35:1493–501.
320. Fedak PW, Verma S, David TE, Leask RL, Weisel RD, Butany J. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation.* 2002;106:900–4.
321. Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM, et al. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease: light and electron microscopic analyses. *Circulation.* 2001;103:393–400.
322. de Sa M, Moshkovitz Y, Butany J, David TE. Histologic abnormalities of the ascending aorta and pulmonary trunk in patients with bicuspid aortic valve disease: clinical relevance to the Ross procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;118:588–94.
323. Bauer M, Pasic M, Meyer R, et al. Morphometric analysis of aortic media in patients with bicuspid and tricuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:58–62.
324. Hutchins GM, Nazarian IH, Bulkley BH. Association of left dominant coronary arterial system with congenital bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol.* 1978;42:57–9.
325. Robicsek F, Thubrikar MJ, Cook JW, Fowler B. The congenitally bicuspid aortic valve: how does it function? Why does it fail? *Ann Thorac Surg.* 2004;77:177–85.
326. Beller CJ, Labrosse MR, Thubrikar MJ, Robicsek F. Role of aortic root motion in the pathogenesis of aortic dissection. *Circulation.* 2004;109: 763–9.
327. Beppu S, Suzuki S, Matsuda H, Ohmori F, Nagata S, Miyatake K. Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol.* 1993;71:322–7.
328. Chan KL, Ghani M, Woodend K, Burwash IG. Case-controlled study to assess risk factors for aortic stenosis in congenitally bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol.* 2001;88:690–3.
329. Mautner GC, Mautner SL, Cannon RO III, Hunsberger SA, Roberts WC. Clinical factors useful in predicting aortic valve structure in patients 40 years of age with isolated valvular aortic stenosis. *Am J Cardiol.* 1993; 72:194–8.
330. Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol.* 1970;26:72–83.
331. Schievink WI, Mokri B. Familial aorto-cervicocephalic arterial dissections and congenitally bicuspid aortic valve. *Stroke.* 1995;26: 1935–40.
332. Pellikka PA, Sarano ME, Nishimura RA, et al. Outcome of 622 adults with asymptomatic, hemodynamically significant aortic stenosis during prolonged follow-up. *Circulation.* 2005;111:3290–5.
333. Lindsay J Jr. Coarctation of the aorta, bicuspid aortic valve and abnormal ascending aortic wall. *Am J Cardiol.* 1988;61:182–4.

334. Roberts CS, Roberts WC. Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17: 712–6.
335. Russo CF, Mazzetti S, Garatti A, et al. Aortic complications after bicuspid aortic valve replacement: long-term results. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:S1773–S1776.
336. Nistri S, Sorbo MD, Marin M, Palisi M, Scognamiglio R, Thiene G. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart.* 1999;82:19–22.
337. Zoghbi WA, Enriquez-Sarano M, Foster E, et al. Recommendations for evaluation of the severity of native valvular regurgitation with twodimensional and Doppler echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2003;16:777–802.
338. Lang RM, Bierig M, Devereux RB, et al. Recommendations for chamber quantification: a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005;18:1440–63.
339. Bekereditjian R, Grayburn PA. Valvular heart disease: aortic regurgitation. *Circulation.* 2005;112:125–34.
340. Aikawa E, Nahrendorf M, Sosnovik D, et al. Multimodality molecular imaging identifies proteolytic and osteogenic activities in early aortic valve disease. *Circulation.* 2007;115:377–86.
341. Moura LM, Ramos SF, Zamorano JL, et al. Rosuvastatin affecting aortic valve endothelium to slow the progression of aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49:554–61.
342. Rao V, Van Arsdell GS, David TE, Azakie A, Williams WG. Aortic valve repair for adult congenital heart disease: a 22-year experience. *Circulation.* 2000;102(suppl III):III5–9.
343. Simon-Kupilik N, Bialy J, Moidl R, et al. Dilatation of the autograft root after the Ross operation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;21:470–3.
344. Schmidtke C, Bechtel M, Hueppe M, Sievers HH. Time course of aortic valve function and root dimensions after subcoronary Ross procedure for bicuspid versus tricuspid aortic valve disease. *Circulation.* 2001;104(suppl I):I21–4.
345. Sievers H, Dahmen G, Graf B, Stierle U, Ziegler A, Schmidtke C. Midterm results of the Ross procedure preserving the patient's aortic root. *Circulation.* 2003;108 Suppl 1:II55–60.
346. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32:245–51.
347. Wolfe RR, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Arrhythmias in patients with valvar aortic stenosis, valvar pulmonary stenosis, and ventricular sep-



- tal defect. Results of 24-hour ECG monitoring. *Circulation*. 1993; 87:189–101.
348. Silversides CK, Colman JM, Sermer M, Farine D, Siu SC. Early and intermediate-term outcomes of pregnancy with congenital aortic stenosis. *Am J Cardiol*. 2003;91:1386–9.
349. Hameed A, Karaalp IS, Tummala PP, et al. The effect of valvular heart disease on maternal and fetal outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:893–9.
350. Silversides CK, Granton JT, Konen E, Hart MA, Webb GD, Therrien J. Pulmonary thrombosis in adults with Eisenmenger syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42:1982–7.
351. Elkayam U, Bitar F. Valvular heart disease and pregnancy part I: native valves. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:223–30.
352. Oliver JM, Gonzalez A, Gallego P, Sanchez-Recalde A, Benito F, Mesa JM. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:835–42.
353. Cilliers AM, Gewillig M. Rheology of discrete subaortic stenosis. *Heart*. 2002;88:335–6.
354. McMahon CJ, Gauvreau K, Edwards JC, Geva T. Risk factors for aortic valve dysfunction in children with discrete subvalvar aortic stenosis. *Am J Cardiol*. 2004;94:459–64.
355. Gersony WM. Natural history of discrete subvalvar aortic stenosis: management implications. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:843–5.
356. Katz NM, Buckley MJ, Liberthson RR. Discrete membranous subaortic stenosis. Report of 31 patients, review of the literature, and delineation of management. *Circulation*. 1977;56:1034–8.
357. Parry AJ, Kovalchin JP, Suda K, et al. Resection of subaortic stenosis: can a more aggressive approach be justified? *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999;15:631–8.
358. Brauner R, Laks H, Drinkwater DC Jr, Shvarts O, Eghbali K, Galindo A. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30:1835–42.
359. Geva A, McMahon CJ, Gauvreau K, Mohammed L, Del Nido RJ, Geva T. Risk factors for reoperation after repair of discrete subaortic stenosis in children. *J Am Coll Cardiol*. 2007;50:1498–504.
360. Roberts WC. The status of the coronary arteries in fatal ischemic heart disease. *Cardiovasc Clin*. 1975;7:1–24.
361. Martin MM, Lemmer JH Jr, Shaffer E, Dick M, Bove EL. Obstruction to left coronary artery blood flow secondary to obliteration of the coronary ostium in supra-avalvular aortic stenosis. *Ann Thorac Surg*. 1988; 45:16–20.

362. Yilmaz AT, Arslan M, Ozal E, Byngol H, Tatar H, Ozturk OY. Coronary artery aneurysm associated with adult supralvalvular aortic stenosis. *Ann Thorac Surg.* 1996;62:1205-7.
363. van Son JA, Edwards WD, Danielson GK. Pathology of coronary arteries, myocardium, and great arteries in supralvalvular aortic stenosis. Report of five cases with implications for surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;108:21- 8.
364. Doty DB, Eastham CL, Hiratzka LF, Wright CB, Marcus ML. Determination of coronary reserve in patients with supralvalvular aortic stenosis. *Circulation.* 1982;66:1186-1192.
365. Thistlethwaite PA, Madani MM, Kriett JM, Milhoan K, Jamieson SW. Surgical management of congenital obstruction of the left main coronary artery with supralvalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;120:1040-6.
366. Nielsen JC, Powell AJ, Gauvreau K, Marcus EN, Prakash A, Geva T. Magnetic resonance imaging predictors of coarctation severity. *Circulation.* 2005;111:622- 8.
367. McCrindle BW, Jones TK, Morrow WR, et al. Acute results of balloon angioplasty of native coarctation versus recurrent aortic obstruction are equivalent. *Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators.* *J Am Coll Cardiol.* 1996;28:1810 -7.
368. Beauchesne LM, Connolly HM, Ammass NM, Warnes CA. Coarctation of the aorta: outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38: 1728-33.
369. Anderson RH, Weinberg PM. The clinical anatomy of transposition. *Cardiol Young.* 2005;15 Suppl 1:76-87.
370. Chesler E, Kornis ME, Edwards JE. Anomalies of the tricuspid valve, including pouches, resembling aneurysms of the membranous ventricular septum. *Am J Cardiol.* 1968;21:661- 8.
371. Jones RN, Niles NR. Spinnaker formation of sinus venosus valve. Case report of a fatal anomaly in a ten-year-old boy. *Circulation.* 1968;38: 468-73.
372. Warnes CA, Maron BJ, Jones M, Roberts WC. Asymptomatic sinus of Valsalva aneurysm causing right ventricular outflow obstruction before and after rupture. *Am J Cardiol.* 1984;54:1383- 4.
373. Mohanakrishnan L, Vijayakumar K, Sukumaran P, et al. Unruptured sinus of Valsalva aneurysm with right ventricular outflow obstruction. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2003;11:74-6.
374. Das SK, Jahnke EJ, Walker WJ. Aneurysm of the membranous septum with interventricular septal defect producing right ventricular outflow obstruction. *Circulation.* 1964;30:429 -33.
375. Freedom RM, Li J, Yoo SJ. Late complications following the Fontan operation. In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PE, editors. *Diagnosis and*

- Management of Adult Congenital Heart Disease; London: Churchill Livingstone, 2003:85–91.
376. Freedom RM, Yoo SJ. The divided right ventricle. In: *The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease*. Elmsford, NY: Futura, 2004:232–5.
377. Laforest I, Dumesnil JG, Briand M, Cartier PC, Pibarot P. Hemodynamic performance at rest and during exercise after aortic valve replacement: comparison of pulmonary autografts versus aortic homografts. *Circulation*. 2002;106:I57–I62.
378. Veldtman GR, Dearani JA, Warnes CA. Low pressure giant pulmonary artery aneurysms in the adult: natural history and management strategies. *Heart*. 2003;89:1067–70.
379. Cheatham JP, Coe JY, Kugler JD, Fletcher SE, Tower AJ. Successful transcatheter perforation of the atretic pulmonary valve membrane in a newborn using the new Coe radiofrequency end hole catheter. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1998;45:162–6.
380. Driscoll DJ, Michels VV, Gersony WM, et al. Occurrence risk for congenital heart defects in relatives of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation*. 1993; 87(suppl II): 1114–20.
381. Nora JJ, Nora AH. Recurrence risks in children having one parent with a congenital heart disease. *Circulation*. 1976;53:701–2.
382. Mendez HM, Opitz JM. Noonan syndrome: a review. *Am J Med Genet*. 1985;21:493–506.
383. Noonan J. Noonan syndrome—then and now. *Cardiol Young*. 1999;9: 545–6.
384. Trambo NA, Iqbal K, Dar MA, Malik RA, Naikoo BA, Andrabi MA. Unusual dysmorphic features in five patients with Noonan's syndrome: a brief review. *J Paediatr Child Health*. 2002;38:521–5.
385. Fryns JP. The cardio-facio-cutaneous (CFC) syndrome and Robertsonian 15/22 translocation. *Ann Genet*. 1992;35:186–8.
386. Chou TC, Knilans TK. Congenital heart disease in adults. In: *Electrocardiography in Clinical Practice*. Philadelphia: W. B. Saunders Co., 1996:296–318.
387. Chen JT, Robinson AE, Goodrich JK, Lester RG. Uneven distribution of pulmonary blood flow between left and right lungs in isolated valvular pulmonary stenosis. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1969; 107:343–50.
388. Arai N, Matsumoto A, Nishikawa N, et al. Beta-blocker therapy improved symptoms and exercise capacity in a patient with dynamic intra-right ventricular obstruction: an atypical form of doublechambered right ventricle. *J Am Soc Echocardiogr*. 2001;14:650–3.
389. Silvilairat S, Cabalka AK, Cetta F, Hagler DJ, O'Leary PW. Outpatient echocardiographic assessment of complex pulmonary outflow stenosis:

- Doppler mean gradient is superior to the maximum instantaneous gradient. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005;18:1143–8.
390. Shirani J, Zafari AM, Roberts WC. Sudden death, right ventricular infarction, and abnormal right ventricular intramural coronary arteries in isolated congenital valvular pulmonic stenosis. *Am J Cardiol.* 1993;72:368–70.
  391. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *N Engl J Med.* 1982;307:540–2.
  392. Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol.* 1990;65:775–83.
  393. Ben-Shachar G, Cohen MH, Sivakoff MC, Portman MA, Riemenschneider TA, Van Heeckeren DW. Development of infundibular obstruction after percutaneous pulmonary balloon valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol.* 1985;5:754–6.
  394. Sellors T. Surgery of pulmonary stenosis: a case in which the pulmonary valve was successfully divided. *Lancet.* 1948;251:1:988–9.
  395. Varco RL. Discussion of the paper “The surgical treatment of cardiac valvular stenosis,” Muller, William H., Jr. and Longmire, William P., Jr. *Surgery* 1951;50:29.
  396. McNamara DG, Latson LA. Long-term follow-up of patients with malformations for which definitive surgical repair has been available for 25 years or more. *Am J Cardiol.* 1982;50:560–8.
  397. Fiane AE, Lindberg HL, Saatvedt K, Svennevig JL. Mechanical valve replacement in congenital heart disease. *J Heart Valve Dis.* 1996;5:337–42.
  398. Dittrich S, Alexi-Meskishvili VV, Yankah AC, et al. Comparison of porcine xenografts and homografts for pulmonary valve replacement in children. *Ann Thorac Surg.* 2000;70:717–22.
  399. Corno AF, Qanadli SD, Sekarski N, et al. Bovine valved xenograft in pulmonary position: medium-term follow-up with excellent hemodynamics and freedom from calcification. *Ann Thorac Surg.* 2004;78:1382–8.
  400. Carr-White GS, Kilner PJ, Hon JK, et al. Incidence, location, pathology, and significance of pulmonary homograft stenosis after the Ross operation. *Circulation.* 2001;104:116–120.
  401. Jarrar M, Betbout F, Farhat MB, et al. Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. *Am Heart J.* 1999;138:950–4.
  402. Teupe CH, Burger W, Schrader R, Zeiher AM. Late (five to nine years) follow-up after balloon dilation of valvular pulmonary stenosis in adults. *Am J Cardiol.* 1997;80:240–2.

403. Sadr-Ameli MA, Sheikholeslami F, Firoozi I, Azarnik H. Late results of balloon pulmonary valvuloplasty in adults. *Am J Cardiol.* 1998;82: 398–400.
404. McCrindle BW, Kan JS. Long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. *Circulation.* 1991;83:1915–22.
405. Rao PS, Thapar MK, Kutayli F. Causes of restenosis after balloon valvuloplasty for valvular pulmonary stenosis. *Am J Cardiol.* 1988;62: 979–82.
406. O'Connor BK, Beekman RH, Lindauer A, Rocchini A. Intermediate-term outcome after pulmonary balloon valvuloplasty: comparison with a matched surgical control group. *J Am Coll Cardiol.* 1992;20: 169–73.
407. Peterson C, Schilthuis JJ, Dodge-Khatami A, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennink GB. Comparative long-term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg.* 2003;76:1078–82.
408. Marantz PM, Huhta JC, Mullins CE, et al. Results of balloon valvuloplasty in typical and dysplastic pulmonary valve stenosis: Doppler echocardiographic follow-up. *J Am Coll Cardiol.* 1988;12:476–9.
409. Masura J, Burch M, Deanfield JE, Sullivan ID. Five-year follow-up after balloon pulmonary valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol.* 1993;21:132–6.
410. Gersony WM. Long-term follow-up of operated congenital heart disease. *Cardiol Clin.* 1989;7:915–23.
411. Kanter KR, Budde JM, Parks WJ, et al. One hundred pulmonary valve replacements in children after relief of right ventricular outflow tract obstruction. *Ann Thorac Surg.* 2002;73:1801–6.
412. Earing MG, Connolly HM, Dearani JA, Ammash NM, Grogan M, Warnes CA. Long-term follow-up of patients after surgical treatment for isolated pulmonary valve stenosis. *Mayo Clin Proc.* 2005;80:871–6.
413. Dore A. Pulmonary stenosis. In: *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease.* London: Churchill Livingstone, 2003: 299–303.
414. Gutgesell HP, Gessner IH, Vetter VL, Yabek SM, Norton JB Jr. Recreational and occupational recommendations for young patients with heart disease. A statement for physicians by the Committee on Congenital Cardiac Defects of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation.* 1986; 74: 1195A–8A.
415. McNamara DG, Bricker JT, Galioto FM Jr, Graham TP Jr, James FW, Rosenthal A. Cardiovascular abnormalities in the athlete: recommendations regarding eligibility for competition. Task force I: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 1985;6:1200–8.
416. Milo S, Fiegel A, Shem-Tov A, Neufeld HN, Goor DA. Hour-glass deformity of the pulmonary valve: a third type of pulmonary valve stenosis. *Br Heart J.* 1988;60:128–33.

417. Arvidsson H, Carlsson E, Hartmann A Jr, Tsifutis A, Crawford C. Supravalvular stenoses of the pulmonary arteries. Report of eleven cases. *Acta Radiol.* 1961;56:466–80.
418. Raff GW, Gaynor JW, Weinberg PM, Spray TL, Gleason M. Membranous subpulmonic stenosis associated with ventricular septal defect and aortic insufficiency. *J Am Soc Echocardiogr.* 2000;13:58–60.
419. Hadchouel M. Alagille syndrome. *Indian J Pediatr.* 2002;69:815–8.
420. Kumar A, Stalker HJ, Williams CA. Concurrence of supravalvular aortic stenosis and peripheral pulmonary stenosis in three generations of a family: a form of arterial dysplasia. *Am J Med Genet.* 1993;45:739–42.
421. Cormode EJ, Dawson M, Lowry RB. Keutel syndrome: clinical report and literature review. *Am J Med Genet.* 1986;24:289–94.
422. Freij BJ, South MA, Sever JL. Maternal rubella and the congenital rubella syndrome. *Clin Perinatol.* 1988;15:247–57.
423. Cormode EJ, Dawson M, Lowry RB. Keutel syndrome: clinical report and literature review. *Am J Med Genet.* 1986;24:289–94.
424. Simonneau G, Galie N, Rubin LJ, et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43:5S–12S.
425. Lock JE, Castaneda-Zuniga WR, Fuhrman BP, Bass JL. Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries. *Circulation.* 1983;67:962–7.
426. O’Laughlin MP. Catheterization treatment of stenosis and hypoplasia of pulmonary arteries. *Pediatr Cardiol.* 1998;19:48–56.
427. Kreutzer J, Landzberg MJ, Preminger TJ, et al. Isolated peripheral pulmonary artery stenoses in the adult. *Circulation.* 1996;93:1417–23.
428. Dogan OF, Demircin M, Ozkutlu S, Pasaoglu I. Surgical management of infants with isolated supravalvular pulmonary stenosis: case reports. *Heart Surg Forum.* 2006;9:E668–E674.
429. Gober V, Berdat P, Pavlovic M, Pfammatter JP, Carrel TP. Adverse mid-term outcome following RVOT reconstruction using the Contegra valved bovine jugular vein. *Ann Thorac Surg.* 2005;79:625–31.
430. Rosenhek R, Binder T, Maurer G, Baumgartner H. Normal values for Doppler echocardiographic assessment of heart valve prostheses. *J Am Soc Echocardiogr.* 2003;16:1116–27.
431. Lloyd TR, Marvin WJ Jr, Mahoney LT, Lauer RM. Balloon dilation valvuloplasty of bioprosthetic valves in extracardiac conduits. *Am Heart J.* 1987;114:268–74.
432. Shaffer KM, Mullins CE, Grifka RG, et al. Intravascular stents in congenital heart disease: short- and long-term results from a large single-center experience. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31:661–7.
433. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet.* 2000;356:1403–5.

434. Powell AJ, Lock JE, Keane JF, Perry SB. Prolongation of RV-PA conduit life span by percutaneous stent implantation. Intermediate-term results. *Circulation*. 1995;92:3282–8.
435. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Qureshi SA, et al. Percutaneous insertion of the pulmonary valve. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1664–9.
436. Wong PC, Sanders SP, Jonas RA, et al. Pulmonary valve-moderator band distance and association with development of double-chambered right ventricle. *Am J Cardiol*. 1991;68:1681–6.
437. McElhinney DB, Goldmuntz. Double-chambered right ventricle. In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PE, editors. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*. London: Churchill Livingstone, 2003:305–11.
438. Moran AM, Hornberger LK, Jonas RA, Keane JF. Development of a double-chambered right ventricle after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 1998;31:1127–33.
439. Pongiglione G, Freedom RM, Cook D, Rowe RD. Mechanism of acquired right ventricular outflow tract obstruction in patients with ventricular septal defect: an angiocardiographic study. *Am J Cardiol*. 1982;50:776–80.
440. Oliver JM, Garrido A, Gonzalez A, et al. Rapid progression of midventricular obstruction in adults with double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:711–7.
441. Goitein KJ, Neches WH, Park SC, Mathews RA, Lenox CC, Zuberbuhler JR. Electrocardiogram in double chamber right ventricle. *Am J Cardiol*. 1980;45:604–8.
442. Ibrahim T, Dennig K, Schwaiger M, Schomig A. Images in cardiovascular medicine. Assessment of double chamber right ventricle by magnetic resonance imaging. *Circulation*. 2002;105:2692–3.
443. Chandrashekhkar YS, Anand IS, Wahi PL. Balloon dilatation of double-chamber right ventricle. *Am Heart J*. 1990;120:1234–6.
444. Gibbs JL, Uzun O, Blackburn ME, Parsons JM, Dickinson DF. Right ventricular outflow stent implantation: an alternative to palliative surgical relief of infundibular pulmonary stenosis. *Heart*. 1997;77: 176–9.
445. Park SJ, Lee CW, Hong MK, Song JK, Park SW, Kim JJ. Transcoronary alcohol ablation of infundibular hypertrophy in patients with idiopathic infundibular pulmonic stenosis. *Am J Cardiol*. 1997;80:1514–6.
446. O’Laughlin MP, Slack MC, Grifka RG, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease. *Circulation*. 1993;88:605–14.
447. Hachiro Y, Takagi N, Koyanagi T, Morikawa M, Abe T. Repair of double-chambered right ventricle: surgical results and long-term follow-up. *Ann Thorac Surg*. 2001;72:1520–2.

448. Massin MM, Nitsch GB, Dabritz S, Seghaye MC, Messmer BJ, von Bernuth G. Growth of pulmonary artery after arterial switch operation for simple transposition of the great arteries. *Eur J Pediatr.* 1998;157: 95–100.
449. Kato H, Sugimura T, Akagi T, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation.* 1996;94:1379–85.
450. Gupta D, Saxena A, Kothari SS, et al. Detection of coronary artery anomalies in tetralogy of Fallot using a specific angiographic protocol. *Am J Cardiol.* 2001;87:241–4, A9.
451. Coutu M, Poirier NC, Dore A, Carrier M, Perrault LP. Late myocardial revascularization in patients with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg.* 2004;77:1454–5.
452. Wernovsky G, Sanders SP. Coronary artery anatomy and transposition of the great arteries. *Coron Artery Dis.* 1993;4:148–57.
453. Tanel RE, Wernovsky G, Landzberg MJ, Perry SB, Burke RP. Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1995;76:153–7.
454. Hauser M, Bengel FM, Kuhn A, et al. Myocardial blood flow and flow reserve after coronary reimplantation in patients after arterial switch and Ross operation. *Circulation.* 2001;103:1875–80.
455. Legendre A, Losay J, Touchot-Kone A, et al. Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation.* 2003;108(suppl 1):II186–90.
456. Hausdorf G, Kampmann C, Schneider M. Coronary angioplasty for coronary stenosis after the arterial switch procedure. *Am J Cardiol.* 1995;76:621–3.
457. Abhaichand R, Morice MC, Bonnet D, Sidi D, Bonhoeffer P. Stent supported angioplasty for coronary arterial stenosis following the arterial switch operation. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002;56:278–80.
458. Raisy O, Bergoend E, Agnoletti G, et al. Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007;31:894–8.
459. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation.* 2007;115:1296–305.
460. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation.* 2002;105: 2449–54.
461. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. *JAMA.* 1996;276:199–204.
462. Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol.* 1992; 20:640–7.



463. Ropers D, Moshage W, Daniel WG, Jessl J, Gottwik M, Achenbach S. Visualization of coronary artery anomalies and their anatomic course by contrast-enhanced electron beam tomography and three-dimensional reconstruction. *Am J Cardiol.* 2001;87:193–7.
464. McConnell MV, Ganz P, Selwyn AP, Li W, Edelman RR, Manning WJ. Identification of anomalous coronary arteries and their anatomic course by magnetic resonance coronary angiography. *Circulation.* 1995;92: 3158–62.
465. Angelini P, Velasco JA, Ott D, Khoshnevis GR. Anomalous coronary artery arising from the opposite sinus: descriptive features and pathophysiologic mechanisms, as documented by intravascular ultrasonography. *J Invasive Cardiol.* 2003;15:507–14.
466. Doorey AJ, Pasquale MJ, Lally JF, Mintz GS, Marshall E, Ramos DA Six-month success of intracoronary stenting for anomalous coronary arteries associated with myocardial ischemia. *Am J Cardiol.* 2000;86: 580–2, A10.
467. Fedoruk LM, Kern JA, Peeler BB, Kron IL. Anomalous origin of the right coronary artery: right internal thoracic artery to right coronary artery bypass is not the answer. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133: 456–60.
468. Davis JA, Cecchin F, Jones TK, Portman MA. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:593–7.
469. Romp RL, Herlong JR, Landolfo CK, et al. Outcome of unroofing procedure for repair of anomalous aortic origin of left or right coronary artery. *Ann Thorac Surg.* 2003;76:589–95.
470. Frommelt PC, Frommelt MA, Tweddell JS, Jaquiss RD. Prospective echocardiographic diagnosis and surgical repair of anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus with an interarterial course. *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:148–54.
471. Keith JD. The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Br Heart J.* 1959;21:149–61.
472. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, et al. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979;78:7–11.
473. Stern H, Sauer U, Locher D, et al. Left ventricular function assessed with echocardiography and myocardial perfusion assessed with scintigraphy under dipyridamole stress in pediatric patients after repair for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993;106:723–32.
474. Finley JP, Howman-Giles R, Gilday DL, Olley PM, Rowe RD. Thallium-201 myocardial imaging in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. Applications before and after medical and surgical treatment. *Am J Cardiol.* 1978;42:675– 80.

475. Seguchi M, Nakanishi T, Nakazawa M, et al. Myocardial perfusion after aortic implantation for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Eur Heart J*. 1990;11:213–8.
476. Shivalkar B, Borgers M, Daenen W, Gewillig M, Flameng W. ALCAPA syndrome: an example of chronic myocardial hypoperfusion? *J Am Coll Cardiol*. 1994;23:772–8.
477. Dua R, Smith JA, Wilkinson JL, et al. Long-term follow-up after two coronary repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Card Surg*. 1993;8:384–90.
478. Bogers AJ, Quaegebeur JM, Huysmans HA. The need for follow-up after surgical correction of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 1988;29:339–42.
479. Ohmoto Y, Hara K, Kuroda Y, Fukuda S, Tamura T. Stent placement in surgically reimplanted left main coronary artery in patient with anomalous origin of left main coronary artery from pulmonary artery. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1997;42:48–50.
480. Kwok OH, Landzberg MJ, Kinlay S, Marcus KC, Rogers C. Percutaneous coronary intervention and subsequent endovascular beta-radiation brachytherapy in a 14-year-old with repaired anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Invasive Cardiol*. 2001;13:494–500.
481. Purut CM, Sabiston DC Jr. Origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in older adults. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991;102:566–70.
482. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg*. 2002;74:946–55.
483. Wada AM, Willet SG, Bader D. Coronary vessel development: a unique form of vasculogenesis. *Arterioscler Thromb Vasc Biol*. 2003;23: 2138–45.
484. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1990;21: 28–40.
485. Mavroudis C, Backer CL, Rocchini AP, Muster AJ, Gevitz M. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. *Ann Thorac Surg*. 1997;63:1235–42.
486. Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, Forbess JM, Perry SB, Lock JE. Management of coronary artery fistulae. Patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1026–32.
487. Galie N. Classification of patients with congenital systemic-to-pulmonary shunts associated with pulmonary arterial hypertension: current status and future directions. In: *Pulmonary Arterial Hypertension Related to Congenital Heart Disease*. Munich: Elsevier GmbH; 2006:11–7.
488. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. *BMJ*. 1958;46:701–9.

489. Tudor RM, Cool CD, Yeager M, Taraseviciene-Stewart L, Bull TM, Voelkel NF. The pathobiology of pulmonary hypertension. Endothelium. Clin Chest Med. 2001;22:405–18.
490. Heath D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease; a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. Circulation. 1958;18:533–47.
491. Saha A, Balakrishnan KG, Jaiswal PK, et al. Prognosis for patients with Eisenmenger syndrome of various aetiology. Int J Cardiol. 1994;45: 199–207.
492. Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. The Eisenmenger syndrome in adults. Ann Intern Med. 1998;128:745–55.
493. Cantor WJ, Harrison DA, Moussadji JS, et al. Determinants of survival and length of survival in adults with Eisenmenger syndrome. Am J Cardiol. 1999;84:677–81.
494. Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D, McGoon DC. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation. 1989;80:840–5.
495. Steele PM, Fuster V, Cohen M, Ritter DG, McGoon DC. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease—long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation. 1987;76:1037–42.
496. Sondel PM, Tripp ME, Ganick DJ, Levy JM, Shahidi NT. Phlebotomy with iron therapy to correct the microcytic polycythemia of chronic hypoxia. Pediatrics. 1981;67:667–70.
497. Perloff JK, Marelli AJ, Miner PD. Risk of stroke in adults with cyanotic congenital heart disease. Circulation. 1993;87:1954–9.
498. Bowyer JJ, Busst CM, Denison DM, Shinebourne EA. Effect of long term oxygen treatment at home in children with pulmonary vascular disease. Br Heart J. 1986;55:385–90.
499. Sandoval J, Aguirre JS, Pulido T, et al. Nocturnal oxygen therapy in patients with the Eisenmenger syndrome. Am J Respir Crit Care Med. 2001;164:1682–7.
500. Trulock EP. Lung transplantation for primary pulmonary hypertension. Clin Chest Med. 2001;22:583–93.
501. Rosove MH, Hocking WG, Harwig SS, Perloff JK. Studies of beta-thromboglobulin, platelet factor 4, and fibrinopeptide A in erythrocytosis due to cyanotic congenital heart disease. Thromb Res. 1983; 29:225–35.
502. McLaughlin VV, Genthner DE, Panella MM, Hess DM, Rich S. Compassionate use of continuous prostacyclin in the management of secondary pulmonary hypertension: a case series. Ann Intern Med. 1999; 130:740–3.
503. Fernandes SM, Newburger JW, Lang P, et al. Usefulness of epoprostenol therapy in the severely ill adolescent/adult with Eisenmenger physiology. Am J Cardiol. 2003;91:632–5.

504. Olschewski H, Simonneau G, Galie N, et al. Inhaled iloprost for severe pulmonary hypertension. *N Engl J Med*. 2002;347:322–9.
505. Barst RJ, Rubín LJ, Long WA, et al. A comparison of continuous intravenous epoprostenol (prostacyclin) with conventional therapy for primary pulmonary hypertension. The Primary Pulmonary Hypertension Study Group. *N Engl J Med*. 1996;334:296–302.
506. Simonneau G, Barst RJ, Galie N, et al. Continuous subcutaneous infusion of treprostinil, a prostacyclin analogue, in patients with pulmonary arterial hypertension: a double-blind, randomized, placebo-controlled trial. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;165:800–4.
507. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, et al. Effects of beraprost sodium, an oral prostacyclin analogue, in patients with pulmonary arterial hypertension: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1496–502.
508. Rubín LJ, Badesch DB, Barst RJ, et al. Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*. 2002;346:896–903.
509. Batista RJ, Santos JL, Takeshita N, et al. Successful reversal of pulmonary hypertension in Eisenmenger complex. *Arq Bras Cardiol*. 1997;68: 279–80.
510. Galie N, Beghetti M, Gatzoulis MA, et al. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation*. 2006;114:48–54.
511. Jones P, Patel A. Eisenmenger's syndrome and problems with anaesthesia. *Br J Hosp Med*. 1995;54:214.
512. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, et al. Transvenous pacing leads and systemic thromboemboli in patients with intracardiac shunts: a multicenter study. *Circulation*. 2006;113:2391–7.
513. Harrison DA, Harris L, Siu SC, et al. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30:1368–73.
514. Harrison DA, Siu SC, Hussain F, MacLoughlin CJ, Webb GD, Harris L. Sustained atrial arrhythmias in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2001;87:584–8.
515. Therrien J, Warnes C, Daliendo L, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease part III. *Can J Cardiol*. 2001;17:1135–58.
516. Landzberg MJ, Murphy DJ Jr, Davidson WR Jr, et al. Task force 4: organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1187–93.
517. Davlouros PA, Kilner RJ, Hornung TS, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow

- aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol.* 2002;40:2044–52.
518. van Straten A, Vliegen HW, Hazekamp MG, de Roos A. Right ventricular function late after total repair of tetralogy of Fallot. *Eur Radiol.* 2005;15:702–7.
519. Boxt LM, Lipton MJ, Kwong RY, Rybicki F, Clouse ME. Computed tomography for assessment of cardiac chambers, valves, myocardium and pericardium. *Cardiol Clin.* 2003;21:561–85.
520. Koch K, Oellig F, Oberholzer K, et al. Assessment of right ventricular function by 16-detector-row CT: comparison with magnetic resonance imaging. *Eur Radiol.* 2005;15:312–8.
521. Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J, Webb G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol.* 2005;95:779–8.
522. Gentles TL, Lock JE, Perry SB. High pressure balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis: early experience. *J Am Coll Cardiol.* 1993;22:867–72.
523. Rome JJ, Mayer JE, Castaneda AR, Lock JE. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. Rehabilitation of diminutive pulmonary arteries. *Circulation.* 1993;88:1691–8.
524. Agnoletti G, Boudjemline Y, Bonnet D, Sidi D, Vouhe P. Surgical reconstruction of occluded pulmonary arteries in patients with congenital heart disease: effects on pulmonary artery growth. *Circulation.* 2004;109:2314–8.
525. McMahon CJ, El-Said HG, Grifka RG, Fraley JK, Nihill MR, Mullins CE. Redilation of endovascular stents in congenital heart disease: factors implicated in the development of restenosis and neointimal proliferation. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38:521–6.
526. Feinstein JA, Goldhaber SZ, Lock JE, Ferndandes SM, Landzberg MJ. Balloon pulmonary angioplasty for treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circulation.* 2001;103:10–3.
527. Knauth AL, Lock JE, Perry SB, et al. Transcatheter device closure of congenital and postoperative residual ventricular septal defects. *Circulation.* 2004;110:501–7.
528. Lock JE, Block PC, McKay RG, Baim DS, Keane JF. Transcatheter closure of ventricular septal defects. *Circulation.* 1988;78:361–8.
529. Wessel HU, Paul MH. Exercise studies in tetralogy of Fallot: a review. *Pediatr Cardiol.* 1999;20:39–47.
530. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med.* 1993;329:593–9.
531. Norgaard MA, Lauridsen P, Helvind M, Pettersson G. Twenty-to-thirty-seven-year follow-up after repair for Tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999;16:125–30.

532. Wolff GS, Rowland TW, Ellison RC. Surgically induced right undrained branch block with left anterior hemiblock. An ominous sign in postoperative tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1972;46:587-94.
533. Gillette PC, Yeoman MA, Mullins CE, McNamara DG. Sudden death after repair of tetralogy of Fallot. Electrocardiographic and electrophysiologic abnormalities. *Circulation*. 1977;56:566-71.
534. Deanfield JE, Ho SY, Anderson RH, McKenna WJ, Allwork SP, Hallidie-Smith KA. Late sudden death after repair of tetralogy of Fallot: a clinicopathologic study. *Circulation*. 1983;67:626-31.
535. Horowitz LN, Vetter VL, Harken AH, Josephson ME. Electrophysiologic characteristics of sustained ventricular tachycardia occurring after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1980;46:446-52.
536. Kugler JD, Pinsky WW, Cheatham JP, Hofschire PJ, Mooring PK, Fleming WH. Sustained ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot: new electrophysiologic findings. *Am J Cardiol*. 1983;51:1137-43.
537. Dunnigan A, Pritzker MR, Benditt DG, Benson DW Jr. Life threatening ventricular tachycardias in late survivors of surgically corrected tetralogy of Fallot. *Br Heart J*. 1984;52:198-206.
538. Garson A Jr, Randall DC, Gillette PC, et al. Prevention of sudden death after repair of tetralogy of Fallot: treatment of ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol*. 1985;6:221-7.
539. Zimmermann M, Friedli B, Adamec R, Oberhansli I. Ventricular late potentials and induced ventricular arrhythmias after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1991;67:873-8.
540. Downar E, Harris L, Kimber S, et al. Ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot: results of intraoperative mapping studies. *J Am Coll Cardiol*. 1992;20:648-55.
541. Cullen S, Celermajer DS, Franklin RC, Hallidie-Smith KA, Deanfield JE. Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study. *J Am Coll Cardiol*. 1994; 23:1151-5.
542. Jonsson H, Ivert T, Brodin LA, Jonasson R. Late sudden deaths after repair of tetralogy of Fallot. Electrocardiographic findings associated with survival. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;29:131-9.
543. Balaji S, Lau YR, Case CL, Gillette PC. QRS prolongation is associated with inducible ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1997;80:160-3.
544. Berul CI, Hill SL, Geggel RL, et al. Electrocardiographic markers of late sudden death risk in postoperative tetralogy of Fallot children. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1997;8:1349-56.
545. Hokanson JS, Moller JH. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2001;87:1271-7.

546. Hamada H, Terai M, Jibiki T, Nakamura T, Gatzoulis MA, Niwa K. Influence of early repair of tetralogy of fallot without an outflow patch on late arrhythmias and sudden death: a 27-year follow-up study following a uniform surgical approach. *Cardiol Young*. 2002;12:345–51.
547. Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40: 1675–80.
548. Dore A, Santagata P, Dubuc M, Mercier LA. Implantable cardioverter defibrillators in adults with congenital heart disease: a single center experience. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2004;27:47–51.
549. Russo G, Folino AF, Mazzotti E, Rebellato L, Daliento L. Comparison between QRS duration at standard ECG and signal-averaging ECG for arrhythmic risk stratification after surgical repair of tetralogy of fallot. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2005;16:288–92.
550. Veldtman GR, Connolly HM, Grogan M, Ammash NM, Warnes CA. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:174–80.
551. Child JS. Echocardiographic evaluation of the adult with postoperative congenital heart disease. In: Otto CM, editor. *The Practice of Clinical Echocardiography*. Philadelphia: W. B. Saunders; 2002:901–21.
552. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol*. 1997;29:194–201.
553. Ebenroth ES, Hurwitz RA, Cordes TM. Late onset of pulmonary hypertension after successful Mustard surgery for d-transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 2000;85:127–30, A10.
554. Wilson NJ, Clarkson PM, Barratt-Boyes BG, et al. Long-term outcome after the mustard repair for simple transposition of the great arteries. 28-year follow-up. *J Am Coll Cardiol*. 1998;32:758–65.
555. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, et al. Decline in ventricular function and clinical condition after Mustard repair for transposition of the great arteries (a prospective study of 22–29 years). *Eur Heart J*. 2004;25:1264–70.
556. Puley G, Siu S, Connelly M, et al. Arrhythmia and survival in patients  $\geq$  18 years of age after the mustard procedure for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 1999;83:1080–4.
557. Sarkar D, Bull C, Yates R, et al. Comparison of long-term outcomes of atrial repair of simple transposition with implications for a late arterial switch strategy. *Circulation*. 1999;100:II176–II181.
558. Moons P, Gewillig M, Sluysmans T, et al. Long term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicentre study in Belgium. *Heart*. 2004;90:307–13.

559. Tei C, Dujardin KS, Hodge DO, et al. Doppler echocardiographic index for assessment of global right ventricular function. *J Am Soc Echocardiogr.* 1996;9:838–47.
560. Tei C, Nishimura RA, Seward JB, Tajik AJ. Noninvasive Doppler-derived myocardial performance index: correlation with simultaneous measurements of cardiac catheterization measurements. *J Am Soc Echocardiogr.* 1997;10:169–78.
561. Vogel M, Cheung MM, Li J, et al. Noninvasive assessment of left ventricular force-frequency relationships using tissue Doppler-derived isovolumic acceleration: validation in an animal model. *Circulation.* 2003; 107:1647–52.
562. Vogel M, Derrick G, White PA, et al. Systemic ventricular function in patients with transposition of the great arteries after atrial repair: a tissue Doppler and conductance catheter study. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43: 100–6.
563. Lissin LW, Li W, Murphy DJ Jr, et al. Comparison of transthoracic echocardiography versus cardiovascular magnetic resonance imaging for the assessment of ventricular function in adults after atrial switch procedures for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 2004;93:654–7.
564. Hornung TS, Anagnostopoulos C, Bhardwaj P, et al. Comparison of equilibrium radionuclide ventriculography with cardiovascular magnetic resonance for assessing the systemic right ventricle after Mustard or Senning procedures for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 2003;92:640–3.
565. Culbert EL, Ashburn DA, Cullen-Dean G, et al. Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries. *Circulation.* 2003; 108:857–62.
566. Losay J, Hougen TJ. Treatment of transposition of the great arteries. *Curr Opin Cardiol.* 1997;12:84–90.
567. Losay J, Touchot A, Serraf A, et al. Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation.* 2001;104: I121–I126.
568. Schwartz ML, Gauvreau K, del NP, Mayer JE, Colan SD. Long-term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial switch operation. *Circulation.* 2004;110:II128–32.
569. Formigari R, Toscano A, Giardini A, et al. Prevalence and predictors of neo-aortic regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126:1753–9.
570. Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, Kong DF, Sanders SP. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation.* 2002;106:2575–80.
571. Hechter SJ, Fredriksen PM, Liu P, et al. Angiotensin-converting enzyme inhibitors in adults after the Mustard procedure. *Am J Cardiol.* 2001; 87:660–3, A11.
572. Robinson B, Heise CT, Moore JW, Anella J, Sokolowski M, Eshaghpour E. Afterload reduction therapy in patients following intraatrial baffle operation for transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol.* 2002; 23:618–23.



573. Lester SJ, McElhinney DB, Vilorio E, et al. Effects of losartan in patients with a systemically functioning morphologic right ventricle after atrial repair of transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 2001; 88:1314-6.
574. Carrel T, Pfammatter JP. Complete transposition of the great arteries: surgical concepts for patients with systemic right ventricular failure following intraatrial repair. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;48:224-7.
575. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Kopf GS, Elefteriades JA. Surgical intervention criteria for thoracic aortic aneurysms: a study of growth rates and complications. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:1922-6.
576. Oechslin E, Jenni R. 40 years after the first atrial switch procedure in patients with transposition of the great arteries: long-term results in Toronto and Zurich. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;48:233-7.
577. Hutter PA, Krieb DL, Mantel SF, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennink GB. Twenty-five years' experience with the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;124:790-7.
578. Gandhi SK, Pigula FA, Siewers RD. Successful late reintervention after the arterial switch procedure. *Ann Thorac Surg.* 2002;73:88-93.
579. Poirier NC, Mee RB. Left ventricular reconditioning and anatomical correction for systemic right ventricular dysfunction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2000;3:198-215.
580. Prifti E, Bonacchi M, Luisi SV, Vanini V. Coronary revascularization after arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;21:111-3.
581. Jayakumar KA, Addonizio LJ, Kichuk-Christant MR, et al. Cardiac transplantation after the Fontan or Glenn procedure. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:2065-72.
582. Kammeraad JA, van Deurzen CH, Sreeram N, et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:1095-102.
583. Collins KK, Love BA, Walsh EP, Saul JP, Epstein MR, Triedman JK. Location of acutely successful radiofrequency catheter ablation of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2000;86:969-74.
584. Rhodes LA, Wernovsky G, Keane JF, et al. Arrhythmias and intracardiac conduction after the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;109:303-10.
585. Guedes A, Mercier LA, Leduc L, Berube L, Marcotte F, Dore A. Impact of pregnancy on the systemic right ventricle after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44: 433-7.
586. Allwork SP, Bentall HH, Becker AE, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries: morphologic study of 32 cases. *Am J Cardiol.* 1976;38:910-23.
587. Warnes CA. Congenitally corrected transposition: the uncorrected misnomer. *J Am Coll Cardiol.* 1996;27:1244-5.

588. Schiebler GL, Edwards JE, Burchell HB, Dushane JW, Ongley PA, Wood EH. Congenital corrected transposition of the great vessels: a study of 33 cases. *Pediatrics*. 1961;(suppl):849–88.
589. Dabizzi RP, Barletta GA, Caprioli G, Baldrighi G, Baldrighi V. Coronary artery anatomy in corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 1988;12:486–91.
590. Anderson RH. Coronary artery patterns in complete transposition. *Thorax*. 1978;33:825.
591. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation*. 1983;67:1374–7.
592. Bharati S, McCue CM, Tingelstad JB, Mantakas M, Shiel F, Lev M. Lack of connection between the atria and the peripheral conduction system in a case of corrected transposition with congenital atrioventricular block. *Am J Cardiol*. 1978;42:147–53.
593. Friedberg DZ, Nadas AS. Clinical profile of patients with congenital corrected transposition of the great arteries. A study of 60 cases. *N Engl J Med*. 1970;282:1053–9.
594. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, Ammash NM, Tajik AJ, Danielson GK. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40:285–90.
595. Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation*. 1998;98:997–1005.
596. Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J. The natural and “unnatural” history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol*. 1990;65:1222–9.
597. Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multiinstitutional study. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:255–61.
598. Ismat FA, Baldwin HS, Karl TR, Weinberg PM. Coronary anatomy in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Int J Cardiol*. 2002;86:207–16.
599. Hornung TS, Bernard EJ, Jaeggi ET, Howman-Giles RB, Celermajer DS, Hawker RE. Myocardial perfusion defects and associated systemic ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart*. 1998;80:322–6.
600. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol*. 1996;27:1238–43.
601. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006;114:2699–709.

602. Silverman NH, Gerlis LM, Horowitz ES, Ho SY, Neches WH, Anderson RH. Pathologic elucidation of the echocardiographic features of Ebstein's malformation of the morphologically tricuspid valve in discordant atrioventricular connections. *Am J Cardiol.* 1995;76:1277–83.
603. Dore A, Houde C, Chan KL, et al. Angiotensin receptor blockade and exercise capacity in adults with systemic right ventricles: a multicenter, randomized, placebo-controlled clinical trial. *Circulation.* 2005;112: 2411–6.
604. van Son JA, Danielson GK, Huhta JC, et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;109:642–52.
605. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:1–8.
606. Voskuil M, Hazekamp MG, Kroft LJ, et al. Postsurgical course of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1999;83:558–62.
607. Biliciler-Denktaş G, Feldt RH, Connolly HM, Weaver AL, Puga FJ, Danielson GK. Early and late results of operations for defects associated with corrected transposition and other anomalies with atrioventricular discordance in a pediatric population. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001; 122:234–41.
608. Connolly HM, Grogan M, Warnes CA. Pregnancy among women with congenitally corrected transposition of great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:1692–5.
609. Therrien J, Barnes I, Somerville J. Outcome of pregnancy in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1999;84:820–4.
610. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. Second of two parts. *N Engl J Med.* 2000;342:334–42.
611. Perloff JK, Hart EM, Greaves SM, Miner PD, Child JS. Proximal pulmonary arterial and intrapulmonary radiologic features of Eisenmenger syndrome and primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol.* 2003;92:182–7.
612. Perloff JK. *Clinical Recognition of Congenital Heart Disease.* 5th ed. Philadelphia, Pa: Saunders; 2003.
613. Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol.* 1998;81:749–54.
614. Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RK, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol.* 1992;19:1041–6.
615. Seward JB, Tajik AJ, Feist DJ, Smith HC. Ebstein's anomaly in an 85-year-old man. *Mayo Clin Proc.* 1979;54:193–6.
616. Celermajer DS, Bull C, Till JA, et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23:170–6.
617. MacLellan-Tobert SG, Driscoll DJ, Mottram CD, et al. Exercise tolerance in patients with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol.* 1997;29: 1615–22.

618. Tworetzky W, McElhinney DB, Brook MM, Reddy VM, Hanley FL, Silverman NH. Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33: 228–33.
619. Sreeram N, Sutherland GR, Geuskens R, et al. The role of transoesophageal echocardiography in adolescents and adults with congenital heart defects. *Eur Heart J.* 1991;12:231– 40.
620. Randolph GR, Hagler DJ, Connolly HM, et al. Intraoperative transoesophageal echocardiography during surgery for congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;124:1176–82.
621. Simpson IA, Sahn DJ. Adult congenital heart disease: use of transthoracic echocardiography versus magnetic resonance imaging scanning. *Am J Card Imaging.* 1995;9:29–37.
622. Hartnell GG, Cohen MC, Meier RA, Finn JP. Magnetic resonance angiography demonstration of congenital heart disease in adults. *Clin Radiol.* 1996;51:851–7.
623. Eustace S, Kruskal JB, Hartnell GG. Ebstein's anomaly presenting in adulthood: the role of cine magnetic resonance imaging in diagnosis. *Clin Radiol.* 1994;49:690–2.
624. Ammash NM, Warnes CA, Connolly HM, Danielson GK, Seward JB. Mimics of Ebstein's anomaly. *Am Heart J.* 1997;134:508–13.
625. Smith WM, Gallagher JJ, Kerr CR, et al. The electrophysiologic basis and management of symptomatic recurrent tachycardia in patients with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol.* 1982;49: 1223–34.
626. Oh JK, Holmes DR Jr, Hayes DL, Porter CB, Danielson GK. Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol.* 1985;6:1351–7.
627. Kiziltan HT, Theodoro DA, Warnes CA, O'Leary PW, Anderson BJ, Danielson GK. Late results of bioprosthetic tricuspid valve replacement in Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg.* 1998;66:1539–45.
628. Driscoll DJ, Mottram CD, Danielson GK. Spectrum of exercise intolerance in 45 patients with Ebstein's anomaly and observations on exercise tolerance in 11 patients after surgical repair. *J Am Coll Cardiol.* 1988;11:831–6.
629. Connolly HM, Warnes CA. Ebstein's anomaly: outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23:1194–8.
630. Gatzoulis MA, Webb GD, Daubney PEF. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease.* London: Churchill Livingstone, 2003.
631. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax.* 1971; 26:240–8.
632. Mavroudis C. Venous shunts and the Fontan circulation in adult congenital heart disease. In: Gatzoulis MA, editor. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease.* London: Churchill Livingstone, 2003:79–83.

633. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96:682–95.
634. Stamm C, Friehs I, Mayer JE Jr, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;121:28–41.
635. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;100:228–32.
636. Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Proteinlosing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;115: 1063–73.
637. Costello JM, Steinhorn D, McColley S, Gerber ME, Kumar SP. Treatment of plastic bronchitis in a Fontan patient with tissue plasminogen activator: a case report and review of the literature. *Pediatrics.* 2002; 109: e67.
638. Mavroudis C, Deal BJ, Backer CL, et al. J. Maxwell Chamberlain Memorial Paper for congenital heart surgery. 111 Fontan conversions with arrhythmia surgery: surgical lessons and outcomes. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84:1457–65.
639. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, Johnsrude CL. Fontan conversion to cavopulmonary connection and arrhythmia circuit cryoblation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;115:547–56.
640. Marcelletti CF, Hanley FL, Mavroudis C, et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: A multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;119:340–6.
641. Gamba A, Merlo M, Fiocchi R, et al. Heart transplantation in patients with previous Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127: 555–62.
642. Cecchin F, Johnsrude CL, Perry JC, Friedman RA. Effect of age and surgical technique on symptomatic arrhythmias after the Fontan procedure. *Am J Cardiol.* 1995;76:386–91.
643. Mandapati R, Walsh EP, Triedman JK. Pericaval and periannular intra-atrial reentrant tachycardias in patients with congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2003;14:119–25.
644. Rhodes LA, Walsh EP, Saul JP. Conversion of atrial flutter in pediatric patients by transesophageal atrial pacing: a safe, effective, minimally invasive procedure. *Am Heart J.* 1995;130:323–7.
645. Feltes TF, Friedman RA. Transesophageal echocardiographic detection of atrial thrombi in patients with nonfibrillation atrial tachyarrhythmias and congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 1994;24:1365–70.
646. Canobbio MM, Mair DD, van der Velde M, Koos BJ. Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol.* 1996;28:763–7.
647. Hoare JV, Radford D. Pregnancy after Fontan repair of complex congenital heart disease. *Aust N Z J Obstet Gynaecol.* 2001;41:464–8.

648. Hoffman J. I., Kaplan S., Libberthson R. R. Prevalence of congenital heart disease. // *Am Heart J*. 2004;147:425-439.
649. Knowles R, Griebisch I, Dezateux C, Brown J. C. Newborn screening for congenital heart defects: a systematic review and cost-effectiveness analysis. // *Health Technology Assessment* 2005; Vol. 9: No. 44
650. Office for National Statistics. Death registrations in England and Wales, 2002: causes. // *Health Stat Q*2003;18:57-64.
651. Marelli A. J., Mackie A. S., Ittu R. I. et al. Congenital Heart Disease in the General Population: Changing Prevalence and Age Distribution. // *Circulation* 2007; 115:163-172.
652. Reinhard W, Hengstenberg F. C. Grown-up congenital heart disease: a 'problem' to take care of. // *European Heart Journal* (2005) 26, 8-10.
653. Swan, L., Hillis, W. S. Exercise prescription in adults with congenital heart disease: A long way to go. // *Heart*, 2001, 83(6), 685-687.
654. Simko, L. C., McGinnis, K. A. (). Quality of life experienced by adults with congenital heart disease. // *AACN Clinical Issues*, 2003- 14(1), 42-53.
656. Lane, D. A., Lip, G. Y. H., & Millane, T. A. Quality of life in adults with congenital heart disease. // *Heart*, 2002, 88, 71-75.
657. Kamphuis, M., Vogels, T., Ottenkamp, J. van der Wall, E. E., Verloove-Vanhorick, S. P. & Vliegen, H. W. Employment in adults with congenital heart disease. // *Archives of Pediatric and Adolescent Medicine*, 2002, 156(11), 1143-1148.

## Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца

---

НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН  
ИД № 03847 от 25.01.2001  
119049, Москва, Ленинский проспект, 8  
Тел. 237-88-61

Заказ № 234. Тираж 500 экз.  
Формат 60×90/16. Печать офсетная.  
Усл. печ. л. 22,24. Уч.-изд. л. 16,67.  
Отпечатано в НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН