

Проект
Версия 1

Национальные рекомендации
по ведению взрослых пациентов с врожденными
пороками сердца

Москва 2009г.

Рабочая группа по подготовке текста рекомендаций:

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

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

Общества

Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов

Всероссийское научное общество кардиологов

Предисловие к российским рекомендациям по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца.

В настоящее время сформировалась большая популяция взрослых, в которой параллельно существуют пациенты с не оперированными 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 полноценными данными о распространенности ВПС среди взрослого населения в нашей стране. По данным официальной статистики Минздравсоцразвития России число взрослых 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 специализированные. Специализированным считался центр, в штате которого работали детский кардиолог, взрослый кардиолог и сердечно-сосудистый хирург, и под постоянным патронажем которого находились как минимум 200 взрослых пациентов с ВПС. Специализированные центры госпитализировали в среднем 50 (5–

450) пациентов и выполняли 42 (2–250) операции в год. Наиболее часто у взрослых зарегистрированы дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – 22%, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – 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%*. Средний возраст пациентов составил 27,9 лет и 79% были в возрасте моложе 50 лет**. Частота постоянного приема кардиологических лекарственных препаратов варьировала от 30% до 90% в зависимости от вида ВПС. В течении 6 лет (время проведения исследования) операции выполнены 19% пациентам; 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 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 (наиболее часто - 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,

**Cardiovascular Diseases in Europe: European Registries of Cardiovascular Diseases and Patient Management.*//Sophia Antipolis, France: European Society of Cardiology.- 2004.-p56.

***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.// European Heart Journal 2005 26(21):2325-2333.*

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 2009г рабочая группа Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации утвердила национальные рекомендации по ведению пациентов с клапанными пороками сердца. В предисловии к рекомендациям было 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, мета-анализы, 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 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 сопряжены 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» (возможности, средств и времени доставки пациента в соответствующее учреждение здравоохранения). Часто множество факторов не кардиологического характера влияют на принятие решения о проведении операции или отказе от нее.

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

Директор НЦССХ
им. А. Н. Бакулева

академик РАМН



Бокерия Л. А.

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, что 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, посвященным 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 (М.:НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2005 – 560стр). Приказом Минздравсоцразвития России от 29.12.2008 № 786н "О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 году 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» [23] изложен алгоритм выявления и направления на специализированное лечение детей с ВПС.

Однако система организации помощи пациентам с ВПС должна учитывать все компоненты кардиологической и не кардиологической помощи на амбулаторном и стационарном этапе. 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 педиатрических и взрослых кардиологов, стандартизацию обучения и создание региональных центров. Рекомендуется 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 2-х кардиологов, прошедших специальное обучение по вопросу 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 (имплантации электрокардиостимуляторов, кардиовертеров-дефибрилляторов, проведения 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.

Сегодня по мнению отечественных и зарубежных специалистов кардиологи и терапевты, обеспечивающие помощь этой категории пациентов, плохо знают особенности кровообращения 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 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 так же, 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:

- Создание индивидуальных подробных письменных планов (выписок). Выписка должна быть подготовлена педиатром при достижении пациентом подросткового возраста. Выписка должна 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 возможных симптомах осложнений. Выписка также должна содержать информацию о системе взрослого здравоохранения (т.е. контактные телефоны для того, чтобы пациент мог получить соответствующую медицинскую рекомендацию как находясь дома, так и вне дома - во время занятий, в месте временного проживания и во время путешествия).
- 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), и их необходимо полностью информировать о профилактике эндокардитов.

Образовательный процесс не ограничивается разовой консультацией, должен быть постепенным, как для пациента, так и для практикующих врачей.

Особое значение на современном уровне организации медицинской помощи взрослым с ВПС имеют финансовые 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 компенсирующие клиникам затраты структуры (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 для этого средств. И 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.

Классификация показаний к лечебным вмешательствам по степени доказательной эффективности

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 II: а) больше доказательств и/или мнений в пользу целесообразности/эффективности

Класс II: б)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.

Уровни доказательности

Уровень доказательности А (наивысший): наличие многочисленных рандомизированных клинических исследований, систематический обзор или мета-анализ(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).

Таблица 1

Взаимосвязь между уровнями доказательств и классами показаний к назначению определенного вида лечения.

	Показания Класс I Польза>>>Риск Вмешательство/лечение должно быть выполнено/ назначено	Показания Класс II а Польза>>Риск <i>Необходимо проведение дополнительных исследований, имеющих конкретные цели и задачи</i> Будет целесообразным выполнить/назначить вмешательство/лечение	Показания Класс II б Польза>=Риск <i>Необходимо проведение дополнительных исследований с более широкими целями; полезным будет создание регистров.</i> Вмешательство/лечение может быть назначено.	Показания Класс III Риск >= Пользы Вмешательство/лечение не следует выполнять/назначать, т оно неэффективно может нанести вред
Уровень доказательности «А» Доказательства получены для широкой популяции пациентов на основании многочисленных рандомизированных клинических исследований и мета-анализов	Вмешательство/лечение полезно/эффективно, что доказано/подтверждено многочисленными рандомизированными исследованиями и мета-анализами	Больше данных в пользу того, что вмешательство/лечение полезно/эффективно. Имеются некоторые противоречивые данные многочисленных рандомизированных исследований или мета-анализов.	Польза/эффективность вмешательства/лечения не достаточно доказана. Имеются большие противоречивые, полученные в многочисленных рандомизированных исследованиях или мета-анализах	Вмешательство/лечение бесполезно/неэффективно и может нанести вред, что доказано/подтверждено многочисленными рандомизированными исследованиями и мета-анализами.
Уровень доказательности «В» 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	Польза/эффективность вмешательства/лечения не достаточно доказана. Имеются большие противоречивые, полученные в отдельных рандомизированных и нерандомизированных исследованиях.	Вмешательство/лечение бесполезно/неэффективно и может нанести вред, что доказано/подтверждено отдельными рандомизированными и нерандомизированными исследованиями.

<p>Уровень доказательности «С» Доказательства получены для очень ограниченной популяции пациентов на основании единого мнения экспертов, отдельных клинических случаев, принятых стандартов лечения.</p>	<p>Вмешательство/лечение полезно/эффективно, что подтверждено только мнением экспертов, клиническими случаями, принятыми стандартами лечения.</p>	<p>Больше данных в пользу того, что вмешательство/лечение полезно/эффективно. Имеются расхождения в мнении экспертов, результатах клинических наблюдений, в принятых стандартах лечения.</p>	<p>Польза/эффективность вмешательства/лечения не достаточно доказана. Имеются расхождения в мнении экспертов, результатах клинических наблюдений, в принятых стандартах лечения.</p>	<p>Вмешательство/лечение бесполезно/неэффективно и может нанести вред, что подтверждено только мнением эксперта клиническими случаями, принятыми стандарта лечения.</p>
---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

1.3. Общие рекомендации по организации взаимодействия и преемственности в оказании медицинской помощи взрослым с ВПС.

КЛАСС I

1. Главной целью обеспечения адекватной медицинской помощью взрослых с ВПС является:

- a. Создание специализированных клиник для лечения взрослых пациентов с ВПС, их адекватное ресурсное обеспечение и доступность получения в них медицинской помощи взрослым пациентам с ВПС. (Уровень доказательности C)**
- b. 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)**
- c. Организация подготовки кардиологов (взрослых и детских) патофизиологии и ведению взрослых с ВПС (Уровень доказательности C)**
- d. 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, которые имеет соответствующее ресурсное обеспечение и взаимосвязь с пациентами и их семьями. Основные требования к такому центру представлены в Таблице 2 .

- a. Каждый региональный центр должен иметь возможность направления пациентов на консультацию в ведущий федеральный кардиологический и/или кардиохирургический центр (Уровень доказательности C).**
- b. 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).**

с. Все службы оказания экстренной медицинской помощи должны быть тесно связаны с региональным центром оказания помощи взрослым с ВПС (Уровень доказательности С).

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 течении 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 ТЭЕ, интраоперационное ТЭЕ, ЭХОКГ с нагрузкой	Не менее 2
Врач «функциональной диагностики» прошедший специализацию по выполнению нагрузочных проб	Не менее 2
Врач «рентгенэндоваскулярных методов диагностики и лечения», прошедший специализацию по ведению ВПС у взрослых и владеющий навыками Диагностическая катетеризация Интервенционная катетеризация не коронарная	Не менее 1
Сердечно-сосудистый хирург, имеющий специализацию и опыт работы в области ВПС и ЭФИ\ ЭКС\имплантация КВД	Не менее 1
Врач «лучевой диагностики» прошедший специализацию по диагностике ВПС с помощью МРТ сердца КТ сканирование Ядерная медицина	Не менее 1
Мультидисциплинарные команды, должны обеспечивать медицинскую и социальную помощь, информационную поддержку по следующим направлениям Ургентное акушерство Легочная гипертензия Сердечная недостаточность\трансплантация Генетика Неврология Нефрология Патологоанатомия сердца Реабилитация Социальное обеспечение	В соответствии со штатным расписанием

Трудоустройство Консультант по решению финансовых вопросов Создание базы данных, подготовка аналитических и статистических материалов	
---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

ТЭЕ – транспищеводная ЭХОКГ; КВД

Кардиовертер-дефибриллятор; МРТ, ядерно-агнитный резонанс; КТ – компьютерная томография.

3. Обеспечение взрослых пациентов с ВПС медицинскими "паспортами", то есть документов хорошего качества (и в смысле самой информации и в смысле носителя информации) содержащим полные сведения о специфических особенностях пациента, а так же контактную информацию для связи с региональным центре в случае возникновения неотложной ситуации (Уровень доказательности С).

4. Обеспечение медицинской помощи пациентам с ВПС со сниженными интеллектуальными способностями или психо-социальной 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 Конференции Bethesda от 2000 года 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). (Таблица 2).

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

заболеваниями, например сердечной недостаточностью, которые выражаются в единообразии ведении больных на основе разработанных рекомендаций, сокращении количества обращений, улучшении исходов на фоне медикаментозного и хирургического лечения, качества жизни пациента, повышения уровня их защищенности и сдерживания роста стоимости лечения; сбора данных и распространения знаний, испытания новых методов лечения.

Команда детских кардиологов должна находиться в прямом тесном контакте со «взрослыми» кардиологами для обеспечения преемственности оказания медицинской помощи этой категории больных. Рекомендуется, 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 предложена система 3-х уровневой подготовки специалистов, которые принимают участие в оказании помощи взрослым с ВПС[6]. На первом уровне обучения (для врачей педиатров и 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 доказательности (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 3 Уровень доказательности

подготовки. Кроме того, специалисты, имеющие третий Уровень доказательности 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, S. Kaplan [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 Knowles R.[649] до 18 летнего возраста в 1940 г. доживали 30% пациентов с ВПС; в 1960 – 65%; в 1970 – 75% и в 1990 – 85%. 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 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% выполняли регулярную умеренную физическую нагрузку, 31% - легкие физические нагрузки, 25% выполняли легкие физические нагрузки эпизодически и 5% имели значительные

ограничения в выполнении нагрузок. Клинические симптомы, ограничивающие выполнение физических нагрузок, выявлены у 32,9% [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, как перенесшие хирургическую коррекцию ВПС, так и не оперированные имели более низкие показатели QOL (качества жизни) по сравнению с общепопуляционной выборкой [655]. В то же время исследование, проведенное в Голландии, различий в трудовой занятости между пациентами с ВПС и общей взрослой популяцией не выявило. Однако, 51% пациентов с комплексными ВПС имели проблемы с выбором работы [656].

Динамика общей заболеваемости врожденными пороками сердца (ВПС) среди взрослого и детского населения РФ за период 1992 – 2006гг. представлена на рис. 1. Отчетливо видна тенденция роста заболеваемости ВПС среди детей и отсутствие динамики среди взрослого населения [Зотеч]. Так, если в 1992г. общая заболеваемость врожденными аномалиями системы кровообращения среди детского населения была выше в 6,9 раз общей заболеваемости взрослого населения, то в 2006г. это различие увеличилось до 14,5 раз. Общая заболеваемость ВПС среди детей в 1992г. составила 380, среди взрослых – 55.1 на 100000 населения, а в 2006г. этот показатель среди детского населения увеличился до 1006.5, а среди взрослых до 69.3 на 100000 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 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.

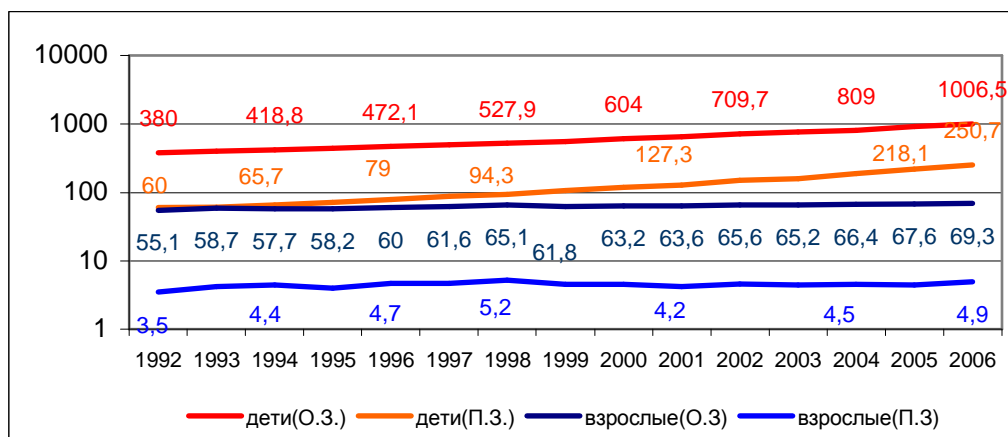


рис. 10 Первичная и общая заболеваемость врожденными аномалиями системы кровообращения детей и взрослых (на 100000 населения) 1993-2005г.г. (логарифмическая шкала)

Доля впервые выявленных больных ВПС среди детей составляла в 1992г. 15,6%, в 2006г. - 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 оплате высокотехнологичной медицинской помощи[4отеч].

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 Бокерия Л.А. с соавторами [5-ботеч] 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(Москва), НИИПК (Новосибирск), ККЦ (Краснодар), клиниках Санкт-Петербурга.

1.5. Рекомендации по организации медицинской помощи

КЛАСС I

- 1. Оказание медицинской помощи взрослым пациентам со сложными и комплексными ВПС (таблица 3) в первичном звене (терапевтом или кардиологом без специальной подготовки – Уровень подготовки 1) должно проводиться в сотрудничестве со специалистами, имеющими 2ой или 3ий Уровень подготовки (Уровень доказательности C)**
- 2. Медицинская помощь взрослым пациентам с простыми ВПС относящимися к группе самого низкого риска (Таблица 4) может быть организована на уровне первичного звена, но пациент по крайней мере 1 раз должен быть осмотрен специалистов регионального центра, специализирующегося на ведении взрослых с ВПС, с формированием конкретных рекомендаций по дальнейшему ведению пациента. (Уровень доказательности: C)**
- 3. Наблюдение в региональном центре, специализирующимся на ведении взрослых с ВПС, целесообразно каждые 12 - 24 месяца большинству пациентов со сложными и комплексными ВПС. Небольшой группе пациентов с очень сложным ВПС требуется наблюдение в региональном центре каждые 6 - 12 месяцев. (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 или 3 уровня подготовки (4). (Уровень доказательности: C)**
- 5. Диагностические и интервенционные процедуры, включая эхокардиографию, магнитный резонанс, компьютерная томография, катетеризация сердца, электрофизиологические исследования у взрослых со сложными и комплексными ВПС должны быть выполнены в региональном центре, специализирующемся на ведении взрослых с ВПС и 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).

Таблица 3. Типы сложных ВПС у взрослых больных

типы наиболее сложных ВПС у взрослых больных	Диагнозы средней (умеренной) сложности
Кондуиты клапаносодержащие и бесклапанные Все формы цианотических ВПС Двойное отхождение сосудов от желудочка сердца Синдром Eisenmenger Операция Fontan Атрезия митрального клапана Единственный желудочек сердца Атрезия легочной артерии Легочно-сосудистая обструктивная болезнь Транспозиция магистральных артерий Атрезия трикуспидального клапана Общий артериальный ствол\гемитрункус Другие аномалии предсердно-желудочковой или желудочково-артериальной связи не поименованные выше (crisscross сердце, изомеризм, синдром гетеротаксии, инверсия желудочков).	Аорто-левожелудочковая фистула ЧАДВЛ и ТАДВЛ ОАВК частичная и полная формы Коарктация аорты Аномалия Эбштейна ОВТПЖ значимая Первичный ДМПП ОАП Недостаточность легочного клапана (умеренная\выраженная) Стеноз клапана легочной артерии (умеренный\выраженный) Синус Вальсльвы: аневризма\прорыв ДМПП Sinus venosus Подклапанный и надклапанный стеноз аорты (за исключением ГОКМП). Тетрада Фалло ДМЖП с: Отсутствием клапана (ов) Недостаточностью АК Коарктацией аорты Болезнью МК ОВТПЖ Верхом сидящий ТКМК Субаортальный стеноз

Таблица 3. ВПС низкого риска развития осложнений и смерти у взрослых больных

типы низкого риска развития осложнений и смерти у взрослых больных
Неоперированные ВПС Изолированное врожденное поражение АК Изолированное врожденное поражение МК (за исключением парашютообразного и расщепления створок) Маленький ДМПП Изолированный маленький ЖМЖП Средней степени стеноз ЛА ОАП небольшого размера Оперированные ВПС Перевязанный ОАП ДМПП (без реканализации) ДМЖП (без реканализации)

В таблице 5 указаны типы ВПС, при которых целесообразно регулярное или периодическое наблюдение в специализированных центрах
Таблица 5.

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 (crisscross сердце, изомеризм, синдром гетеротаксии, инверсия желудочков).</p>	<p>Аорто-левожелудочковая фистула</p> <p>ЧАДВЛ и ТАДВЛ</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 с:</p> <p>Отсутствием клапана (ов)</p> <p>Недостаточностью АК</p> <p>Коарктацией аорты</p> <p>Патологией МК</p> <p>ОВТПЖ</p> <p>Верхом сидящий ТК\МК</p> <p>Субаортальный стеноз</p>

Не только в РФ, но и во всем мире 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

1.5.1. 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 так называемый скрининг для уточнения таких вопросов, как знания пациента и его родственников о состоянии здоровья пациента, 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: C).
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:
 - a. Демографические данные и контактную информацию (Уровень доказательности: C).
 - b. Наименование порока, перенесенные хирургические вмешательства, результаты диагностических исследований (Уровень доказательности: C).
 - c. Получаемое пациентом медикаментозное лечение (Уровень доказательности: C).
3. Перечень проблем, обсуждаемых во время визита к врачу: (Уровень доказательности: C).
 - a. Профилактика эндокардита (раздел 1.6)
 - b. Рекомендуемый уровень физической активности (физических тренировок) в соответствии с рекомендациями, представленными на 36 конференции Bethesda (5)
 - c. Контрацепция и беременность (вопросы должны быть обсуждены как с пациентами женского так и мужского пола).
 - d. Общепрофилактические рекомендации (отказ от курения, нормализация веса, контроль АД, липидов крови, своевременные визиты к стоматологу)

- е. 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 и времени «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 у него 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 ВПС на фоне все более успешного хирургического лечения, в дальнейшем позволят 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) является частью клинического ведения пациентов с ВПС.

1.5.2. Преемственность ведения пациентов с ВПС

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.

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. Копия 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.

1.5.3. Физическая активность и тренировки.

Физическая активность тесно связана с понятием качество 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; неправильное 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 36 конференции Bethesda Conference “Eligibility: Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities.”(49).

1.5.4. Трудоспособность и выбор специальности.

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

В рекомендациях АСС отмечается, что в странах, в том числе 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.

1.5.5. Финансирование медицинской помощи и возможности медицинского страхования.

В 1990г 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 будет способствовать оптимизации финансового планирования.

В РФ источниками финансирования медицинской помощи взрослым 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 ОМС (при обращении пациента с ВПС в поликлинику по месту жительства), средства ДМС (в том случае, если дополнительно к гарантированной государством бесплатной медицинской помощи заключен договор о добровольном медицинском страховании со страховой компанией а) учреждением, в котором работает пациент с ВПС, б)самим пациентом).

1.5.6. 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 выполнении 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 надклапанным 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 (нарушения функции яичников, поражение кишечника, невус, нейросенсорный дефицит).

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,

1.5.7. 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 пациентов. 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 (ИЭ)

Класс I

1. Взрослых пациентов с ВПС нужно поставить в известность о потенциальном риске развития ИЭ (инфекционный эндокардит) и обеспечить памяткой ААС (Американская Ассоциация Сердца) с инструкциями по профилактики. (Уровень доказательности B)

2. У взрослых пациентов с ВПС при наличии субфебрильной температуры неясного происхождения и потенциальной возможности развития ИЭ, до назначения антибиотикотерапии необходимо провести бактериологическое исследование крови на "грамм-отрицательную флору" во избежание затруднения постановки диагноза ИЭ (Уровень доказательности B)

3. При подозрении на ИЭ клапанов сердца показано выполнение трансторакальной эхокардиографии (ТТЕ) (Уровень доказательности B)

4. Транспищеводная ЭХОКГ (ТЭЕ) 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, эмболию, или расстройства гемодинамики). (Уровень доказательности B)

5. Пациенты с симптомами ИЭ должны быть как можно скорее осмотрены специализированным по ВБВПС хирургом в связи с опасностью быстрого развития заболевания и возможного поражения протезного материала. (Уровень доказательности признака: 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 в особенности показана в случаях:

а. Протезирования или использования протезного материала для реконструкции клапана сердца. (Уровень доказательности B)

б. Перенесенного ранее ИЭ (Уровень доказательности B)

с. Некорригированного цианотического ВПС или после паллиативного вмешательства, типа системно-легочного анастомоза или имплантацию кондуитов. (Уровень доказательности В)

d. Радикальной коррекции ВПС с имплантацией протезных материалов во время открытых и эндоваскулярных вмешательств в течение первых 6 месяцев после операции. (Уровень доказательности В)

е) Корригированный ВПС с остаточными дефектами в области плохо эндотелизируемых заплат или устройств. (Уровень доказательности В)

2. У отдельных пациентов группы самого высокого риска развития осложнений перед влагалищным родоразрешением в момент отхождения околоплодных вод обоснованно проведение антибиотикопрофилактики ИЭ. Группа включает пациентов со следующими особенностями:

a. Состояние после протезирования или использования протезного материала для реконструкции клапана сердца. (Уровень доказательности С)

b. Некорригированного цианотического ВПС или после паллиативного вмешательства, типа наложения системно-легочного анастомоза шунтов и имплантацию кондуитов. (Уровень доказательности С)

Класс III

1. Профилактика ИЭ не рекомендуется при выполнении процедур типа эзофагогастродуоденоскопии или колоноскопии) в отсутствие 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, распространенности 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 удается далеко не всегда и почти у всех пациентов, перенесших хирургические вмешательства, остаются 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 % к 13 % случаев.^{83,84} По данным Li и Somerville 4 % обращений к специалистам по ВБВПС приходится на ИЭ.⁸⁵ Данные педиатрического наблюдения указывают, что оперированные и не оперированные больные с пороками сердца могут быть более восприимчивыми к инфекции (Таблица 6). Тетрада Фалло, ТМА, не корригированный дефект межжелудочковой перегородки (ИЭ), открытый артериальный проток (ОАП), и двустворчатый аортальный клапан со стенозом или недостаточностью аортального клапана предрасположены к развитию ИЭ.^{73,74,79,81,86-102} Пациенты, перенесшие паллиативные (например, системно-легочноартериальный шунт), или различные реконструктивные операции по поводу ВПС хирургии с имплантацией протезных материалов, искусственных клапанов, или кондуитов (включая замену последних), составляют основную группу риска по заболеванию ИЭ.^{74,79,81,103}

Второе Исследование по Естественному течению ВПС показало очевидную склонность к возникновению эндокардита в популяции взрослых пациентов молодого возраста с аортальным стенозом (АС), стенозом легочной артерии (СЛА) и ИЭ.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 не корригированного ИЭ по сравнению с таковыми после хирургического закрытия. Кроме того, наличие недостаточности АК независимо увеличивало риск ИЭ у больных с ДМЖП, пролеченный как терапевтическим, так и хирургическим путем. Среди оперированных пациентов ИЭ развивался, по крайней мере, у 22 % больных с реканализацией ДМЖП.

Li и Somerville⁸⁵ привели данные об ИЭ у 185 пациентов (214 эпизодов) ВБВПС, полученные в течение 2 периодов, 1983 - 1993 и 1993 к 1996.

Больные были разделены на не оперированных или перенесших паллиатив (группа I) и радикально оперированных, включая случаи протезирования, реконструкции или замены клапана сердца (группа II). Авторы отметили развитие ИЭ при дефекте межпредсердной перегородки (ДМПП), после закрытия ДМЖП, ОАП, изолированном СЛА, не скорректированной аномалии Эбштейна, после гемодинамической коррекции ВПС или операции Mustard.

Таблица 6. Состояния самого высокого риска, требующие антибактериальной профилактики ИЭ при проведении санации полости рта, зубов и десен.

Условие: специфическое врожденное состояние*

- Перенесенный ранее инфекционный эндокардит;
- Не скорректированный цианотический ВПС, паллиатив с наложением шунта и имплантацией кондуита;
- Искусственный протез или протезный материал, для реконструкции клапана сердца;
- Полностью скорректированный врожденный порок сердца с имплантацией протезного материала или устройств, открытым или эндоваскулярным способом, в течение первых 6 месяцев после операции †;
- Корректированный ВПС с остаточным дефектом в области имплантации плохо эндотелизируемой заплатки 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.

†Профилактика обоснована, потому что эндотелизация протезного материала происходит в течение 6 месяцев после операции.

Изменено с разрешения Вилсона с соавторами использовать сноски.

Профилактика инфекционного эндокардита: Руководство под редакцией Американской Ассоциации Сердца: распоряжение Комитета Американской Ассоциации Ревматизма, Эндокардита и Болезни Кавасаки.

Совет по Сердечно-сосудистым Заболеваниям в Молодом возрасте, и Совет по Клинической Кардиологии, Совет по Сердечно-сосудистой Хирургии и Анестезиологии, Исследования Результатов и Качеству медицинской помощи.

Междисциплинарная Рабочая группа. Кровообращение. 2007; 116:1736-54.72

ВПС - врожденный порок сердца

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 %). Из 185 пациентов, у 87 (47 %) было отмечено "провоцирующее действие" (санация зубов или сепсис в группе I, 33 %; сердечно-сосудистая хирургия в группе II, 50 %). Несвоевременная

постановка диагноза (от проявления первых симптомов до установления диагноза) в группе I распространялась до 60 дней и в группе II - до 29 дней.

Niwa и соавт. в 2005 году (105) привел данные о развитии ИЭ у 170 педиатрических и 69 взрослых пациентов в период с 1997 по 2001. 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 правосторонний в 51 %; 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 на фоне клапанной патологии (29 %). Осложнения были отмечены в 48.5 %. Летальность при только терапевтическом лечении составила 8 % и 11.1% при хирургическом пособии. В 33.3 % пациентов обнаружена взаимосвязь с "провоцирующими" событиями, самой частой из которых была санация зубов (37.2 %) и сердечно-сосудистая хирургия (25.6 %), осложненная пневмонией (14.1 %). Только в 28.2 % этих случаев, профилактически назначались антибиотики.

Di Filippo с соавт. в 2006 (106) отметили на примере 153 эпизодов ИЭ сочетавшегося с ВПС и выявленного в соответствии по критериям Duke роста встречаемости заболевания с 81 случая в период с 1966 до 1989 (3.5 в год) до 72 случаев с 1990 до 2001 (6 ежегодно).

Второй период характеризовался большим представителем взрослых пациентов (40 % против 9 % в течение первого периода). Любопытно, что ВПС был выявлен у 122 пациентов до постановки диагноза ИЭ, а у 31 не распознан. Из 153 эпизодов ИЭ, встречался у 39 радикально оперированных больных, кто восстановил поражения, у 35 перенесших паллиативное вмешательство (как правило по поводу сложного ВПС), и у 79 не оперированных. 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 в других исследованиях 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 их локализации, поврежденных структур сердца и вирулентности микроорганизма.

Клапанная деструкция с 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

Не редко возникают трудности с подтверждением диагноза ИЭ, что может быть связано с измененным иммунным ответом, предшествующей антибиотико-терапией 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 ИЭ грудной аорте, путях оттока из желудочков, клапансодержащих 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 в виду сложности многих из пороков развития и разнообразия радикальных и паллиативных хирургических вмешательств и реконструкций.^{109,103,108,110-112}

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 не оперированному больному с ВПС. 74,78,79,81,103,113-115 . Перечень пороков и сердца и риск развития на их фоне ИЭ приведен в Таблице 7.

Таблица 7. Врожденные Пороки Сердца и Послеоперационный Риск Некардиальной Хирургии

Высокий риск

Легочно-артериальная гипертензия, первичная или вторичная

Цианотические врожденные пороки сердца

Класс III или IV по NYHA

Выраженная дисфункция системного желудочка (фракция изгнания меньше чем 35 %)

Выраженные обструктивные пороки левого сердца

Умеренный риск

Протез сердечного клапана или кондуит

Внутрисердечный шунт

Умеренная обструкция левого сердца

Умеренная дисфункция системного желудочка.

Изолированное развитие ИЭ вне связи с каким-либо предшествующим событием идентифицировано в меньшинстве случаев.74,79.

Awadallah с соавторами, выявили такого рода события в 56 % случаев; наиболее частыми из них являются санация полости рта без соответствующе протекции, операция на открытом сердце, и инфекции

кожи.16. По данным Gersony с соавторами, предшествующее событие было идентифицировано в 32 % случаев; эти события включали санацию полости рта, ранее перенесенную бактериальную инфекцию (например, фарингит, синусит, энтерит, или воспалительные заболевания органов малого таза), и катетеризация сердца. 101.

Дополнительные проблемы, более специфичные для пациентов с ВПС и риск развития ИЭ слабо распознаются многими практикующими врачами. 72,74,78-80. У пациентов с не оперированным 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 представляют особенности поведения молодежи связанные с любым воздействием 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 повышают риск инфекции в 1,4 раза. ААС рекомендации не содержат предложений по антибактериальной профилактике пациентов при проведении мочеполовых процедур, но у больных с повышенным риском развития инфекции, у больных с протезом клапана сердца и с цианотическим ВПС может быть целесообразно рассмотреть назначение антибиотиков в особенности 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 пациентов 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 право-левого сброса крови. 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.

ВБВПС 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 не химиотерапевтический и химиотерапевтический 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 Coogan с соавторами, нет ясного понимания, является ли пенициллин профилактика бактериального эндокардита эффективной у категории ВБВПС 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, что бы согласиться в этой части с содержанием "Рекомендаций...". 122.

Новые рекомендации по профилактике бактериемия-зависимого эндокардита были изданы в 2006

Они содержат ограничения по антибактериальной профилактике санации зубов, подчеркивая ее необходимость у взрослых пациентов 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 не зубных вмешательств, группа 2006 расширила список "зубного риска", включив: (4) сложные ВПС (кроме вторичного ДМПП, который является изолированным и несложным пороком), (5) сложная обструкция ОВТЛЖ, включая АС и двустворчатый АК, (6) приобретенную вальвулопатию, и (7) пролапс митрального клапана при наличии ЭХО признаков "выраженных изменений створок и регургитации."

Британское Общество Антимикробной Химиотерапии смещает акцент от "процедуро-зависимой бактериемии» к "накопленной" бактериемии.

На основе общего мнения экспертов Рекомендации ААС2007 содержат существенные изменения в части профилактики эндокардита. 72. Новые, упрощенные рекомендации базируются на суждении о том, что бактериемии в большинстве случаев возникает по ходу повседневной жизни, что ИЭ, более 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, возникновении устойчивых бактериальных штаммов в организме больного преобладают над возможным положительным эффектом антибактериальной профилактики ИЭ.

В новых рекомендациях ААС, вместе с тем, 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, не скорректированного цианотического ВПС, после коррекции ВПС с имплантацией протезного материала или устройств в сроки до 6 месяцев 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 пациентов 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

Нынешний Комитета АВПС по выработке Рекомендаций понимает, что пациенты с некоторыми формами ВПС не готовы отказаться от предшествующих рекомендаций. Это касается в первую очередь взрослых пациентов с ВПС с двустворчатым АК или сужением аорты. У Комитета есть понимание, что в отдельных случаях, некоторые клиницисты и некоторые пациенты до сих пор все еще чувствуют себя более защищенными продолжая профилактику ИЭ по прежней схеме. Поэтому Комитет рекомендует органам здравоохранения провести разъяснительную работу относительно новых изменений с пациентами, с учетом отсутствия достаточных научных данных о преимуществах или недостатках профилактики ИЭ. Комитет считает, что по прошествии некоторого времени, на фоне постоянного повышения образовательного уровня, принятие новых Рекомендаций будет расти как среди врачебного сообщества, так и среди пациентов.

Вместе с тем Комитет по составлению Рекомендаций АВПС предлагает включить в группу риска пациентов, которым назначение антибактериальной профилактики перед санацией зубов является обоснованным включить больных после: (1) протезирования клапана сердца; (2) ранее перенесенного ИЭ; (3) паллиативной коррекции (включая наложение шунтов и имплантации кондуита) или неоперированным цианотическим ВПС, (4) коррекции ВПС с имплантацией протезного материала или устройств, в течение первых 6 месяцев после вмешательства; и (5) коррекции ВПС с остаточными дефектами в области имплантации плохо эндотелизируемого протезного материала или устройства.

Особенно важно у больных с ВПС в подростковом и молодом возрасте при наличии таких особенностей как вросший ноготь, угреватой кожей и проблемами со стороны зубов общим является применение не химиотерапевтических 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 контрацепция должна быть выбраны с учетом возможного риска. Знание пациента потребности в профилактике и типа ИЭ - также важная проблема. 77, 103, 125 .

Caldwell с соавторами отметили, что меньше чем 50 % семейств были осведомлены о профилактике эндокардита или соблюдении мер предосторожности, и даже меньше понимали причины по которым профилактика должна быть назначена. 91. Cetta и Warnes сообщили в 1995, что у больных с ВПС, наблюдавшиеся в их специализированной клинике проявляли неадекватное знание об их сердечном заболевании, ИЭ, и о профилактике последнего.125

Активное, агрессивное образование, налаженное в их клинике, улучшило понимание ситуации больными, но как подчеркивали авторы образовательные усилия должны быть регулярными. Пациенту нужно дать детальное объяснение его или её диагноза и объяснения по поводу ИЭ, кроме этого он должен быть осведомлен о специальном режиме профилактики при санации зубов. Больной также должен быть информирован о признаках и симптомах ИЭ. при каждом последующем посещении, это знания должны быть проверены вновь для уверенности в том, что пациент знает то, что требуется для ухода за зубами и профилактики их санации.74.

1.7. Рекомендации по ведению больных при выполнении некардиологических хирургических операций

Класс 1

1. Основные предоперационные обследования взрослых пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) должны включать системную артериальную оксигеометрию (измерение парциального давления кислорода), ЭКГ, рентген грудной клетки, черепноспинномозговую ЭХОКГ, общий анализ крови, коагулограмму (Уровень доказательности C)

2. Рекомендуется, чтобы при возможности дооперационные обследования и хирургические вмешательства у взрослых пациентов с ВПС должны быть проведены в региональном специализированном центре по ВПС опытными хирургами и кардиоанестезиологами (Уровень доказательности C)

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:

A. Предшествующая процедура Фонтена. (Уровень доказательности C)

B. Высокая легочная гипертензия (Уровень доказательности C)

C. Цианотические ВПС (Уровень доказательности C)

D. Сочетанные ВПС с наличием сердечной недостаточности, клапанных пороков или с необходимостью антикоагулянтной терапии (Уровень доказательности C)

E. Пациенты с ВПС и злокачественными аритмиями (Уровень доказательности C)

4. Рекомендуется консультация с экспертами для оценки риска у взрослых пациентов с ВПС, которые будут подвергнуты несердечным хирургическим вмешательствам (Уровень доказательности C)

5. Консультация с кардиоанестезиологами рекомендована у пациентов с умеренным и высоким риском (Уровень доказательности C)

Проведение любого хирургического вмешательства у взрослых пациентов с ВПС имеет больший риск, чем у здорового населения. У пациентов с цианотическими ВПС часто требуются оперативные вмешательства 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 7 указаны группы умеренного и высокого риска для несердечной хирургии.

Полная оценка пациента с ВПС должна быть проведена перед ожидаемым несердечным оперативным вмешательством. Основная дооперационная оценка включает ЭКГ, рентген грудной клетки, череспищеводную ЭХОКГ, общий анализ крови и коагулограмму. Рекомендуется, когда это возможно, чтоб предоперационное обследование и операция проводились 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 ВПС 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. Эти особенности, которые следует учитывать, включают: 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 Тетрада Фалло и Раздел 14 Трикуспидальная атрезия/единственный (один) желудочек). Отмечается более высокая распространенность гепатита С у взрослых пациентов, перенесших операции по поводу ВПС до 1992 года, поэтому требуются дополнительные исследования.

1.8. Рекомендации по планированию беременности

Класс 1

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 для избежания парадоксальной воздушной эмболии (Уровень доказательности C)

3. Женщинам, получающим постоянную антикоагулянтную терапию варфарином, рекомендовано перед планированием беременности консультирование специалистов для возможности принятия решения, учитывая материнский и детский риск (Уровень доказательности C)

Класс 2a

1. 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 НМГ разумно при длительном постельном режиме. Полноценная антикоагуляция может быть полезна для пациентов с высоким риском (Уровень доказательности С)

Класс 3

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

Врожденные пороки развития в настоящее время являются наиболее частой причиной материнской заболеваемости и смертности от сердечных заболеваний в Северной Америке. Лучшее обследование и ведение данных пациентов, вероятно, будет улучшать 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 низкого веса ребенка, пересматривать 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 течении беременности, особенно когда СДЛА превышает 70% от системного АД, независимо от функционального класса. Необходимость полноценной антикоагуляционной 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 специализированные многопрофильные центры, специализирующиеся в акушерстве, анестезиологии и неонатологии и с опытом ведения больных ВПС. Скоординированные принципы ведения должны быть разработаны к третьему триместру и должны быть объяснены медицинскому персоналу и пациенту. Нормальные естественные роды обычно возможны и предпочтительны для пациенток с ВПС. Кесарево сечение рекомендовано пациентам с ВПС при акушерской патологии и у женщин принимающих антикоагулянтную терапию из-за риска эмбриональных внутричерепных кровоизлияний.

Лекарственные препараты должны использоваться у беременных только в необходимых случаях. Некоторые препараты противопоказаны при беременности: ИАПФ 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, профилактика эндокардита 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 не известно, потребуются ли инструментальные вмешательства. Таким образом, нет четкой позиции по этому вопросу. Антибиотики следует использовать, когда у пациенток 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 рекомендаций по инфекционному эндокардиту).

1.8.1. Контрацепция.

Обязанностью специалиста по ВПС является обеспечение информации и подбор контрацепции 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 у пациентов с ВПС из-за риска тромбэмболических осложнений, а также у пациентов с цианотическими пороками, мерцанием предсердий или с легочной гипертензией. Также этот метод контрацепции может нарушать контроль антикоагуляционной 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 у женщин 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 высоким 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 пациентов с ВПС

Класс 1

1. Полное и необходимое неинвазивное исследование, такое как 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 абляции 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 путями 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 B)

Класс 2a

1. Обосновано использование имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора для всех пациентов, у которых была остановка сердца или эпизоды гемодинамически значимой или продолжительной желудочковой тахикардии (Уровень доказательности C)

2. Постановка искусственного водителя ритма может быть полезна у взрослых пациентов с ВПС с брадиаритмией и может быть полезна у пациентов с трудноконтролируемой тахикардией (Уровень доказательности В)

Класс 2b

1. Постановка искусственного водителя ритма может быть показана пациентам, не имеющих клинических симптомов, но с сердечным ритмом в покое менее 40 ударов в минуту или с резкими паузами более 3 секунд (Уровень доказательности С)

Аритмии — одна из главных причин клинических проявлений и смертности у взрослых пациентов с ВПС. Хотя нарушения ритма могут часто наблюдаться у взрослых с неоперированными дефектами, большинство случаев аритмий наблюдается 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 для большинства таких аритмий еще не определена. Развитие методов электрофизиологических вмешательств в последние годы, включающих такие, как хирургическая постановка и удаление антиаритмических устройств (водителей ритма), привело к расширению терапевтических возможностей, но все же еще пока мало литературных данных по данной проблеме. В отсутствие множества проспективных исследований у больных с ВПС, при выборе терапии аритмий основываются на более традиционных исследованиях по лечению аритмий у взрослых с сердечно-сосудистыми заболеваниями, к примеру, при ишемической кардиомиопатии (ИБС). 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. Тахикардии при синдроме Вольфа-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 и 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. Внутрисердечная (ре-ентери) тахикардия или трепетание предсердий.

Наиболее частая форма тахикардии, наблюдаемая у взрослых пациентов с ВПС, обусловлена механизмом макрореентри 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 «внутрипредсердая реентри 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 Р-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 если имеется нормальное число желудочковых сокращений, длительное наличие ВПРТ может быть 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 синусового узла как основная причина клинических проявлений. Простое увеличение предсердного ритма до соответствующего уровня гемодинамического статуса может часто приводить 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, также могут быть полезны в отдельных случаях, но несут риск ускорения предсердного ритма и должны использоваться с осторожностью у лиц с нормальным АВ узлом. Вживляемое более новое поколение кардиовертеров-дефибрилляторов, оборудованных алгоритмами для диагностики и лечения предсердной и желудочковой тахикардии, также 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. Заметен быстрый прогресс при внедрении нового оборудования, особенно с момента появления 3-х мерных технологий, специальных наконечников или больших катетеров для более эффективной абляции. С использованием последних технологий возможно достичь успеха в 90% случаев с помощью катетерной абляции, хотя возможны позднее рецидивирование аритмии. Риск повторных эпизодов особенно высок у пациентов, у которых наблюдаются многократные ВПРТ и увеличенные размеры предсердия. Результаты абляции 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 Fontan связи или с преобразованием от предыдущего атриопульмонарного анастомоза к кавопульмональному. 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 сопутствующей дисфункцией синусового 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 аблация 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 макрореентри и развитие желудочковой тахикардии как позднего осложнения у пациентов после оперативных вмешательств, которые подверглись венстрикулотомии и/или коррекции дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП), коррекции таких пороков, как тетрада Фалло. В этих случаях механизм реентри запускается в результате узких коридоров проводимости в области рубца в выносящем тракте правого желудочка (ВППЖ). Частота поздних желудочковых тахикардий или внезапной смерти при хирургически корригированной 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 прогнозирующая 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 данных 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 асимптоматических 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 отсутствие прямых хирургических повреждений желудочка. Например, при врожденном аортальном стенозе, транспозиции магистральных артерий (ТМА), 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.

Лечение желудочковых тахикардий у взрослых пациентов с ВПС является довольно сложным. Как и при ИБС, лечение желудочковой тахикардии только фармакологическими препаратами является не достаточным. Эмпирическое назначение В-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 большинстве центров более эффективными вмешательствами, такими как имплантация кардиовертера-дефибриллятора, катетерная абляция или операционные методы лечения аритмий. Прежде чем выбрать 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 внутриоперационной абляцией для устранения желудочковой тахикардии. Кроме того, ВПРТ может как подтверждать, так и запутывать симптомы и 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 оказаться 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 или высоким риском возникновения желудочковой тахикардией 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 ассоциации 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 рекомендовано для класса I у всех пациентов с симптомами и с дисфункцией синоатриального узла. Рекомендации включают большинство пациентов с тахи-бради синдромами и симптомами повторных предсердных тахикардий, также как и пациентов с паузозависимой желудочковой тахикардией. Имплантация водителя ритма также рекомендована у пациентов класса IIb для взрослых пациентов без симптомов с сердечным ритмом в покое менее 40 ударов в минуту или с резкими паузами более 3 секунд, но при этом существует возможность развития желудочковой дисфункции. При имплантированном двухкамерном водителе ритма необходимо программирование предсердного ритма даже при неповрежденном атриовентрикулярном узле.

Существует множество уникальных технических разработок по установке водителей ритма у взрослых пациентов с ВПС. Трансвенозное расположение электродов имеет много модификаций с 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. Эндокардиальное или эпикардальное размещение электродов используется в зависимости от наличия участков фиброза и внесенных оперативных изменений. Необходимы четкие знания специфической анатомии и знание 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 выносящего 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 у пациентов класса I с послеоперационной прогрессирующей АВ блокадой II или III степени, когда имеется вероятность, что блокада не исчезнет или сохраняется 7-10 дней после операции. Водитель ритма также рекомендован у пациентов класса IIb, когда хирургическая АВ блокада устранена, но у пациента остается постоянная 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 ТКА, таких как дефект атриовентрикулярной перегородки, особенно у пациентов с синдромом Дауна. Такие больные более подвержены к возникновению хирургически 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 мониторирование, даже если атриовентрикулярный узел не был поврежден при операции.

1.11. Цианотические ВПС

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.

1.11.1. Рекомендации по ведению пациентов при гематологических нарушениях.

Класс I

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

Класс III

1. 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, кроточащий 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. Терапевтическое кровопускание поэтому обычно не нужно, если гемоглобин не превышает 20 г/л 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 — улучшение коагуляции. 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) и увеличивается риск инсульта. Периферический мазок крови и ферритин плазмы или насыщенность трансферрином подтверждают диагноз.

Лечение железодефицита у пациентов с нестабильным эритропоэзом 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, увеличивается Уровень доказательности креатинина и 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.

Ненормальное содержание мочевой кислоты 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 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

пациентов 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 психосоциологические проблемы у данных пациентов обсуждены в разделе 1.5.2. Рекомендаций по психосоциологическим проблемам.

1.11.1.6. Легочно-сосудистые заболевания.

Легочно-сосудистые заболевания часто сопровождаются цианозом у взрослых пациентов с ВПС. Принципы лечения данных пациентов обсуждены далее в Разделе 9.

1.12. Общие рекомендации по ведению пациентов с цианозом

Класс I

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

Класс IIb

1. Использование устройств для дополнительного кислородонасыщения может быть целесообразно у пациентов 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 для данных пациентов вредно жить в высотной местности. Следует избегать обезвоживания, принимая часто жидкость при длительных рейсах или во время занятий спортом.

Таким пациентам следует избегать спортивные соревнования. 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 венозную 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 1 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 грудине 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 выходного тракта желудочка тоже увеличивают риск повреждений. Изменения периферических сосудов обычно вторичны, после предыдущих катетеризаций сердца или операций. Например, пульс на лучевой артерии может отсутствовать у пациентов с выполненным Блалок-Тоссиг шунтированием. 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 (АИК).

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 часто 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 полезно для определения расположения правого желудочка, правого предсердия, орты, 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 ВПС

Классификация Ньюйоркской 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 секунд 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 1 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 (ДМПП) или дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)
- 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 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 предрасполагает 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 заплата на межжелудочковой перегородке
- Большие миокардиальные рубцы после хирургических разрезов желудочков сердца
- Остаточная обструкция выходного тракта левого и правого желудочков (стеноз легочной артерии/недостаточность) или шунты (несостоятельность заплаты 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 «желудочноартериального сцепления». Хорошо известно, что увеличение системного артериального давления или изолированная систолическая гипертензия возникают у многих с возрастом оказывают вредные эффекты. Изменения диаметра аорты, жесткости и увеличение скорости волны отражения с возрастом, которые 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 являются ненормальными, наблюдается снижение $\max V O_2$, снижение сердечного выброса, ЧСС в ответ на нагрузку, ненормальное 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 года 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 неоперированными ВПС. МРТ морфологически правого желудочка с функцией левого или единственного желудочка может выявить такие отклонения как миокардиальные скручивания, радиальные движения, сокращения, нарушенные связи. Частое наличие измененной желудочковой анатомии сопровождается изменениями при доплеровской ЭХОКГ или при измерении уровня мозгового натрийуретического пептида (МНП).

Производство МНП вызывается воздействием на стенку желудочка (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 В-блокаторы) в предотвращении и лечении сердечной недостаточности еще изучена лишь у малой группы пациентов с ВПС. Одно сообщение по использованию ИАПФ у взрослых после операции Mustard показало незначительные изменения МРТ показателей правого желудочка и фракции выброса или нагрузочной способности ($\max V O_2$, 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, ни одно из 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 количества 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 выносящего 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, у пациентов 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) и сейчас предложена для лечения сердечной недостаточности у пациентов с морфологически правым желудочком, выполняющим функции левого желудочка. В настоящее время нет доказательств в возможности использования этого метода 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 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 С)

2. Пациенты с ВПС 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 С)

У взрослых пациентов с ВПС послеоперационная желудочковая недостаточность может возникать рано после операции, но чаще развивается позднее, часто во взрослом состоянии. 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 транспульмонарного градиента. Дополнительно к катетеризации часто проводятся МРТ и КТ 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 развиваться правосторонняя сердечная недостаточность при резком помещении сердца 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 транспульмонарном градиенте более 15 мм рт. ст. без ответа на терапию вазодилататорами (кислород, окись азота, добутамин) противопоказана пересадка сердца.

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 сердца/легких является обычно спасением для пациентов с некорригируемым или ранее оперированным ВПС связанными с тяжелыми легочно-сосудистыми обструктивными заболеваниями, такими как единственный желудочек с высокой легочной гипертензией или дисфункция левого желудочка. Когда имеется простой дефект, такой как дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, порок часто может быть корригирован одновременно 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 увеличиваются в последние годы, сейчас период «половины выживающих» (время, за которое 50% пациентов с трансплантацией остаются в живых) для популяции детей и взрослых составляет 10 лет, и 13 лет для тех, кто выживает в первый год после операции.

Успехи в выборе развитии техники, в ведении пациентов, подвергшихся трансплантации выражаются в увеличении выживаемости пациентов. Выживаемость после трансплантации легких у детей, как сообщает международное общество трансплантации сердца и легких, составляет приблизительно 75% в первый год и 60% в течение 2-х лет. Наиболее частая причина смертности в первый месяц и до 1 года после пересадки — инфекционные осложнения. В первые 3 года после пересадки легких ведущей причиной смерти является облитерирующий бронхиолит. В остальные периоды жизни основные причины — хронические заболевания и инфекции. Исходы трансплантации сердце/легкие такие же, как и при пересадке легких.

Предсказуемая выживаемость в течение 10 лет после пересадки составляет 20%. Результаты трансплантации легких и сердца/легких 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. Исходы трансплантации легких и сердечной операционной коррекции сравнимы с результатами трансплантации сердца/легкие в сочетании с леченной легочной гипертензией и ВПС. В Таблице 9 представлены нарушения ритма у взрослых с ВПС

Таблица 9. Нарушения ритма у взрослых с ВПС

Нарушения ритма	ВПС
Тахикардии	
WPW-синдром	Аномалия Эбштейна
Внутрипредсердная реентеритахикардия (трепетание предсердий)	Врожденная корригированная транспозиция Пациенты после операций Mustard, Senning, Fontan Тетрада Фалло другие
Фибрилляция предсердий	Пороки митрально клапана Аортальный стеноз Тетрада Фалло Единственный желудочек
Желудочковая тахикардия	Тетрада Фалло Аортальный стеноз другие
Брадикардии	
Дисфункция синусового узла	Пациенты после операций Mustard, Senning, Fontan Венозный синус при дефекте межпредсердной перегородки Синдром гетеротаксии
Спонтанная AV блокада	Дефект атриовентрикулярной перегородки (АВК) Врожденная корригированная транспозиция Единственный желудочек (некоторые формы)
Хирургически индуцированная AV блокада	Закрытый дефект межжелудочковой перегородки (при различных ВПС) Субаортальный стеноз Имплантированный AV клапан

2. ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (ДМПП)

2.1. Определение

ДМПП является одним из самых частых врожденных пороков сердца у взрослых и представляет собой постоянное сообщение между предсердиями. Существует несколько разных типов ДМПП: вторичный ДМПП в области овальной ямки (fossa ovalis) (75% случаев); первичный ДМПП (от 15% до 20%), располагающийся ниже места соединения

стенок четырех камер сердца; дефект венозного синуса (от 5% до 10%), расположенный вверху (у устья верхней поллой вены) или внизу (над устьем нижней поллой вены) и редко встречающийся дефект венечного синуса (менее 1%), который приводит к сбросу крови через отверстие венечного 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 количества пациентов с вторичным ДМПП. Проплапс митрального клапана часто 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 венечного 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 поллой вены в венечный 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 венозными катетерами, 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 пароксизмальной эмболии. 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, обусловленным уменьшением эластичности левого желудочка, в свою очередь вызванного 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 (ПЖ) и связанные с ними аномалии (Уровень доказательности: С).

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: С).

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 степени выраженности легочной гипертензией (Уровень доказательности: С).

2. Катетеризация сердца может быть полезной для выявления сопутствующей ишемической болезни сердца у пациентов с возрастными или другими факторами риска (Уровень доказательности: В).

Класс III

1. Диагностическая катетеризация сердца не показана молодым пациентам с неосложненным ДМПП, у которых результаты визуализирующих исследований были адекватны (Уровень доказательности: В).

2. Максимальный нагрузочный тест не рекомендован при ДМПП с высокой легочной гипертензией (Уровень доказательности: В).

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

2.3.1. Клинический осмотр

Клинические данные включают систолический шум во втором и третьем межреберьях слева от грудины, фиксированное 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, наблюдаемая при первичном ДМПП, является результатом анатомического расположения пучков и ее не нужно смешивать с двухпучковой блокадой.

2.3.3. Рентгенография

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

2.3.4. Эхокардиография

Трансторакальная эхокардиография (Эхо-КГ) является основным диагностическим визуализирующим исследованием при ДМПП. Исследование должно включать двухмерное изображение межпредсердной перегородки из парастернального, апикального и субкостального доступов с цветовой доплеровской визуализацией сброса. Парастернальные 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 Эхо-КГ может быть необходима для идентификации соединения всех легочных вен у пациентов с ДМПП. При трансторакальных изображениях низкого качества у взрослых может потребоваться чреспищеводная Эхо-КГ для адекватного изображения

межпредсердной перегородки [248–251], так как она показывает точную локализацию и размер ДМПП, также как и измерение размеров краев перегородки, каждый из которых важен для принятия решения.

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

Увеличение правого предсердия и правого желудочка с диастолическим сглаживанием и парадоксальным движением межжелудочковой перегородки свидетельствуют 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 Эхо-КГ 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 Эхо-КГ 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 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. МРТ

МРТ является дополнительным неинвазивным способом визуализации, если результаты Эхо-КГ неубедительны. Возможна прямая визуализация дефекта и легочных вен, могут быть измерены объем и функция ПЖ, также можно выполнить 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, у которых планируется хирургическое вмешательство, а также для оценки PVR 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 сегодня выполняется совместно 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 тонкости данных 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 ЭХО-сигнала на двухмерной Эхо-КГ или при неправильной интерпретации цветным доплером потоков крови из полых вен как сброса крови. Использование контрастной Эхо-КГ или чреспищеводной Эхо-КГ 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. Из-за своего высокого расположения верхний sinus venosus дефект чаще всего пропускают при трансторакальной Эхо-КГ [248]. Пациентам, у которых по результатам трансторакальной Эхо-КГ не удалось объяснить перегрузку объемом ПЖ, необходимо выполнять чреспищеводную Эхо-КГ или другое визуализирующее исследование для полной оценки предсердной перегородки и легочных вен и 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 Эхо-КГ 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 увеличивают величину сброса 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 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 для более детального обсуждения лечения легочной гипертензии).

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 без симптомов (Уровень доказательности: B).

2. Лечение дефекта венозного синуса, венечного синуса или первичной ДМПП должно проводиться предпочтительно хирургическим, а не чрескожным ушиванием (Уровень доказательности: B).

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:

а) Парадоксальной эмболии (Уровень доказательности: С).

б) Подтвержденной orthodeoxia-platypnea (Уровень доказательности: В).

Класс IIb

1. Чрескожное или хирургическое закрытие дефекта может рассматриваться при наличии сброса крови слева направо, при давлении в легочной артерии менее 2/3 системного уровня, ОЛС 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: С).

2. Сопутствующая операция по Maze может рассматриваться для взрослых пациентов с ДМПП с пароксизмальной и хронической наджелудочковой тахикардией (Уровень доказательности: С).

Класс III

1. Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией без признаков сброса слева направо не должно выполняться закрытие ДМПП (Уровень доказательности: В).

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, т.к. 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 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. При более крупных дефектах с признаками перегрузки объемом ПЖ по данным Эхо-КГ симптомы развиваются на 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 справа налево и эмболия во время беременности, застойная сердечная недостаточность или заболевание сосудов легких, которые могут развиваться примерно у 5%-10% пациентов (в основном 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 выполнение хирургического закрытия.

Дефект венозного синуса, венечного 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 10.

Таблица 10.

Ключевые вопросы оценки и наблюдения взрослых с ДМПП

До вмешательства	После вмешательства
<p>Симптомы</p> <ul style="list-style-type: none"> • Одышка • Утомляемость • Непереносимость физической нагрузки • Сердцебиение • Обморок <p>Величина шунта</p> <ul style="list-style-type: none"> • Перегрузка объемом на Эхо-КГ • Полнокровие легочных сосудов на рентгенограмме грудной клетки <p>Размер дефекта, расположение, края перегородки</p> <ul style="list-style-type: none"> • Вторичный • Первичный • Венозный синус 	<p>После хирургических вмешательств</p> <ul style="list-style-type: none"> • Перикардиальный выпот/сужение • Резидуальный шунт (сброс) • Систолическая и диастолическая дисфункция правого желудочка • Давление в легочной артерии • Митральная недостаточность • Стеноз легочной вены или полой вены (дефекты венозного синуса) • Аритмия • Недостаточность трехстворчатого клапана <p>После катетерного вмешательства</p> <ul style="list-style-type: none"> • Смещение окклюдера

<ul style="list-style-type: none"> • Венечный синус <p>Сопутствующие повреждения</p> <ul style="list-style-type: none"> • Расщепление митрального клапана • Клапанный стеноз легочной артерии • Аномальные легочные вены • Проплапс митрального клапана • Персистирующая левая верхняя полая вена • ИБС <p>Легочное давление</p> <ul style="list-style-type: none"> • Эхо-КГ измерение для выявления недостаточности трехстворчатого клапана • Систолическое растяжение перегородки <p>Аритмия</p> <ul style="list-style-type: none"> • Наджелудочковая аритмия • Трепетание предсердий • Пароксизмальная наджелудочковая тахикардия • Синдром слабости синусового узла • Блокады сердца <p>Парадоксальный эмбол, избегать:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Венозного стаза • Нефильтрованных в/в инфузий • Постоянных катетеров 	<ul style="list-style-type: none"> • Эрозирование окклюдером предсердной стенки или аорты • Смещение окклюдера на соседние структуры и атрио-вентрикулярные клапаны • Венечный синус • Верхняя полая вена • Легочные вены • Аорта • Тромбоз окклюдера • Эндокардит в первые 6 месяцев или с резидуальным дефектом • Резидуальный шунт (сброс)
-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

2.6. Рекомендации по наблюдению после оперативного лечения

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:

А. Легочная артериальная гипертензия (Уровень доказательности: C).

Б. Наджелудочковая аритмия (Уровень доказательности: С).

В. Правожелудочковая или левожелудочковая дисфункция (Уровень доказательности: С).

Г. Сопутствующие пороки или другие заболевания сердца (Уровень доказательности: С).

3. Оценка возможной миграции окклюдера, развития эрозии или других осложнений рекомендованы пациентам через 3 -12 месяцев после операции и периодически далее (Уровень доказательности: С).

4. Разрушение окклюдера, которое может проявляться болью в груди или синкопальным состоянием, требует немедленного обследования (Уровень доказательности: С).

Наблюдение пациентов после транскатетерного закрытия ДМПП требует клинической оценки симптомов аритмии, боли в груди или приступов эмболии, а также Эхо-КГ наблюдения за положением окклюдера, резидуальным сбросом (шунтом), осложнениями, такими как тромбоз или перикардальный выпот. Обычно Эхо-КГ выполняют через 24 часа, 1 месяц, 6 месяцев 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 Эхо-КГ до выписки и после выписки пациента во время ранних послеоперационных визитов к врачу. Пациенты и их врачи первичного звена должны быть проинструктированы о том, что необходимо 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 Эхо-КГ. 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 имеются 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 месяцев после закрытия дефекта (см. раздел 1.6 для получения дополнительной информации).

2.6.2. Беременность и роды

Класс III

1. 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 слева направо может увеличиться с увеличением сердечного выброса во время беременности, что уравновешивается снижением периферического сопротивления.

Женщины с большими сбросами и легочной артериальной гипертензией могут иметь аритмии, желудочковую дисфункцию и прогрессирование легочной артериальной гипертензии. Беременность у пациенток 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 и больших ДМПП [134-265].

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

Риск передачи врожденного порока сердца со спорадическим ДМПП по наследству составляет 8%-10% [133-269]. Генетические синдромы со скелетными аномалиями, связанными с ДМПП, включают разнообразные синдромы, из которых синдром Holt-Oram является самым известным [270-272]. Как вторичный, так и первичный ДМПП связаны с трисомией 21 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 возможный дефект перегородки, нарушения проводимости и скелетные аномалии.

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 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 справа

налево обычно требует ограничения физической нагрузки. Следует исключить участие в атлетических видах спорта или активные физические усилия [274].

3. ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

3.1. Определение

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) является наиболее распространенным врожденным пороком сердца и присутствует у примерно 3,0-3,5 младенцев [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].

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

Тип 1 – ДМЖП находится в выходящем 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. Перимембранозные ДМЖП 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 бывают изолированными, этот дефект является компонентом комплекса аномалий, таких как тетрада Фалло, ТМА и других. 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. Новый диастолический шум 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 общелегочно-сосудистого сопротивления

(ОЛС). При малых дефектах, составляющих менее 25% от диаметра кольца аорты, сброс крови происходит слева направо, нет перегрузки левого желудочка (ЛЖ), а также легочной гипертензии. Дефекты проявляются в виде систолического шума.

Дефекты, составляющие более 25%, но менее 75% от 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.

Таблица 12.

Ключевые моменты, которые должны отслеживаться у взрослых с ДМЖП

Неоперированные или оперированные / Катетерное закрытие	Оперированные / Катетерное закрытие
<ul style="list-style-type: none"> • 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 	<ul style="list-style-type: none"> • Степень сброса при резидуальном ДМЖП • Развитие аритмии/блокады сердца • Тромбоэмболические осложнения (редко)

Если дефект большой (более 75% от диаметра аорты), обычно присутствует сброс 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 справа налево, синдром Эйзенменгера в позднем детстве, или в подростковом возрасте, или в юности. Ключевые моменты наблюдения пациентов с ДМЖП представлены в таблице 12. 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 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. Электрокардиограмма

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 слева направо имеются признаки увеличения левого предсердия, ЛЖ 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. Эхо-КГ

Допплеровская Эхо-КГ является основным инструментальным методом современной диагностики ДМЖП. Трансторакальная Эхо-КГ практически всегда имеет диагностическую ценность у детей, подростков и у большинства взрослых с хорошими эхокардиографическими окнами. Данные, которые нужно получить в ходе Эхо-КГ, 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 регургитации. Оценка систолического давления в ПЖ должна быть частью исследования. У взрослых с плохими эхокардиографическими окнами может потребоваться чреспищеводная Эхо-КГ.

Допплеровская Эхо-КГ у оперированных пациентов должна быть сфокусирована на наличии или отсутствии и 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, также оценить функцию желудочков.

3.3.5. МРТ/КТ

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 Эхо-КГ.

3.3.6. Рекомендации по катетеризации сердца

Класс I

1. 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

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

А. Определение размера шунта (Уровень доказательности: B).

Б. Оценка легочного давления и сопротивления у пациентов с подозрением на легочную гипертензию. Обратимость легочной гипертензии должна быть проверена с помощью различных вазодилатирующих средств (Уровень доказательности: B).

В. Оценка других повреждений, таких как аортальная недостаточность, двухкамерный правый желудочек (Уровень доказательности: C).

Г. Определение наличия нескольких ДМЖП до операции (Уровень доказательности: C).

Д. Выполнение коронарной ангиографии показано пациентам с риском ИБС (Уровень доказательности: C).

Е. Анатомия 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 Ib

1. Легочная вазодилатационная терапия может рассматриваться у взрослых с высокой легочной гипертензией (см. Раздел 9) (Уровень доказательности: В).

3.5.2. Показания к хирургическому закрытию ДМЖП

Класс I

1. Закрытие ДМЖП должно выполняться хирургами, имеющими опыт лечения врожденных пороков сердца (Уровень доказательности: С).

2. Закрытие ДМЖП рекомендовано, если отношение легочного минутного объемного кровотока к системному 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 Эхо-КГ 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 (ПАК), 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 Ib

1. 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: C).

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 Qp/Qs 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 маленьким весом пациента (менее 10 кг), и поэтому взрослые составляют группу низкого риска при чрескожном закрытии мышечных ДМЖП. Осложнения после закрытия перимембранозных ДМЖП, в основном, касаются нарушений 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 минут после имплантации устройства. Через 12 месяцев 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 выносящего 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

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

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 уравнивается 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 дать совет избегать чрезмерных физических нагрузок и путешествий выше 5000 футов над уровнем моря. 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).

Разделы 4-5 ответств Юрлов ИА стр 752-756

4. Дефект предсердно-желудочковой перегородки (атриовентрикулярный канал)

4.1. Определение

Термины: ДПЖП; открытый АВК, полная, неполная и промежуточная формы; дефект эндокардиальных подушечек.

Морфология порока: большой центральный дефект, располагающийся над АВ клапаном (смотри Секция 2, Дефект Межпредсердной Перегородки), 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 75 %). Частичная форма открытого АВК чаще встречается у пациентов без синдрома Down (больше чем 90 %).

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.

ВБВПС с некорригированным пороком может быть бессимптомным или может страдать от застойной сердечной недостаточности, снижением 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, выявляться акроцианоз/симптом "барабанных палочек и часовых стекол".

В типичных случаях у оперированного пациента выявляется 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. Электрокардиограмма

Типичная ЭКГ показывает отклонение электрической оси влево, АВ блокаду первой степени. У ВБВПС 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

Определяется кардиомегалия, увеличены оба желудочка, размеры которой зависят от степени и направления регургитации клапанов (митральный, трикуспидальный клапаны), а так же степени сброса 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. Эхо-КГ.

У пациентов с частичным и не оперированным открытым атриовентрикулярным каналом чрезпищеводное Эхо является первым

методом диагностики и необходимо для визуализации границ ДМПП, а так же ДМЖМ (если есть), морфологию и функцию клапанного аппарата, размеры желудочков, подаортальный стеноз (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 подаортальный стеноза необходимо проведение Доплер.

У послеоперационных пациентов можно визуализировать дисфункцию митрального клапана, подаортальный стеноз, ДМЖП и выраженную артериальную гипертензию.

4.3.5. МРТ.

МРТ может быть полезно при оценки анатомии артериальных и венозных сосудов, при множественных патологиях. 3D- МРТ является диагностически значимой при оценки морфологии створок клапанного аппарата, а так же анатомии выводного тракта ПЖ и ЛЖ.

4.3.6. Рекомендации к катетеризации сердца

Класс Па 1. Катетеризация сердца показана для оценки степени ЛГ с проведением проб на вазореактивность у ВБВПС с неоперированным и оперированным АВК.

(Уровень В)

При отсутствии в диагнозе катетеризация сердца имеет показана ВБВПС при наличии сомнений в результатах неинвазивных методов обследования.

Она необходима для оценки ЛГ, определения анатомии коронарных артерий при планировании повторной операции и в случаях, когда неинвазивные методы обследования не дают полных сведений о гемодинамике.

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 нуждается 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 с тем чтобы не вызвать право-левый сброс крови.

4.4.2. Рекомендации к хирургической коррекции

Класс I

1. Хирургическую коррекцию АВК должны выполнять подготовленные специалисты имеющие опыт лечения ВПС.

(Уровень С)

2. Повторная коррекция рекомендуется у ВБВПС ранее оперированных по поводу АВК в следующих случаях:

а. Регургитации на левом АВ клапане, требующий реконструкции или замены клапана для устранения недостаточности или стеноза, вызвавших симптомы недостаточности кровообращения, предсердные или желудочковые аритмии, прогрессивное увеличение размеров и дисфункцию ЛЖ.

(Уровень В)

б. Обструкции ВТЛЖ с средним значением градиента давления больше 50 мм рт.ст. при максимальном значении больше 70 мм рт.ст., или меньше чем 50 мм рт.ст. в сочетании с выраженной митральной или аортальной недостаточностью

(Уровень В)

с. Наличии остаточного ДМПП или ДМЖП со значительным сбросом крови слева направо (Смотри Секцию 2, Дефект Межпредсердной Перегородки и Секцию 3, Дефект Межжелудочковый Перегородки). (Уровень В)

Первичная операция у ВБВПС 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 течение грудного возраста для предотвращения быстрого развития легочно-сосудистой болезни.

Частичный АВК, также известный как неполная форма открытого АВК, также обычно корригируется в раннем детстве. 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 и 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. Для устранения обструкции ВТЛЖ производится путем резекции фиброзного стеноза/мембраны, модифицированной операции Konno, или операции Konno-Rastan.

Остаточные ДМПП или ДМЖП закрываются наложением швов или пластикой при помощи заплата. Для устранения пароксизмальной или хронической формы фибрилляции/трепетания предсердий выполняется операция Лабиринт.

Ведение ВБВПС должно быть организована в центрах третьего уровня специализированных по ВПС или в детских больницах при наличии опытным 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 ВТЛЖ с или без недостаточности АК, и развитие полной поперечной блокады сердца. Остаточная регургитация или стеноз АВ клапана, требующие повторной операции встречаются приблизительно у 5 % 10 % пациентов. Обструкция ВТЛЖ у 5 % пациентов.

Возникновение предсердных аритмий в отдаленные сроки после коррекции связано с требующими определения гемодинамическими расстройствами. Наличие грубого систолического шума над сердцем может быть связано с субаортальной обструкцией. Также, может встречаться прогрессирующая регургитация левого АВ клапана. Наличие диастолического шума в области верхушки сердца и отсутствие признаков объемной перегрузки левого сердца может 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 с

ВБВПС. Обычно это происходит раз в год с допущением отклонений в зависимости от наличия или отсутствия, выраженностью остаточных расстройств.

Специалисты, имеющие опыт обследования пациентов со сложными пороками сердца должны выполнять 2-мерную и Doppler эхокардиографию с последовательной оценкой функции АВ клапана и состояния ВТЛЖ. 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 к 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 Holter мониторирования у ВБВПС после радикальной или паллиативной коррекции АВК.

4.5.4. Рекомендации по профилактике эндокардита

Класс IIa

1. Антибактериальная профилактика перед санацией зубов, включающую обработку десен, периапикальной области зубов или перфорации слизистой оболочки полости рта

обоснована у больных с ВПС с самым высоким риском развития ИЭ и имеет следующие показания:

а. Наличие протеза клапана сердца или протезного материала имплантированного при реконструкции клапана. (Уровень доказательности В)

б. Перенесенный ранее ИЭ (Уровень доказательности В)

с. Неоперированный или после паллиативного вмешательства, включая системно легочный анастомоз и имплантацию кондуита, ВПС сопровождаемый цианозом. (Уровень доказательности В)

д. Радикально корригированный ВПС с имплантацией протезных материалов, хирургическим или эндоваскулярным путем в течение первых 6 месяцев после вмешательства.

(Уровень доказательности В)

е. Оперированный ВПС с остаточными дефектами в области плохо эндотелизируемых синтетической заплаты или устройства. (Уровень доказательности В)

2. Не лишено смысла рассмотреть антибактериальную профилактику ИЭ у пациентов самого высокого риска перед влагалищными родами после отхождения околоплодных вод. В эту группу входят пациенты с:

а. Наличием протеза клапана сердца или протезного материала, имплантированного при реконструкции клапана. (Уровень доказательности : С)

б. Не оперированный или после паллиативного вмешательства, включая системно легочный анастомоз и имплантацию кондуита, ВПС сопровождаемый цианозом. (Уровень доказательности С)

Класс III

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

4.6. Беременность

4.6.1. Генетические аспекты

Трисомия 21, или синдром Down, 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 C)

2. Вопросы, связанные с риском беременности и меры его профилактики должны обсуждаться специалистами, оказывающими медицинскую помощь и женщинами с Down синдромом. (Уровень доказательности C)

Беременность обычно хорошо вынашивают женщины, успешно перенесшие хирургическое вмешательство и не страдающие остаточными дефектами и 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 не осложненным 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 не оперированных пациентов над сердцем определяется 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 незапной смерти.

5.3. Рекомендации по обследованию неоперированного больного.

Класс I

1. Уточненный диагноз ОАП должен быть основан на данных методик визуализации демонстрирующих наличие сброса крови через аорто-легочное сообщение (с или без данных 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 аорто-легочного сообщения, функциональные изменения левых предсердия и желудочка, легочной циркуляции, и присутствия какого-либо сопутствующего порока.

5.3.1. Клиническое обследование

При ОАП среднего или большого размера слева в подключичной области аускультативно определяется непрерывный систоло-диастолический

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 гипертиреозе. У пациентов с большим ОАП и ЛГ, большим диагностическим значением обладает разница в насыщении крови кислородом в пробах взятых на верхних и нижних конечностях, которая возникает в связи с перекрестным или право-левым сбросом крови 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. Электрокардиограмма

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

Может быть выявлено/ или нет кардиомегалия и усиления легочного рисунка (это зависит от размеров шунта слева - направо). Определяется выбухание проксимального сегмента легочной артерии, что обозначает повышенное давление в легочной артерии. Увеличение ЛП и ЛЖ приводят с сбросу 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 тактики хирургического вмешательства (могут быть осложнения в виде обрыва протока во время операции).

5.3.4. Эхо-КГ

Доплер ЭХО в парастернальной плоскости, по короткой оси хорошо визуализируется ОАП, так же можно измерить градиент давления на легочной артерии. Если диагностирование ОАП затруднено необходимо проведение катетеризации сердца или ангиографии.

5.3.5. МРТ.

Диагностические методы такие как МРТ и КТ обычно не требуются для диагностики ОАП, лишь только если необходимо 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 возможно закрыть эндоваскулярно.

5.4. Дифференциальная диагностика

ОАП нужно дифференцировать от больших аортолегочных коллатеральных артерий, коронаро-легочных фистул, разрыва синуса Valsalva, и ДМЖП с аортальной недостаточностью, имеющими схожую клиническую картину. У У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С ВПС часто происходит кальцинация протока и эндоваскулярное закрытие в этих случаях является методом выбора.

5.5. Стратегии ведения взрослых пациентов с ВПС с ОАП.

Анатомия ОАП у У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С ВПС предрасполагает к развитию кальциноза, развитию хрупкости ткани в области аортального перешейка и легочной артерии, которая делает хирургическое вмешательство, более опасным чем у ребенка. Потребность в хирургическом закрытии ОАП у У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С ВПС возникает редко. При изолированном 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 с ВПС.

Хирургическая коррекция выполняется доступом через левую торакотомию или стернотомию, с или без искусственного кровообращения. Наличие кальциноза протока у взрослых 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 95 %) закрывается хирургическим путем и ранняя летальность низка. реканализация протока встречается редко. Осложнения могут быть связаны с повреждением гортанного или диафрагмального нервов и/и 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)

Класс I

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. Эндоваскулярное или хирургическое закрытие ОАП показано в следующих случаях:

а. Расширение левых отделов сердца и/или признаках ЛГ при наличии сброса крови слева направо. (Уровень доказательности C)

б. Ранее перенесенный эндокардит. (Уровень доказательности C)

2. Для пациентов с кальцинированным ОАП перед проведением хирургического закрытия требуется консультация интервенционного кардиолога специализированного по взрослым пациентам с ВПС. (Уровень доказательности C)

3. Хирургическая коррекция порока должна выполняться специалистом, имеющим опыт в хирургии ВПС и рекомендуется в случаях когда:

- a. Размер ОАП слишком большой для закрытия устройством. (Уровень доказательности С)**
- b. Анатомия протока не позволяет закрыть ОАП устройством (например, аневризма или эндартериит) (Уровень доказательности В)**

Класс Па

- 1. Показано эндоваскулярное закрытие бессимптомного маленького ОАП. (Уровень доказательности С)**
- 2. Закрытие ОАП показано пациентам с ЛГ со сбросом крови слева направо. (Уровень доказательности С)**

Класс Пб

- 1. 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: эндоваскулярно (287-316) и хирургическим путем (285,286). Хирургическое закрытие ОАП во взрослом возрасте может сопровождаться определенными сложностями, связанными с кальцинозом протока, атеросклерозом, и формированием аневризмы, и с другими несвязанными характеризующимися смертельным риском состояниями типа коронарного атеросклероза или почечная болезнь, которые определяют риск развития послеоперационных осложнений. Взрослым пациентам с ВПС с ОАП предпочтительнее закрывать проток эндоваскулярным способом ввиду высокого процента эффективности и практически полного отсутствия осложнений. 317 .В случаях сочетания ОАП с другими ВПС требующими хирургической коррекции, проток может быть закрыт в течение основной операции, хотя чрескожное закрытие ОАП предоперационно снижает риски связанные с удлинением времени искусственного кровообращения и вероятностью травмы во время выдления ОАП.

5.6. Ключевые вопросы обследования и последующего наблюдения.

У Взрослых пациентов с ВПС с большим ОАП, как правило, присутствует комплекс Эйзенменгера. Такие пациенты требуют частого наблюдения и контроля ухудшающегося состояния. Вопросы, связанные с комплексом Эйзенменгером обсуждены в Секции 9.

Пациенты, перенесшие хирургическое закрытие ОАП, выписываются с подтверждением отсутствия сброса на уровне протока по данным ЭХО-КГ. Антибактериальную профилактику можно прекратить спустя 6 месяцев 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, надклапанная, в сочетании с поражением восходящей аорты, коарктация).

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 конотрункальными нарушениями.

6.1. Определение

Двустворчатый аортальный клапан является одним из наиболее распространенных врожденных сердечно-сосудистых нарушений, которым по оценкам страдает от 1% до 2% населения. Распространенность стеноза аорты, как следствие этой патологии, точно не известна. В отличие от многих других врожденных патологий сердца, двустворчатый аортальный клапан может сопровождаться развитием стеноза или недостаточности только в зрелом возрасте, а в группу риска возможного хирургического вмешательства относят людей от 60 до 80 лет. Мужчины в большей степени подвержены

стенозу аорты. Двустворчатый аортальный клапан может передаваться по наследству, поэтому следует изучать историю болезней всей семьи(275,319-320). 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 различные 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-ЭХО-КГ.

Согласно стандартам болезней клапанов сердца, разработанным в 2006 году 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 3м/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 доплеровской эхокардиографией.

6.2. Сопутствующие пороки

Нарушениями, сопровождающими двустворчатый аортальный клапан, являются подклапанный стеноз аорты, парашютообразный митральный клапан, дефект межжелудочковой перегородки сердца, открытый артериальный проток (ОАП) и коарктация аорты с различной степенью гипоплазии дуги. При двустворчатом аортальном клапане часто доминирует левосторонняя коронарная система. Коарктация аорты может сопровождаться также синдромом Тернера. Наличие множественных стенозов ВТЛЖ на различных уровнях (например, подклапанный стеноз аорты, двустворчатый аортальный клапан, аортальный стеноз, коарктация, парашютообразный митральный клапан) называется синдромом Шона. Пациенты, с детства имеющие обструкцию ВТЛЖ, протекают более тяжело, чем те, у которых расстройства гемодинамики возникли 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

У взрослых с двустворчатым аортальным клапаном при отсутствии инфекционного эндокардита формирование и прогрессирование стеноза аорты и аортальной регургитации обычно медленное. К утолщению створок, кальцинозу и формированию стеноза (регургитации) приводит ассиметричный кровоток через клапан.

Склеротические изменения клапана при эхокардиографическом исследовании чаще диагностируются во второй декаде жизни, кальциноз с 40 годам и старше. Многие пациенты старше 45 лет имеют значительный кальциноз и/или утолщение створок аортального клапана

который приводят к гемодинамическим осложнениям(327-329). Только одна треть пациентов не имеет существенных изменений гемодинамики к 50 годам. Факторы риска, такие как гиперлипидемия, способствуют прогрессированию стеноза. Скорость прогрессирования стеноза также 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 также может способствовать прогрессированию стеноза клапана аорты.

Постепенное прогрессирование аортальной регургитации при двустворчатом аортальном клапане может происходить ввиду нескольких причин например, провисание створки или фиброз, ретракция краев створки или дилатация корня аорты. Острая аортальная регургитация может появиться вследствие инфекционного эндокардита с разрушением или перфорацией стенок или, реже, расслоение интимы аорты. Иногда патологически подвижный клапан аорты возникает в результате перфорации (обрыва) тонкой линии соединения. Аортальная диссекция быстро выявляется при АВБ, особенно если сопровождается аортальной коартацией. Риск аортальной коартации при двустворчатом аортальном клапане в 5- 9 выше, чем в целом у населения.

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 году.

Класс 1

- 1. Первичная визуализация и гемодинамические оценки стеноза аорты и заболеваний клапана аорты рекомендуются при использовании доплеровской эхокардиографии для определения наличия и степени тяжести стеноза аорты и аортальной регургитации; размеры, функционирование и массу левого желудочка сердца; параметры и анатомию 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 обследование изменений в гемодинамике стеноза аорты в течение 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 каждые 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. Обследование 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 с 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 сокращении объемов сердца (Уровень доказательности С).
5. МРТ / КТ (компьютерная томография) может быть полезна 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 (МР-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 нарушении реполяризации при ЭКГ-исследовании или 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 части последней. Если шум при аортальной регургитации громче вдоль правого края грудины, то это признак наличия дилатации корня аорты.

6.4.2. Электрокардиограмма

На ЭКГ может определяться повышение комплекса QRS, указывающее на гипертрофию левого желудочка сердца, особенности патологии левого предсердия и/или реполяризационные изменения СТТ.

6.4.3. Стресс-эхокардиография

Вполне оправдано выборочное применение стресс-эхокардиографии для определения давления в полостях сердца, изменения частоты сердечных сокращений, нарушений сердечного ритма и изменений интервала ST. Прогностическое значение депрессии интервала ST и инверсии T-волны, вызванных физическими нагрузками, зависят от возраста, поскольку депрессия интервала ST у взрослых со стенозом аорты в 80% случаев прогностического значения не имеет. С другой стороны, изменения интервала ST из-за физических нагрузок у молодых людей может быть поводом для медицинского вмешательства. Применение стресс-эхокардиографии может быть полезно 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 для пациентов молодого возраста со стенозом аорты или аортальной регургитацией течения, характеризующегося низким градиентом давления и сниженной фракцией выброса левого желудочка

сердца, что проявляется у больных зрелого возраста с сопутствующей патологией миокарда или системы коронарных артерий.

6.4.4. Катетеризация сердца

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

6.5. Проблемы и трудности

К проблемам и сложностям, касающимся двустворчатого аортального клапана относятся:

- При аускультации, выявляющей шум в виде «щелчков», может быть поставлен неправильный диагноз – пролапс митрального клапана (провисание митрального клапана).
- При нагрузке «щелчок» может не определяться и систолический шум будет принят за «доброкачественный».
- 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 Доплер-эхокардиографии,. Площадь клапанов аорты должна быть индексирована к площади поверхности тела пациента и его конституционным особенностям телосложения.
- Прогрессирующая дилатация аорты может появиться у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном даже при отсутствии значимых стенозов и недостаточности клапана аорты.
- При увеличенном размере левого желудочка сердца или нормальной толщине стенок происходит увеличение массы левого желудочка сердца.

Расчет массы левого желудочка необходим и должен варьироваться 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 Па

- 1. У пациентов с аортальным стенозом целесообразно подвергать лечебному контролю артериальную гипертензию, наблюдая за величиной диастолического давления, чтобы избежать сокращения коронарной перфузии (Уровень доказательности С).**
- 2. Разумно назначать пациентам с двустворчатым аортальным клапаном и дилатацией корня аорты бета-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 Пб

- 1. Может быть полезно лечить пациентов с двустворчатым аортальным клапаном и факторами риска развития атеросклероза назначением статинов для замедления дегенеративных изменений клапана аорты и предотвращения атеросклероза. (Уровень доказательности С).**

Класс Пв

- 1. Сосудорасширяющая терапия не назначается на длительный срок для лечения аортальной регургитации в следующих случаях:**
 - a. Пациентам с асимптомным течением минимальной или умеренной аортальной регургитации и нормальной функцией левого желудочка сердца (Уровень доказательности В).**
 - b. Пациентам, являющимся кандидатами на протезирование аортального клапана с асимптомным течением систолической дисфункцией левого желудочка (Уровень доказательности В).**
 - c. 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, Рекомендации по инфекционному эндокардиту). 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 снижение постнагрузки у пациентов с гипертензией направленное на снижение систолического давления и парциального давления на стенки левого желудочка могут притормозить развитие дилатации и нарушения функции левого желудочка, однако при этом следует принимать меры против рисков, связанных с ухудшением диастолической коронарной перфузии. Однако вовсе не очевидно, что снижение постнагрузки ослабит аортальную регургитацию или сократит необходимость протезирования аортального клапана. При помощи комплексной молекулярной визуализации определяют остеогенную и протеолитическую активность на ранних стадиях поражения клапана аорты, заболевания предшествующие атеросклеротическим и кальциозным дегенеративным стенозам аорты. Таким образом, статинами можно замедлить прогрессирование приобретенных и дегенеративных кальциозных стенозов аорты. Возможно их применение в лечении на ранних стадиях развития болезней ДАК, прежде чем появится значительный кальциоз и стеноз аорты или аортальная регургитация. Несмотря на то, что клинические испытания не подтвердили преимущества терапии статинами в лечении болезней ДАК, 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 используется 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

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

- a. Пациентам с симптомами стенокардии, страдающим обмороками, одышкой при физических нагрузках, и имеющих высокие значения градиента более 50 мм рт.ст. (Уровень доказательности C).
- b. Асимптомным молодым людям, у которых наблюдается нарушения интервала СТТ и Т-волны в левом предсердии при ЭКГ обследовании и значение градиента более 60 мм рт.ст. (Уровень доказательности C).

Класс IIa

1. Аортальная баллонная вальвулотомия показана при асимптомном течении стеноза аорты у молодых людей и значении градиента более 50 мм рт.ст., когда пациент хочет заниматься спортом или забеременеть (Уровень доказательности C).

Класс IIb

1. Аортальная баллонная вальвулотомия может рассматриваться как мост к хирургическому вмешательству в гемодинамически нестабильное состояние взрослых со стенозом аорты, взрослых с высоким риском протезирования аортального клапана, или если протезирование аортального клапана не может быть осуществлено в виду значительных сопутствующих заболеваний (Уровень доказательности C).

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 специализированный медицинский центр (Уровень доказательности В).

2. При асимптомном течение болезни у молодых людей аортальная баллонная вальвулотомия не может быть назначена при наличии градиента менее 40 мм рт.ст. и без изменений при ЭКГ исследовании (Уровень доказательности В).

В случае, если стеноз клапанов аорты представлен приобретенным сращением створок ДАК, особенно у молодых людей, существует вероятность успешной баллонной дилатации со снижением градиента и возникает вероятность отсутствия необходимости повторной операции. Прогрессирование кальциноза с одновременным увеличением чресклапанного градиента и увеличением возраста пациента, ухудшает результаты этого вмешательства у взрослых людей, которые в большей степени протезирование аортального клапана. Показания к хирургическому вмешательству в этом случае становятся несколько другими. Следует учитывать, значение площади клапана, равной или меньшей $0,45 \text{ см}^2$ на 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, как, 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 регургитации, кроме того они подвергаются

аорто-коронарному шунтированию, операции на аорте или операции других клапанов сердца (Уровень доказательности С).

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 50%).
3. Протезирование аортального клапана назначается молодым людям с тяжелыми формами аортальной регургитации, если:
 - a. Пациент симптоматичен (Уровень доказательности С)
 - b. Нарушение функции левого желудочка сердца носит постоянный характер (Уровень доказательности фракция выброса левого желудочка менее 50%), отмечается прогрессирующее дилатации левого желудочка (конечный диастолический диаметр левого желудочка в 4 раза больше нормы) (Уровень доказательности С).
4. Операция по лечению или реплантации восходящей аорты у пациентов с АВБ 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 Па

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 диаметр больше 75 мм или конечный систолический объем более 55 мм) (Уровень доказательности В).
2. Хирургическое восстановление или реимплантация клапанов аорты целесообразно назначать пациентам с умеренной степенью тяжести стеноза аорты, подвергающихся аорто-коронарному шунтированию или другим операциям на сердце или корень аорты) (Уровень доказательности В).

Класс Пб

1. Протезирование аортального клапана назначается асимптомным пациентам в следующих случаях:
 - a. Тяжелая степень стеноза аорты и ненормальная реакция на физические нагрузки (Уровень доказательности С)
 - b. Очевидность быстрого прогрессирования стеноза аорты или аортальной регургитации (Уровень доказательности С)

- c. Небольшая степень стеноза аорты с подтвержденным кальцинозом клапана, при необходимости аорто-коронарного шунтирования или других операций на сердце и аорты (Уровень доказательности C)
- d. Экстремально тяжелая степень стеноза аорты (площадь клапана аорты менее 0,6 см и/или средний систолический градиент при исследовании Допплера более 60 мм рт.ст.) (Уровень доказательности C)
- e. Умеренная степень стеноза аорты, при необходимости аорто-коронарного шунтирования или других операций на сердце (Уровень доказательности C)
- f. Тяжелая степень аортальной регургитации с быстро прогрессирующей дилатацией левого желудочка, когда степень дилатации левого желудочка превосходит конечный диастолические объемы в 70 см или конечный систолический объем в 50 с, со снижающейся толерантностью к физической нагрузке или ненормальная гемодинамическая реакция на физические нагрузки) (Уровень доказательности C).

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 B).

3. Хирургическое вмешательство на ранних стадиях может быть назначено взрослым при следующих условиях:

- a. Стеноз аорты и прогрессирующий рост размеров восходящей аорты (Уровень доказательности B)
- b. Реплантация корня аорты с сохранением клапана при минимальной аортальной регургитации (Уровень доказательности C).

Класс III

- 1. Протезирование аортальных клапанов не эффективно с позиций предотвращения внезапной смерти у взрослых с асимптомным течением стеноза аорты, у которых не обнаружены перечисленные в Классе IIa / IIb показания (Уровень доказательности B).
- 2. Протезирование аортальных клапанов не показано пациентам с асимптомным течением аортальной регургитации с нормальными размерами и функцией левого желудочка (Уровень доказательности B).

У взрослых, протезирование аортальных клапанов или операция Росса являются основным вмешательствами при лечении болезней клапанов

аорты. Осложнения, связанные с синдромом Шона 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 Конна или операция Конна). Наблюдение за такими пациентами должно осуществляться в высокоспециализированных медицинских центрах опытным медицинским персоналом и хирургами специализированными в области лечения атеросклероза и ишемической болезни сердца.

При болезни ДАК не существует единого мнения относительно конкретного размера диаметра восходящей аорты, который определял бы показания к реплантации, но некоторые специалисты считают, что вмешательство необходимо при ее размере больше или равном 5 см. Существенно определиться в выборе тактики лечения: что является в данном случае наиболее оптимальным – реплантация или изоляция корня аорты. Результаты протезирования аортального клапана при врожденном пороке сердца имеют приемлемые результаты 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. Постоянное 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 с ДАК, независимо от выраженности патологии. 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 В).

3. Женщинам со стенозом аорты планирующим беременность рекомендуется консультация с участием в консилиуме специалистов (кардиологов, акушер-гинекологов, сердечно-сосудистых хирургов) (Уровень доказательности В).
4. Направление пациента к врачу, специализирующемуся на эхокардиографии плода назначается во время второго триместра беременности для выявления пороков сердца у плода (Уровень доказательности С).
5. Женщины с ДАК и диаметром восходящей аорты более 4,5 см должны быть проинформированы о высоком риске осложнений 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 ДАК рекомендован ближайшим родственникам пациентов с ДАК (Уровень доказательности В).

ДАК может привести к прогрессированию стеноза аорты, аортальной регургитации или дилатации аорты. Как оперированные так и неоперированные должны ежегодно проходить обследование на выявление симптомов и признаков прогрессирования стеноза аорта или аортальной регургитации и аритмий. Это обследование включает ЭКГ - исследование в покое и при физических нагрузках для выявления ишемических изменений или аритмии; эхокардиографию для контроля размеров/объемов и систолических и диастолических функций левого желудочка, функции клапана аорты, анатомии и размеров корня аорты; и Холтеровское мониторирование ЭКГ. Стеноз аорты и аортальная регургитация являются прогрессирующими заболеваниями для лечения которых в конечном счете может потребоваться хирургическое вмешательство. К осложнениям протезирования клапана относятся: эндокардит, тромбоз, перепротезная регургитация с или без гемолиза, стеноз (окклюзия), связанные с развитием паннуса. Пациенты, подвергшиеся операции Росса находятся в группе риска развития

аутотрансплантатной дилатации с прогрессирующей регургитацией, окклюзии и/или регургитации нео-легочного ствола, а иногда и ишемии миокарда и/или инфаркта, связанного 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, потому что существует повышенный риск передачи врожденного порока сердца плоду. Роды могут проходить в медицинском центре, специализирующемся на ведении патологий сердца высокого риска. Влагалищные роды обычно 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 антикоагуляционной терапии (из-за риска внутричерепного кровотечения в плод). Роды происходят примерно через 38 недель (следует ориентироваться на зрелость легких плода), необходимо наблюдение специалистов, контроль сердечного ритма матери, артериального давления и мониторинг функции сердца плода. Даже несмотря на то, что

в 2007 Американская ассоциация кардиологов в Научном докладе о предупреждении инфекционных эндокардитов не рекомендовала регулярную антибиотикопрофилактику при вагинальных родах или кесаревом сечении многие акушеры используют антибиотики в момент отхождения околоплодных вод у рожениц с заболеваниями клапана аорты (для получения дополнительной информации см. раздел 1.6, рекомендации по инфекционному эндокардиту). Перед родами женщинам с врожденными пороками клапана аорты необходимо оценить вероятность возникновения необходимости хирургического(эндоваскулярного) вмешательства. 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 очень физически активных пациентов с умеренной или тяжелой степенью стеноза аорты, существует вероятность возникновения внезапной сердечной смерти (вероятно, аритмогенной). Пациентам со стенозом и дилатацией аорты рекомендуется избегать больших физических нагрузок и должны быть предупреждены о возможных кардиальных осложнениях при получении травмы грудной клетки.

6.8. Изолированный аортальный подклапанный стеноз

6.8.1. Определение

Подаортальный (субаортальный) стеноз относится к сужению фиброзного кольца или фиброзно-мышечному сужению с постоянным нарушением гемодинамики и тем самым отличается от генетической гипертрофической кардиомиопатии с динамической окклюзией выносящего тракта левого желудочка. Часто, субаортальное фиброзное кольцо аномально связано с передней митральной створкой. Иногда

такая патология могут вызвать субаортальный стеноз. Субаортальный стеноз обычно является изолированным врожденным пороком, но может сопровождаться другими врожденными патологиями сердца (например, дефект межжелудочковой перегородки) или приобретаться при определенных обстоятельствах (например, после пластики дефекта межжелудочковой перегородки путем наложения заплат).

Распространенность дискретных субаортных стенозов среди заболеваний атеросклерозом и ишемической болезни сердца составляет 6,5% с преобладанием мужчин 2:1. В некоторых случаях, таких как синдром Шона, субаортный 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 с/без хирургического вмешательства

Течение субаортного стеноза обычно прогрессирующее. Естественное течение болезни приводит к прогрессивному разрушению клапана аорты, нарушению работы желудочков, инфекционному эндокардиту и внезапной сердечной смерти. Доминирующей чертой может быть окклюзия или аортальная регургитация. Аортальная регургитация возникает в 50% случаев у больных субаортальным стенозом. Если максимальное значение градиента при доплеровском исследовании субаортного стеноза более 30 мм рт.ст. и если мембрана непосредственно прилегает к аортальному клапану или является продолжением мембраны на митральный клапан, то окклюзии выносящего тракта левого желудочка будут прогрессивными. Как только максимальное значение градиента при доплеровском исследовании достигает 50 мм рт.ст. или более, существует повышенный риск для умеренной или острой аортальной регургитации. Пациенты находятся в группе риска возникновения эндокардита, который будет способствовать аортной регургитации.

6.8.4 Данные клинического и инструментальных исследований.

6.8.4.1 Клиническое исследование.

Шум при субаортном стенозе возрастающе-убывающий и обычно определяется в верхней части и с левой стороны груди. Передача в сонную артерию является непоследовательной. В отличие от стеноза клапанов аорты отсутствуют щелчки при дефекации. У некоторых пациентов может присутствовать вибрация грудной стенки. Высокочастотный диастолический шум аортной регургитации может быть определен в левом краю грудины.

6.8.4.2. Электрокардиограмма

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

6.8.4.3. Рентгенологическое исследование

Рентген грудной клетки обычно соответствует норме, до тех пор пока не появляются признаки АС – дилатация ЛЖ и/или восходящей аорты.

6.8.4.4. Эхокардиография

ЭХО: Трансторакальное 2-D Доплер-Эхо начальный метод выбора для точной характеристики анатомии выводного тракта ЛЖ, степени тяжести подартального градиента, сочетанные нарушения аортального клапана, степени аортальной регургитации, диаметра восходящей аорты, и вовлечения митрального клапана, а так же оценить гипертрофию и функцию ЛЖ (систолю-диастолическую). Чрезпищеводное ЭХО может добавить дополнительную информацию об анатомических деталях, как предоперационный так и интраоперационный периоды. 3D-ЭХО необходимо для детальной оценки выводного тракта ЛЖ.

6.8.5. Диагностическая сердечная катетеризация

Неинвазивных исследований обычно достаточно для оценки и наблюдение за пациентами с субаортным стенозом. Катетеризация

сердца может быть назначена, если субаортный стеноз связан с другими патологиями. Точные измерения подклапанного градиента обуславливает необходимость использования катетеров с закрыты концов или катетера типа макронметра. Ангиография левого желудочка часто ненадежна для диагностики дискретной субаортной мембраны, хотя и тщательно изученные данные могут выявить мембрану.

6.8.6 Проблемы и трудности

Результаты исследования дискретного фиброзного субаортного кольца могут быть получены при помощи трансторакальной эхокардиограммы, кроме случаев, когда имеются хорошие акустические окна, которые позволяют датчику заняв положение перпендикулярно относительно мембраны и окклюзии выносящего тракта левого желудочка, тщательно изучить цветовой поток Доплера. Степень субаортного стеноза может быть недооценена или переоценена при наличии дефекта межжелудочной перегородки, в зависимости от того, является ли дефект межжелудочной перегородки проксимальной или субаортной окклюзией.

6.8.7. Общие принципы ведения пациентов.

6.8.7.1. Медикаментозное лечение

Не существует определенного медикаментозного лечения субаортного стеноза, за исключением профилактики эндокардита, когда имеется предшествующая история болезни эндокардитом (для получения дополнительной информации см. раздел 1.6, рекомендации поинфекционному эндокардиту).

6.8.7.2. Показания к хирургическому лечению

Класс I

1. Хирургическое вмешательство рекомендуется для пациентов с субаортальным стенозом и максимальным значением пикового градиента 50 мм рт.ст. или значением среднего градиента 30 мм рт.ст. при доплеровском эхокардиографическом исследовании (Уровень доказательности C).

2. Хирургическое вмешательство рекомендуется для пациентов с субаортальным стенозом при максимальном значении градиента менее 50 мм рт.ст. и средним значением градиента ниже 30 мм рт.ст. и прогрессирующей аортальной регургитации и объемом левого желудочка в конечном систолическом диаметре 50 мм или более и фракции выброса менее 55% (Уровень доказательности C).

Класс IIb

1. Хирургическое удаление назначается пациентам с показателем среднего градиента 30 мм рт.ст., но необходимо дальнейшее тщательное наблюдении для выявления прогрессирования стеноза или аортальной регургитации (Уровень доказательности C).

2. Хирургическое удаление может быть назначено пациентам с показателем максимальным градиента менее 50 мм рт.ст. и показателя среднего градиента менее 30 мм рт.ст. в следующих ситуациях:

- a. Когда имеется гипертрофия левого желудочка (Уровень доказательности C)**
- b. Когда планируется беременность (Уровень доказательности C)**
- c. Когда пациент планирует большие физические нагрузки (Уровень доказательности C).**

Класс III

1. Хирургическое вмешательство не рекомендуется в целях предотвращения аортальной регургитации для пациентов с субаортальным стенозом, если у пациента наблюдаются тривиальная окклюзия выносящего тракта левого желудочка или тривиальная мягкая аортная регургитация (Уровень доказательности C).

Хирургическое вмешательство должно быть рекомендовано для пациентов с субаортальным стенозом, когда значение максимального пикового эхокардиографического градиента превышает 50 мм рт.ст., показатель среднего градиента при этом более 30 мм рт.ст., или размах значения градиента при исследовании катетером более 50 мм рт.ст. Пациентам с меньшей степенью обструкции может быть назначена операция при систолической дисфункции левого желудочка или при значительной регургитации клапанов аорты, или если пациент хочет забеременеть или иметь большие физические нагрузки.

Пациенты с показателем максимального градиента менее 50 мм рт.ст. и симптомами одышка и утомляемость должны быть изучены с исследованием Допплера для определения, возрастает ли показатель градиента при физических нагрузках.

Хирургическое восстановление дискретного сабаортного стеноза обычно включает кольцевое удаление фиброзного круга и удаление некоторой части мускульной структуры вдоль левого септальной поверхности. Потенциальные осложнения включают травмы в аортального или митрального клапана, полная блокада сердца, или развитие дефекта межжелудочковой перегородки. Пациенты с сопутствующей аортальной регургитацией обычно проходят восстановление клапанов во время субаортного удаления.

Послеоперационные осложнения могут включать в себя нарушения аортального или митрального клапана, блокада сердца, ятрогенный дефект межжелудочковой перегородки и инфекционный эндокардит. Субаортальный стеноз может повторяться после хирургического восстановления; восстановление субаортного стеноза в детстве не предотвращает развитие аортальной регургитации будучи взрослым. 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 заболеваниями субаортального стеноза, восстановленного или нет (Уровень доказательности C).**
- 2. Неоперированным асимптомным взрослым со стабильной окклюзией выводящего тракта левого желудочка из-за субаортального стеноза и значением среднего градиента менее 30 мм рт.ст. без гипертрофии левого желудочка или значительной аортальной регургитации должны обследоваться ежегодно для выявления увеличения окклюзии, развития или прогрессирования аортальной**

регургитации, и определении систолических и диастолических функций левого желудочка. (Уровень доказательности В).

Класс Па

1. Стресс-эхокардиография для определения устойчивости при физических нагрузках, симптомов, изменений по ЭКГ, и увеличения градиента выносящего тракта левого желудочка целесообразно использовать при сомнительных признаках для хирургического вмешательства (Уровень доказательности С).

Прогрессирующая и/или рецидивная окклюзия и прогрессирующая аортальная регургитация может возникнуть у пациентов с и без хирургического вмешательства. Рецидивная окклюзия часто возникает после удаления субаортального стеноза и появляется приблизительно у 20% в течение 10 лет. Помимо этого, аортальная регургитация может возникнуть после удаления субаортальной мембраны.

6.8.9. Специальные разделы

6.8.9.1 Беременность

См. раздел 6.7.1, Репродукция

6.8.9.2 Физическая нагрузка

См. раздел 6.7.2, Физические нагрузки

6.9. Надклапанный стеноз аорты

6.9.1. Определение

Надклапанный стеноз аорты является фиксированной обструкцией, которая возникает от области чуть выше синуса в Valsalva и расширяет расстояние вдоль аорты. Происхождение коронарных артерий, как правило, проксимальное при окклюзиях, которые подвергают их высокому систолическому давлению и ограниченному диастолического потока. Существует частичная или полная остиальная окклюзия коронарной артерии, эктазия или аневризма коронарной артерии. Патологические образцы с диффузным или координационным интимальным и медиальным фиброзом, гиперплазия, дисплазия, фиброэластоз, и внутренняя диссекция были зарегистрированы у детей и более широко у взрослых. Это может привести к значительное

коронарной недостаточности и раннем наступлении болезней коронарных артерий во взрослой жизни.

6.9.2. Сопутствующие пороки

Надклапанный стеноз аорты обычно наблюдается при синдроме Вилльямса и может сопровождаться гипоплазией всей аорты, стенозом почечных артерий, стенозом других крупных ветвей аорты и периферийным стенозом легочной артерии. Синдром Вилльямса, как аутосомное доминирующее расстройство в связи с мутацией гена эластина, связан с когнитивными и поведенческими расстройствами, а также совместными нарушениями. Похожий не-Вилльямса надклапанный стеноз аорты сопровождается легочным стенозом артерии и гипоплазией, а также нисходящей аорты и стенозом почечной артерии.

6.9.3. Течение болезни (без операции)

Большинство пациентов с надклапанным стенозом аорты страдают заболеванием с детства, а во взрослой жизни оно также может проявиться из-за значительного оттока окклюзии, системной гипертензии или ишемии.

6.10. Рекомендации по обследованию неоперированных пациентов

Класс I

- 1. Трансторакальная эхокардиограмма и/или чреспищеводная эхокардиография с помощью исследования Допплера или МРТ или КТ должны необходимо использовать для определения анатомии выносящего тракта левого желудочка, восходящей аорты, коронарной артериальной анатомии и потока, главной и дополнительной легочной артериальной анатомии и потока (Уровень доказательности C).**
- 2. Оценка анатомии и потока в проксимальных почечных артериях рекомендуется пациентам с надклапанным стенозом аорты. (Уровень доказательности C).**
- 3. Оценка систолической и диастолической функции желудочков рекомендуется пациентам с надклапанным стенозом аорты (Уровень доказательности C).**

4. Оценка аортальной и митральной анатомии и функций клапан рекомендуется пациентам с надклапанным стенозом аорты (Уровень доказательности С).

5. Взрослые, у которых был или есть надклапанный стеноз аорты, должны периодически обследоваться на ишемию миокарда (Уровень доказательности С).

Класс IIa

1. Стресс –эхокардиография, стресс-эхокардиография с добутамином, а также позитронно-эмиссионная томография или стресс сестамиби с изучением аденозина может быть полезной при оценке достоверности ишемической перфузии (Уровень доказательности С).

6.10.1. Клиническое исследование

Систолическая вибрация грудной стенки в надгрудной ямке является распространенным явлением. Может проявляться верхушечный динамический импульс левого желудочка. Второй сердечный звук может раздаться подробно и парадоксально. Характерен возрастающе-убывающий шум в области сердца с иррадиацией правой стороны шеи. Тщательная аускультация за спиной может выявить шум периферической легочной артерии или стеноз почечных артерий. Гипертония и брюшной шум может означать стеноз почечных артерий.

6.10.2. Электрокардиограмма

На ЭКГ можно выявить гипертрофии левого желудочка и нарушения сегмента ST и зубца T степень которых варьирует в зависимости от тяжести окклюзии выносящего тракта левого желудочка и наличия и степени поражения коронарных артерий. Изменения сегмента ST и зубца T могут появиться после операции, даже на фоне снижения градиента; поэтому очень важно оценить как давно появились эти отклонения.

6.10.3. Рентгенологическое исследование

Рентген грудной клетки: обычно соответствует норме, но иногда определяется гипертрофия ЛЖ или асимметрия выпуклости аорты, и «западение» в области тени сосудистого пучка.

6.10.4. Визуализация с помощью ЭХОКГ и МРТ/КТ

При трансторакальном ЭХО и чрезпищеводном ЭХО оценивается диаметр и анатомия синуса аорты, проксимальной части восходящей аорты, устья коронарных артерий, систолический градиент обструкции Надклапанного стеноза аорты, степень гипертрофии ЛЖ.

МРТ/КТ является более точными методами в оценке анатомии аорты и ее ветвей, так же и легочных артерий, определить протяженность обструкции, а так же 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 поражения коронарных артерий и компенсацию левого желудочка.

6.10.6. Исследование перфузии миокарда

Неинвазивное обследование перфузии миокарда при коронарной недостаточности может быть полезно, если есть симптомы и результаты ЭКГ-исследования свидетельствуют об ишемии.

6.10.7. Катетеризация сердца

Диагностическая катетеризация может помочь определить анатомию и точное измерение градиентов. Селективную коронарную ангиографию следует использовать с осторожностью, после тщательного неинвазивного и ангиографического исследования корня аорты. Внутрисосудистая ультрасонография может быть полезна в оценке анатомии коронарных артерий.

6.11. Принципы ведения пациентов с надклапанной обструкцией выносящего тракта левого желудочка

6.11.1. Рекомендации для интервенционных и хирургических вмешательств.

Класс

I

1. Оперативное вмешательство должно быть проведено для пациентов с надклапанной окклюзией выносящего тракта левого желудочка (дискретной или диффузной) с симптомами (например, стенокардия, одышка или синкопе) и/или среднее значение градиента выше 50 мм рт.ст. или максимальное значение градиента на мгновенной доплеровской эхокардиографии более 70 мм рт.ст. (Уровень доказательности B).

2. Хирургическое вмешательство рекомендуется для взрослых, имеющих меньшую степень надклапанную окклюзию выносящего тракта левого желудочка и при наличии следующих признаков:

а. Симптомы (например, стенокардия, одышка или синкопе). (Уровень доказательности B).

б. Гипертрофия левого желудочка (Уровень доказательности C).

с. Желание увеличения физических нагрузок или планируемая беременность (Уровень доказательности C).

д. Систолическая дисфункция левого желудочка (Уровень доказательности C).

3. Лечение больных с надклапанным стенозом аорты должно осуществляться в специализированных медицинских учреждениях (Уровень доказательности C).

Выбор тактики хирургического лечения осуществляется в зависимости от анатомии заболевания.

6.11.2. Рекомендации по тактике наблюдения

Класс I

1. Как оперированные, так и неоперированные пациенты с надклапанным стенозом аорты должны ежегодно проходить обследование у кардиолога (Уровень доказательности B).

2. Долгосрочная психосоциальная поддержка и надзор, включая юридическую помощь, рекомендуется больным с синдромом Вильямса (Уровень доказательности C).

Лечение надклапанного стеноза аорты снижает уровень смертности. Как прооперированным, так и неоперированным пациентам с надклапанным 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.

6.11.3. Специальные вопросы.

При надклапанном стенозе аорты нарушения систолы ЛЖ способствует тем самым поражению коронарных артерий. Должны быть предприняты меры для того, чтобы избежать ситуаций, повышающих диастолическое давление на коронарную перфузию.

6.11.4. Физические нагрузки

См. раздел 6.7.2, Физические нагрузки

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. Женщин с надклапанным стенозом аорты со значительной окклюзией, поражением коронарных артерий и/или аортального клапана необходимо отговаривать от беременности (Уровень доказательности C).

6.12 Коарктация аорты

6.12.1 Определение

Дискретная коарктация аорты состоит из короткого сегмента сокращения в районе связки сопредельных артерий с левой подключичной артерией. В некоторых случаях наблюдаются также сужение дуги аорты или перешейка. Экстенсивный коллатеральный сосуд может стать причиной возникновения окклюзии (закупорки). Наличие многочисленных коллатеральных сосудов также может способствовать снижению градиента при коарктации и скрывать истинную степень тяжести окклюзии. Сопутствующие внутренние нарушения в стенках аорты предрасполагают к диссекция или разрыву восходящей аорты или области коарктации. Взрослые, которые подвергались в детстве хирургическому лечению коарктации аорты скорее всего имеют

сопутствующие поражения сердца: АВБ, 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 АВБ, надклапанный стеноз аорты, нарушения митрального клапана такие, как парашютообразный митральный стеноз, дефект межжелудочковой перегородки и аневризм церебрального артериального большого круга мозга.

6.12.3 Рекомендации по тактике наблюдения

Класс I

1. У каждого пациента с системной артериальной гипертензией необходимо оценить пульсацию плечевой артерии и бедренной артерии, которые можно пальпировать одновременно для того, чтобы выявить задержку в пульсации между плечевой-бедренной артерией при значительной коарктации аорты (Уровень доказательности C).

2. При подозрении на коактацию аорты целесообразна оценка гемодинамических показателей при помощи трансторакальной эхокардиограммы (Уровень доказательности B).

3. Каждому пациенту с коарктацией (оперированному или нет) следует выполнить как минимум 1 раз МРТ или КТ для оценки состояния грудной аорты или внутричерепных сосудов. (Уровень доказательности B).

Коарктация аорты может быть диагностирована у взрослых на фоне системной артериальной гипертензии и различия в давлении на верхних и нижних конечностях. Пациенты могут жаловаться на головные боли при физических нагрузках, усталость ног или хромоту.

При тяжелой коарктации без операции продолжительность жизни в среднем составляет 35 лет, при этом 75% смертности приходится на возраст до 46 лет. Системная гипертензия, развитие ишемической болезни сердца, инсульт, расслоение аорты и застойная сердечная

недостаточность являются общими осложнениями у пациентов, которым не делали операции или которые оперировались в позднем детстве или будучи взрослыми. Летальный исход может быть связан с застойной сердечной недостаточностью, разрывом/расслоением аорты, эндокардитом/эндартериитом, внутречерепным кровоизлиянием или инфарктом миокарда.

6.13 Клинические особенности и оценка состояния неоперированных пациентов

При измерении АД на правой руке у пациентов (без патологии правой подключичной артерии) регистрируется гипертензия при относительно низком АД на нижних конечностях. Из-за особенностей гемодинамики на левой руке повышения АД может не выявляться. Пульсация сонной артерии может быть увеличена. Существует некоторая задержка между регистрацией пульсовой волны на правой руке и бедренной или подколенной артерии. При аускультации может выявляться систолический шум, интенсивность которого и максимальная локализация зависит от особенностей коарктации, развития коллатералей и сопутствующей кардиальной патологии.

6.13.1. Электрокардиограмма

На ЭКГ может быть обнаружена гипертрофия левого желудочка с или без изменений сегмента ST и зубца T, иногда можно выявить замедление проводимости по ножкам пучка Гисса.

6.13.2. Рентгенография

Рентген грудной клетки в переднезадней проекции позволяет выявить выступающую криволинейную тень вдоль средне- правой границы грудины, что представляет собой расширение восходящей аорты.

Выемка (вырезание в виде зубцов) коарктации аорты может служить (сужение аорты в виде цифры 3) смежной с площадью ниже поперечной дуги и выше силуэта главной легочной артерии; вырезка дна контура

легочной артерии (обычно 3 до 9) от коллатеральных сосудов может быть видимой.

6.13.3. Эхо-КГ

Эхо-КГ показана всем больным для установления диагноза. При ДоплерЭхо оценивается турбулентность контрастного тока в проксимальной части восходящей артерии и характеристику диастолического потока. Патологический Доплер поток может так же быть выявлен в брюшной аорте (например уменьшение пульсации и отсутствие ранее диастолической инверсного потока); а так же может быть выявлен и патологический поток в коллатералях. Очень важно измерить диаметр аортального фиброзного кольца, синуса аорты и восходящей аорты. Анатомию аортального клапана необходимо оценить, так же размеры камер ЛЖ и ЛЖ функции. При тщательной диагностики важно не пропустит наличия сопутствующих патологий, таких как ДМПП, субаортальный стеноз, стеноз митрального клапана.

6.13.4. Стесс-тесты

Цель выполнения стресс-тестов – оценка систолического АД на фоне нагрузки, что является косвенным показателем тяжести порока. Важно провести сравнение градиента давления в покое и на фоне физической нагрузки с помощью Доплер-эхокг. Предпочтительнее в качестве стресс-теста использовать пробу с добутамином.

6.13.5. МРТ и КТ

МРТ/ МР ангиография/ КТ с 3D реконструкцией: являются методами которые точно определяют локализацию и анатомию коарктации и всей аорты соответственно, а так же и характеристику коллатеральных сосудов. МР ангиография является золотым стандартом при диагностики аневризмы интракраниальных артерий, а так же используется для измерения градиентов давления в коллатеральных сосудах.

6.13.6 Катетеризация/Ангиография

Диагностическая катетеризация сердца необходима, в основном, когда подозревают наличие сопутствующей патологии коронарных артерий, и планируют выполнить по этому поводу хирургическое лечение. Пластика или стентирование КА должны выполняться в центрах, имеющих значительный опыт эндоваскулярных вмешательств. МРТ/КТ ангиография остается методом выбора для визуализации места коарктации аорты.

6.13.7. Проблемы и ошибки

При наличии коллатералей большого размера, пульс на бедренных артериях может быть снижен в меньшей степени, и систолические градиенты артериального давления, измеренные доплеровским методом и при зондировании, могут не отражать в полной мере степень сужения в месте коарктации. Устранение коарктации аорты у пациентов подросткового возраста и взрослых часто не приводит к нормализации АД. Артериальная гипертензия также может появиться снова спустя несколько лет после коррекции коарктации аорты.

6.14. Тактика при коарктации аорты

6.14.1. Медикаментозное лечение

Препараты первого ряда при лечении артериальной гипертензии - бета-блокаторы, ингибиторы АПФ или АТ-рецепторов. На выбор бета-блокаторов или вазодилататоров может отчасти влиять размеры корня аорты, наличие аортальной регургитации или оба этих показателя.

6.14.2 Рекомендации по эндоваскулярному и хирургическому лечению коарктации аорты у взрослых

Класс I

- 1. Вмешательство по поводу коарктации аорты рекомендовано в следующих случаях:**

А. Пиковый градиент в области коарктации больше или равен 20 мм рт.ст. (Доказательный уровень: C)

Б. 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 (Доказательный уровень: С)

- 2. Выбор между эндоваскулярным либо хирургическим методом коррекции дискретной коарктации аорты должен быть сделан после совместной консультации кардиологов, эндоваскулярных специалистов и хирургов (Доказательный уровень: С)**
- 3. Эндоваскулярная коррекция показана при возвратной, дискретной коарктации с пиковым градиентом не менее 20 мм рт.ст. (Доказательный уровень: В)**
- 4. Хирурги, обладающие соответствующей подготовкой и достаточным опытом в области ВПС, должны выполнять операции по поводу рекоарктации аорты в следующих случаях:**

А. Протяженный суженый сегмент (Доказательный уровень: В)

Б. Сочетанная гипоплазия дуги аорты (Доказательный уровень: В)

Класс Шб

- 1. Имплантация стента в место сужения аорты может быть целесообразной, но польза от этого не установлена в достаточной мере, эффективность и безопасность в отдаленном периоде не установлены. (Доказательный уровень: С)**
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, особенно во время беременности. Принимая это во внимание, для таких пациентов можно выбрать хирургическое лечение путем иссечения суженного сегмента. Для пациентов с рекоарктацией аорты (коарктацией после хирургического лечения) в настоящее время все более часто используемым методом является эндоваскулярное лечение (баллонная ангиопластика или стентирование), которые являются безопасными и которые предпочитают открытой хирургии при отсутствии отягчающих факторов (например аневризмы или псевдоаневризмы, либо выраженного сужения в месте коарктации, влияющего на расположенные рядом ветви дуги аорты).

McCrinkle и соавторы сообщили, что у взрослых пациентов частота рекоарктаций после первичной коррекции коарктации с помощью баллонной ангиопластики составляет примерно 7%, и при хирургическом лечении также составляет 7%.³⁶⁷ Баллонная ангиопластика является хорошей альтернативой как первичное вмешательство 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 чрезкожного вмешательства или кому вмешательство не принесло желаемого результата, в качестве метода коррекции используют открытое хирургическое лечение.

Реоперация выполняется через срединную стернотомию или задне-латеральную торакотомию, в зависимости от конкретного метода коррекции, необходимого данному конкретному пациенту, и от 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 обладающих достаточным опытом в данной области.

Ранняя смертность при первичных операциях составляет обычно менее 1%. При повторных операциях смертность выше (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 периоперационно следует назначать бета-блокаторы. Осложнения после реопераций по поводу коарктации аорты у взрослых могут включать в себя ранне 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 послеоперационный период.

Класс I

- 1. Всем пациентам с коарктацией аорты (корригированной или нет) рекомендовано пожизненное наблюдение кардиолога, имеющего опыт по врожденным порокам сердца у взрослых. (Доказательный уровень: C)**
- 2. Пациентам, перенесшим вмешательство по поводу коарктации аорты (хирургическое или эндоваскулярное), рекомендовано обследование у кардиолога хотя бы раз в год. (Доказательный уровень: C)**
- 3. Даже при удовлетворительных результатах коррекции коарктации аорты для выявления формирования аневризмы аорты или ее расширения необходимо выполнять исследование грудной аорты. (Доказательный уровень: 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. (Доказательный уровень: B)**
- 5. МРТ/КТ оценка места коарктации должна выполняться с интервалом 5 лет или менее, в зависимости от анатомических особенностей выявленных до вмешательства или во время него. (Доказательный уровень: C)**

Класс IIb

1. Рутинный нагрузочный тест следует выполнять с интервалами, определенными на консультации в местном центре ВПС взрослых. (Доказательный уровень: C)

Все пациенты после хирургического лечения или эндоваскулярных вмешательств в отдаленном периоде должны тщательно обследоваться и получать постоянную медикаментозную терапию по поводу артериальной гипертензии и других факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний. Следует проводить консультацию 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 не следует упускать из внимания суммарную лучевую нагрузку пациента.

6.14.4 Физические нагрузки

Занятиям спортом и физической нагрузке была посвящена последняя 36 конференция в Bethesda.⁴⁹ Наличие значительного остаточного сужения, сочетанный ВДАК 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 ВДАК, 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 скорректированы, 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 месяцев не было выполнено хирургического лечения либо эндоваскулярного вмешательства (для дополнительной информации см. ссылку на раздел 1.6, Рекомендации при инфекционном эндокардите).
Таблица 13. Типы обструкции пути оттока правого желудочка у взрослых

Врожденный

Клапанный

Воронкообразный клапан легочной артерии

Дисплазия клапан легочной артерии

Моно- или бикуспидальный клапан легочной артерии

Инфундибулярный стеноз, обычно ассоциированный с тетрадой

Фалло

Связанный со стенозом легочной артерии, гипертрофической кардиомиопатией

Инфундибулярный стеноз, вызванный не гипертрофией миокарда

Стеноз за счет ткани трикуспидального клапана

Аневризма синуса Вальсальвы

Аневризма мембранозной перегородки

Подинфундибулярный стеноз

Двухкамерный правый желудочек

Надклапанный стеноз

Деформация клапана по типу «песочных часов»

Мембрана ствола легочной артерии

Стеноз ствола легочной артерии

Периферические стенозы легочных артерий

Послеоперационный

Клапанный

Рестеноз нативного клапана

Рестеноз протеза клапана

Стеноз кондуита

Периферический стеноз после предшествующего наложения системно-легочного анастомоза

7.Обструкция путей оттока из правого желудочка (ОПОПЖ)

7.1. Определение

Обструкция путей оттока из правого желудочка у взрослых может быть как врожденной, так и приобретенной. В таблице 13 представлены основные его варианты.

Врожденная ОПОПЖ может локализоваться под клапаном легочной артерии (КЛА), на уровне (КЛА), или над ним. Подклапаная ОПОПЖ 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, гораздо менее часто, 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 полрой

вены и коронарного синуса,³⁷¹ аневризмы синусов Вальсальвы^{372,373} или мембранозной перегородки.³⁷⁴

Подынофундибулярный стеноз или двухкамерный правый желудочек является редкой формой, следствием которой 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 ОПОПЖ сочетается с дефектом межжелудочковой перегородки.

Развитие ОПОПЖ 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 двадцати и более процентов.³⁷⁷ Стенозы кондуита и регургитация после операции являются важными моментами у пациентов с тетрадой Фалло.

7.2. Сочетанные аномалии

Клапанный, подклапанный или надклапанный стеноз легочной артерии может входить в целый ряд сложных врожденных пороков сердца. Вдобавок, при стенозе клапана легочной артерии могут 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 они 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 вмешательства.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 от 7% до 12% всех ВПС и составляет от 80% до 90% всех стенозов пути оттока правого желудочка.³⁷⁹ Наследственный характер его возникновения крайне низок, составляет от 1,7 до 3,6%.^{380,381}

Приблизительно 20% пациентов с клапанным стенозом легочной артерии имеют диспластичные клапаны,^{382,383} и в случае синдрома Нунана, этот признак у пациентов наследуется по аутосомно-доминантному типу с различным проявлением признака, который связан с 12 хромосомой.^{384,385}

Имеются 3 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 ВОПЖ также могут быть сужены. Этот порок часто является компонентом синдрома Нунана.
3. Моностворчатый или двустворчатый клапан часто является 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 ВОПЖ.

Исход у пациентов со стенозом легочной артерии, получавшим медикаментозное лечение, обсуждался на Second Natural History Study.¹⁰⁴

Пациентам с пиковым градиентом выше 80 мм рт.ст., выявленном при выполнении катетеризации сердца, была выполнена вальвулодилатация. Пациенты с градиентами выше 50 мм рт.ст. протекали хуже, чем пациенты с градиентами ниже 50 мм рт.ст.¹⁰⁴

7.4.2. Пациенты с синдромом Noonan и предшествующей коррекцией

По большому счету, клинические признаки, указывающие на момент, когда пациенту нужно повторное вмешательство, такие же, как и до первичного вмешательства. Основная разница 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 может быть крайне трудно. Рестеноз после чрезкожной 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 2-Д доплеровское эхо-исследование, рентгенографию грудной клетки и ЭКГ. (Доказательный уровень: С)
2. Асимптомным пациентам с градиентом менее 30 мм рт.ст., определенным с помощью доплеровского эхокардиографического метода, необходимо раз в пять лет выполнять обследование, эхо-доплер и рентгенографию грудной клетки. (Доказательный уровень: С)
3. Асимптомным пациентам с градиентом выше 30 мм рт.ст., определенным с помощью доплеровского эхокардиографического метода необходимо выполнять обследование, эхо-доплер и рентгенографию грудной клетки каждые 2-5 лет. (Доказательный уровень: С)

Класс III

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

7.5.1 Клиническое обследование

Большинство взрослых пациентов со стенозом легочной артерии имеют обычный внешний вид. При синдроме Нунана 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 этих 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 стихает 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 присутствовать широкое раздвоение S₂, P₂ может быть ослабленным или вовсе отсутствовать. Может быть слышимым правосторонний S₄. До поздних стадий течения порока свидетельств о правосторонней сердечной недостаточности может не быть.

7.5.2 Электрокардиограмма

При давлении в правом желудочке менее 60 мм рт.ст. ЭКГ может быть вполне нормальной, более выраженная обструкция приводит к увеличению правого предсердия, отклонения ЭОС 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 (легочной ток крови преимущественно к левому легкому при – Chen признак).

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

Довольно редко так же, можно визуализировать кальциноз клапанного аппарата у взрослых пациентов. Иногда отмечается увеличения ПП.

7.5.4 Эхокардиография

Конечно же трансторакальное Эхо информативно, но лишь у некоторых пациентов, чаще же используют чрезпищеводное ЭХО, которое лучшим образом оценивает анатомию порока.

Оценивается подвижность створок клапана легочной артерии, а так же наличие сопутствующих кардио патологий и в обязательном порядке оценивается функция ПЖ. Введение изотонического соляного раствора

может помочь детально определить всевозможные сбросы справа – налево, например при наличии Открытого Овального Окна (ООО).

У пациентов с дисплазией клапана легочной артерии, отмечается утолщение створок клапана и уменьшение подвижности (мобильности), при отсутствии постстенотического расширения ствола легочной артерии. При Доплер ЭХО-исследовании необходимо оценить регургитацию легочной артерии.

7.5.5 МРТ/КТ

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

7.5.6 Катетеризация сердца

Катетеризация сердца для установления диагноза редко необходима. Необходимо 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 вентрикулография 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 доплеровскую эхокардиографию 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, бета-блокаторы),³⁸⁸ также препараты, которые могут снизить систолический градиент и увеличить проницаемость (например, блокаторы кальциевых каналов и дисопирамид). Эти препараты должны применяться сходно с пациентами 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 доплеровским методом эхокардиографии и методом катетеризации сердца.

Протоколы АСС/АНА 2006 года по клапанным порокам и вся более ранняя литература для определения времени вмешательства на клапане легочной артерии использовали градиенты, полученные при катетеризации сердца.¹¹² 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 доплеровским методом ЭХО КГ (mean Doppler), а не мгновенным пиковым градиентом (peak instantaneous Doppler)³⁸⁹, и что пиковый мгновенный градиент, полученный доплеровским методом эхокардиографии, 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 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 симптомов при градиенте на клапане менее 50 мм рт.ст., или отсутствие симптомов при градиенте выше 50 мм рт.ст.) полезным может оказаться тест с физической нагрузкой, определение максимального потребления кислорода во время физической нагрузки.

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 конечно-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 цветном доплере, 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 обычно не является частью пороков правого сердца, если нет сочетанного ДМПП или значимого прироста давления в правом предсердии и право-левого сброса через ООП. В противном случае следует искать другую причину цианоза.

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 *cor pulmonale* из-за первичной легочной гипертензии сочетанной патологии левого сердца, у пациентов с констриктивным перикардитом или рестриктивной кардиомиопатией,

пациентов с выраженной трикуспидальной регургитацией, вызванной другими причинами (например, эндокардитом, ЭКС или аномалией Эбштейна). Следует исключить эти диагнозы, прежде тем, как связать правожелудочковую недостаточность 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 к 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). (Доказательный уровень: 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). (Доказательный уровень: 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. (Доказательный уровень: С)

4. Операции на ВОПЖ и клапане легочной артерии должны выполнять хирурги, имеющие соответствующий опыт. (Доказательный уровень: В)

Класс IIb

1. Баллонная вальвотомия 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. (Доказательный уровень: С)
2. Баллонная вальвотомия 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. (Доказательный уровень: С)

Класс III

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

7.7.2 Эндоваскулярные методы (Чрескожная баллонная легочная вальвотомия)

С момента первого сообщения об успешной баллонной вальвотомии по поводу стеноза клапана легочной артерии в 1982 г³⁹¹ эта процедура стала методом выбора в терапии классического стеноза клапана легочной артерии. При баллонной вальвотомии происходит разделение комиссур, чем обусловлено снижение градиента на клапане. Исходя из анатомии диспластичных клапанов легочной артерии, результаты баллонной вальвотомии 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 в 1.4 раза большего диаметра, по сравнению с размером кольца легочной артерии. Чтобы достичь такого оверсайза у взрослых пациентов, часто используется методика двух баллонов. Острые 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 скоррегировать путем увеличения ОЦК и назначения бета-блокаторов. Эта обструкция имеет тенденцию к регрессу с течением времени.

7.7.3 Хирургическая легочная вальвотомия или протезирование клапана легочной артерии.

В 1948 году Sellors сообщил о первой успешной хирургической вальвотомии.³⁹⁴ Varco внедрил технику «слепой» легочной вальвотомии в 1951,³⁹⁵ хотя при прямой визуализации клапана результаты были лучше, и открытые техники быстро стали широко использоваться. У пациентов с диспластичным клапаном требуется частичная или тотальная вальвэктомия, часто при гипоплазии кольца клапана или ствола легочной

артерии требовалась трансаннулярная заплатка. 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 необходимой протезирование клапана легочной артерии. Протезирование механическим протезом³⁹⁷ 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 клапан легочной артерии остается очень высоким. Пациентам всех возрастов могут быть имплантированы биологические протезы³⁹⁸ 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 гомографтом³⁹⁸ 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, беря во внимание то,

являются ли пациенты симптомными, есть ли сдавление подлежащих структур, или 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

- 1. Всем пациентам после хирургической или баллонной вальвулотомии показано регулярное клиническое обследование, особое внимание следует уделять степени легочной регургитации, давлению в правом желудочке, его размеру и функции, и трикуспидальной регургитации. Частота обследований определяется, исходя из тяжести гемодинамических нарушений, должна быть не реже одного обследования в пять лет. (Доказательный уровень: C)**

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 турбулентность ее и разница давлений между правым желудочком и легочной артерией очень малы. 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. Сейчас доступны отдаленные данные за 10 лет по чрескожной баллонной легочной вальвулопластике. В одной репрезентативной работе⁴⁰¹ у 62 пациентов были доступными данные за в среднем 6,4 +/- 3,4 года. Легочная регургитация присутствовала у 39% пациентов, рестеноз (градиент выше 35 мм рт.ст.) был только у 4.8%. В меньшем исследовании на взрослых пациентах⁴⁰² с отдаленным периодом от 4,5 до 9 лет у 24 пациента не было рестеноза после того, как градиент был снижен с 82+/-29 мм рт.ст. до 37 +/-14 мм рт.ст. В другом сообщении о 127 пациентах без дисплазии клапана легочной артерии говорится также об отличных результатах, остаточный градиент был выявлен только у одного пациента, у которого сразу после процедуры результат был неудовлетворительным. В регистре VACA⁴⁰⁴ есть данные о 533 пациентах на протяжении 8,7 лет после вальвотомии. 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 отсутствие (29%), тривиальная (22%), незначительная (45%), умеренная (7%) и значительная (0%). Неудача первичной процедуры значительно снизить систолический градиент на клапане легочной артерии также являлась плохим прогностическим признаком для отдаленного послеоперационного периода. При появлении рестеноза после баллонной вальвотомии, повторная эндоваскулярная процедура более эффективна для пациентов без дисплазии клапана легочной артерии.⁴⁰⁵ Несколько исследований говорят о сопоставимости результатов баллонной вальвотомии и открытого хирургического лечения.^{392,406,407} В первом исследовании⁴⁰⁶ в

группе после баллонной вальвотомии градиенты были немного выше (статистически значимо), по сравнению с хирургической группой (24+/-2,7 против 16+/-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%). Это все говорит в пользу вальвотомии. Чрескожная баллонная вальвотомия, таким образом, является отличной альтернативой хирургической вальвопластике 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 вальвотомии обычно есть легочная регургитация, и, спустя 3-4 декады могут возникнуть дисфункция правого желудочка и трикуспидальная регургитация, которые могут потребовать 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 предсердных аритмий также является знаком 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 профилактика эндокардита не рекомендована⁴¹³ (см. раздел 1.6, рекомендации по инфекционному эндокардиту).

7.8.3 Физическая нагрузка и занятия спортом

Доклад АНА 1986 года⁴¹⁴ рекомендует не ограничивать активность пациентов с незначительным стенозом клапана легочной артерии, легкие упражнения пациентам с умеренным стенозом; нагрузки запрещены только пациентам с выраженной степенью стеноза. Соревнующимся спортсменам специальный доклад ACC Task Force⁴¹⁵ рекомендует участие во всех соревнованиях, если градиент на клапане менее 50 мм рт.ст., 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 ПОПЖ. Надклапанный стеноз легочной артерии вызван сужением ствола легочной артерии, бифуркации или главных и/или периферических легочных артерий. Один из вариантов, деформация в виде «песочных часов» сходна с надклапанным стенозом, и технически является одной 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 лежат 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. Также описаны мембранные формы обструкции, как подклапанные, так и надклапанные. Стенозы центральных и периферических легочных артерий могут иметь центральное значение при синдромах Аладжилля и Кейтеля.⁴¹⁷⁻⁴²¹ Стеноз легочной артерии может быть следствием врожденной краснухи, синдрома Вильямса, 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. Эти участки 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 Такаясу, у пациентов с синдромами Элерса-Данлоса и сильвера. 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, как сужение больше, чем на 50% диаметра сосуда. 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 на спине или боковой стенке 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 право-левый сброс через ООП. Признаки конкретных синдромов должны зародить подозрение о наличии периферических стенозов легочной артерии. Комплекс синдрома врожденной краснухи включает в себя катаракту, глухоту, гипотонию, ретинопатию, патологию пальцевых узоров и умственные расстройства,⁴²²

И стенозы легочной артерии не являются редкими. Синдром Аладжиля – 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 Вильямса 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. Синдром Кейтеля⁴²³ состоит из диффузного кальциноза хрящей, коротких пальцев (брахителефалангия), потери слуха и периферических стенозов легочной артерии. Это редкое заболевание, имеющее, как полагают, аутосомно-рецессивный тип наследования.

7.10.1 ЭКГ

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 Эхо-КГ

Транторакальное Доплер ЭХО помогает подтвердить присутствие ПЖ систолической гипертензии и регургитации клапана легочной артерии. Также можно определить стеноз проксимальных ветвей легочной артерии.

Что касается диагностики периферических стенозов ветвей легочной артерии ЭХО не является достоверно точным методом в определении дефекта.

Чрезпищеводное ЭХО информативно лишь при поражении проксимальных отделов легочной артерии.

7.10.4 МРТ/КТ

МР ангиография и КТ являются более информативными методами диагностики при данной патологии, чем Доплер- ЭХО; 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: МРТ ангиография, КТ ангиография или контрастная рентгеноангиография. (Доказательный уровень: 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. (Доказательный уровень: C)

7.11.1 Проблемы и ошибки

Пациенты с периферическими стенозами легочной артерии могут представлять то, что может показаться функциональным прекордиальным шумом. Аускультация легочных полей должна выявить 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 при долевым и периферическим стенозам легочной артерии

Класс I

- 1. Чрескожная интервенционная терапия рекомендована в качестве метода выбора при лечении подходящих очаговых долевым и/или периферическим стенозам легочной артерии с сужением более 50% диаметра, давлением в правом желудочке выше 50 мм рт.ст. и/или наличием симптомов. (Доказательный уровень: B)**
- 2. Пациентам с перечисленными выше показаниями, анатомически не подходящих для выполнения чрескожного вмешательства, показано выполнение открытой хирургической операции. (Доказательный уровень: B)**

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 аорте⁴²⁵) 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 свою высокую эффективность, в сравнении 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 впечатляющие, чем при долевых 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 долевых 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, с прохождением клинического обследования, эхокардиографического доплера для оценки систолического давления в правом желудочке и его функции. (Доказательный уровень: C)**
- 2. Перед выполнением черескожного вмешательства следует обсудить все за и против с кардиохирургом, имеющим опыт в лечении ВПС. (Доказательный уровень: C)**

Поражения периферических легочных артерий могут прогрессировать, поэтому пациенты должны проходить обследование каждые 1-2 года с выполнением доплеровского эхокардиографического исследования для оценки пиковое систолическое давление в правом желудочке и его функцию. 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 появлении могут потребоваться повторная баллонная ангиопластика, стентирование или хирургическое лечение. Когда такой вопрос появляется, необходима консультация между интервенционалистом и хирургом ВПС.

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 подразумевают наличие небольшого градиента. Для реконструкции ВОПЖ используют большое количество разнообразных кондуитов, с тканью клапанов или без нее. Нашли широкое применение легочные гомографты, хотя и свиные, и ксеноперикардальные биологические протезы используют до сих пор. Несколько групп сообщали об использовании яремной вены крупного рогатого скота (Contegra), хотя есть сообщения о стенозах дистального анастомоза данного кондуита.⁴²⁹ Нормальный градиент, возникающий на протезе клапана зависит, от размера биопротеза и потока через него. Присутствующая легочная регургитация увеличивает данный градиент. Недавний обзор Американского Общества Эхокардиографии определяет нормальные транспротезные градиенты давления для всех протезов,⁴³⁰ беря во внимание тип и размер протеза. 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 можно ожидать в пределах 75 мм рт.ст. У детей и подростков соотношение систолического давления в ПЖ к систолическому давлению в ЛЖ более 0,67 является другим 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 ВОПЖ 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. (Доказательный уровень: 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 ВОПЖ может быть замечено растяжение яремных вен и значимая волна «А».

7.13.4 Электрокардиография

7.13.5 Рентгенография грудной клетки

определяется увеличение правых отделов сердца; кальциноз клапана или кондуита.

7.13.6. Эхокардиография

Чрезпищеводное ЭХО информативно в оценке гемодинамики и помогает в измерении давления в легочной артерии, размеры и функции ПЖ, градиент давления в кондуите и биопротезе клапана, тем не менее,

трубчатое отверстие кондуита часто ассоциируется с уменьшенным градиентом.

7.13.7 МРТ

Исследования проводят для оценки тяжести данной патологии, для определения прилегания кондуита к грудины, что является очень важно для проведения повторных операции.

7.13.8. Катетеризация сердца.

Катетеризация сердца в дополнение к МРТ/КТ показана для выявления стеноза дистального участка кондуита (это осложнение не является редкостью).

7.14. Рекомендации по повторным вмешательствам у пациентов со стенозом кондуита или биологического протеза в позиции легочной артерии.

Класс I

- 1. Кардиохирург, имеющий опыт в ВПС должен выполнить вмешательство у пациента с выраженным стенозом биологического протеза в позиции легочной артерии (с пиковым градиентом более 50 мм рт.ст.) или регургитацией с уровня кондуита и одним из следующих:**

А. Сниженная толерантность к физической нагрузке. (Доказательный уровень: C)

Б. Сниженная функция правого желудочка (Доказательный уровень: C)

В. Как минимум умеренно увеличенный КДР ПЖ (Доказательный уровень: C)

Г. Как минимум умеренная трикуспидальная регургитация (Доказательный уровень: C)

Класс II а

- 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, измеренный эхокардиографическим доплером, более 50 мм рт.ст. или средний градиент более 30 мм рт.ст. может быть выполнено как эндоваскулярное вмешательство, так и открытая операция. (Доказательный уровень: 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.
(Доказательный уровень: С)

Класс Ib:

1. Если планируется выполнить сочетанную процедуру Maze, хирургическая операция может быть более предпочтительной. (Доказательный уровень: С)

7.14.1. Медикаментозная терапия

Медикаментозная терапия пациентов с остаточной или возвратной обструкции ВОПЖ ограничена диуретиками и, в целом, неэффективна.

7.14.2. Эндоваскулярные вмешательства.

Оба метода (ангиопластика и стентирование) используются для коррекции порока. Решение о выборе метода лечения должно приниматься коллегиально. Некоторые исследователи сообщают об успешном уменьшении градиента на кондуите или биопротезе в легочной позиции после баллонной дилатации, стентирования либо чрезкожного эндоваскулярного репротезирования клапана легочной артерии. 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 (431-432) Устранение стеноза дистального анастомоза кондуита с легочной артерией путем баллонной ангиопластики является паллиативной процедурой, на время откладывающей оперативное вмешательство(434).

Потенциальная альтернатива баллонной ангиопластике и стентированию кондуита недавно была предложена Vohhoefffer и соавторами(435). Суть метода заключается в чрезкожной имплантации эндоваскулярного протеза в просвет стенозированного кондуита. Авторы использовали клапан яремной вены быка, смонтированный на баллон-дилатируемом стенте для чрезкожной имплантации. Хотя технология еще находится в стадии разработки, вполне возможно, что она

эволюционирует в отличный способ 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.

7.14.3. 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. Аналогично ситуации 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 у пациентов с кондуитом в легочной позиции (как с клапаном, так и без) и пациентов с протезом легочного клапана, обычно достаточно регулярно проводимой эхокардиоскопии с доплерографией. Пациентам с протезом легочного клапана или легочным кондуитом также рекомендована профилактика инфекционного эндокардита (см. Раздел 1.6 Рекомендации по инфекционному эндокардиту).

7.15 Двухкамерный правый желудочек

7.15.1 Определение и сопутствующие пороки.

У пациентов с двухкамерным правым желудочком полость последнего разделена аномальными мышечными трабекулами на проксимальную

камеру высокого давления и дистальную камеру низкого давления. Морфология разграничительного мышечного субстрата весьма вариабельна и может быть представлена аномальной септо-париетальной 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 $\frac{3}{4}$ 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 (436-439).

7.15.2. Клиническая симптоматика у неоперированных пациентов.

Хотя большинству пациентов коррекция порока выполняется в детстве, у некоторых 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 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

Трансторакальная эхокардиография имеет диагностическую ценность, демонстрируя гипертрофию миокарда и цветной доплер кровотока на уровне внутрижелудочкового стеноза. Возможна визуализация дефекта межжелудочковой перегородки. Как правило, в проведении дополнительной чрезпищеводной эхокардиоскопии нет необходимости.

7.15.6. Магнитно-резонансная томография.

Как дополнение к трансторакальной эхокардиоскопии, МРТ на сегодняшний день 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 исчерпывающую информацию 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 выходного отдела правого желудочка возможно на нескольких уровнях 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 легочной гипертензии могут осложнить клиническую картину.

7.17 Принципы ведения пациентов

7.17.1. Рекомендации по выбору метода лечения пациентов с двухкамерным правым желудочком.

Класс I

1. Хирургическое вмешательство рекомендовано у пациентов 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: B)

Класс IIb

1. 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: C)

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 бета-блокаторами и блокаторами кальциевых каналов. Тем не менее, ряд исследований различных методов терапии свидетельствуют о необходимости хирургического вмешательства при величине пикового градиента давления свыше 60 мм рт. ст.

В литературе можно встретить отдельные описания клинических случаев чрезкожной 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 выходной 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 перегородке 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, и 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 Рекомендации по инфекционному эндокардиту для дополнительной информации).

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

Любой пациент с врожденным пороком сердца, оперативная коррекция которого включала манипуляции с коронарными артериями, должен быть обследован на предмет анатомической целостности, проходимости и функционального состояния коронарных артерий во взрослом состоянии как минимум один раз (Уровень доказательности: C).

Хирурги, специализирующиеся в области врожденных пороков сердца, должны обладать опытом оперативной коррекции патологии коронарного русла (Уровень доказательности: С).

Итоговые данные хирургических вмешательств с вовлечением устьев коронарных артерий либо шунтированием (в зависимости от анатомии поражения) описаны без отдаленных результатов. В дополнение к наиболее распространенным вариантам аномалии коронарного русла, описание которых встречается в данном разделе, развитие коронарной патологии, требующей реваскуляризации (эндоваскулярной или хирургической), в отдаленном послеоперационном периоде чаще наблюдается после процедуры Росса, хирургической коррекции атрезии восходящего отдела аорты или легочной артерии, болезни Кавасаки.

8.2. Рекомендации по ведению 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: С).**
- 2. Эндоваскулярные вмешательства на коронарных артериях у пациентов с надклапанным аортальным стенозом должны выполняться в центрах, специализирующихся и имеющих опыт в эндоваскулярном хирургическом лечении взрослых пациентов с врожденными пороками сердца (Уровень доказательности: С).**

Несмотря на то, что надклапанный стеноз аорты - наименее часто 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 медики чаще описаны у взрослых пациентов, чем в детской возрастной группе.

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, поставив описанную патологию в один ряд с другими диффузными коронарными артериопатиями, авторский комитет рекомендует 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 тактике ведения пациентов с патологией коронарных артерий в сочетании с тетрадой Фалло.

Класс I

- 1. 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 артерио-венозная

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 выходной отдел правого желудочка, что встречается у 3-7% пациентов с тетрадой Фалло, особенно при выраженном передне-правом 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 выходного отдела правого желудочка.

8.3.2. Хирургические и эндоваскулярные вмешательства.

Описаны случаи коронарного шунтирования и чрезкожной ангиопластики у взрослых пациентов после коррекции тетрады Фалло с атеросклеротическим поражением коронарного русла.

8.4. Рекомендации по ведению пациентов с патологией коронарных артерий в сочетании D-транспозицией магистральных артерий после операции артериального переключения.

Класс I

- 1. 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 –ТМА. Наиболее распространенный анатомический вариант, встречающийся практически у 2/3 пациентов, подразумевает отхождение левой коронарной артерии от первого (переднего) лицевого синуса, а правой коронарной артерии – от второго (заднего) лицевого синуса. 16 % пациентов имеют отхождение огибающей артерии от правой коронарной артерии, а оставшиеся пациенты – инвертированное коронарное русло, единственную коронарную артерию либо интрамуральный ход артерий.

Повреждение артерии синусового узла во время хирургического либо эндоваскулярного вмешательства, как правило, приводит к развитию предсердной аритмии или слабости синусового 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 1- и 15-летний периоды 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.

Учитывая отсутствие единого теста, провоцирующего ишемию, который был бы достаточно чувствительным и специфичным для скрининга пациентов после операции артериального переключения, используется определенный набор исследований, включающих эхокардиографию,

ядерную сцинтиграфию, тесты толерантности к физической нагрузке, который обеспечивает искомую чувствительность и специфичность. Принимая во внимание непредсказуемое течение отдаленного послеоперационного периода у взрослых пациентов с D-ТМА после операции Jatane, авторский комитет рекомендует 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 ведению пациентов с врожденной патологией коронарного русла - аномальное отхождение 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 В).**
- 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:**

А. Аберрантный ствол левой коронарной артерии, проходящий между восходящей аортой и стволом легочной артерии (Уровень доказательности: В).

В. Документированная ишемия миокарда, обусловленная внешней компрессией коронарных артерий (располагающихся между магистральными сосудами либо интрамурально) (Уровень доказательности В)

С. Аномальное отхождение правой коронарной артерии между аортой и стволом легочной артерии с симптомами ишемии.

Класс ПА.

- 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 II б

- 1. Хирургическая реваскуляризация миокарда целесообразна у пациентов с аномальным 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 встречаются в 1-1,2% всех коронарограмм, при этом 0,5% из них 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 перекрытия или щелевой компрессии проксимального сегмента артерии, компрессии гипертрофированным миокардом, вазоспазма либо ишемической или рубец-индуцированной желудочковой аритмии). В 80% аутопсийных

макропрепаратов спортсменов с аномальным отхождением коронарной артерии после внезапной остановки сердца, 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 глобальным риском внезапной остановки 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 впоследствии 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 авторский комитет рекомендует

коронарную КТ и МРТ как наиболее достоверные методы диагностики анатомии коронарного русла у пациентов с аномальным отхождением коронарных артерий, особенно в возрасте до 50 лет.

8.5.3. Общие принципы ведения пациентов.

8.5.3.1. Хирургические и эндоваскулярные вмешательства.

В настоящее время описанные результаты хирургической реваскуляризации (марсупиализации, коронарного шунтирования, реимплантации коронарных артерий) и ограниченного числа транскатетерного стентирования демонстрируют стабильность раннего послеоперационного периода, но не охватывают отдаленный период. Коронарное шунтирование все чаще рассматривается как наименее предпочтительный метод выбора в свете потенциала развития конкурирующего кровотока.

Хирургическая реваскуляризация должна выполняться в центрах с достаточным опытом хирургического лечения аномалий коронарного русла. Оперативная коррекция показана в случае: отхождения левой коронарной артерии от противоположного синуса и ее хода между восходящей аортой и стволом легочной артерии, отхождения правой коронарной артерии от противоположного синуса либо ее хода 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 улучшенных 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 стенах центра, обладающего 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. Большая часть высокой выживаемости взрослых объясняется коллатеральным кровотоком из правой коронарной артерии, и тем не менее у этих пациентов возможна 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 как реимплантация устья левой коронарной артерии, так 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, выявленное 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 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 патологии коронарного русла и оперативными вмешательствами в послеоперационном периоде.

8.7. Общие принципы ведения.

8.7.1. Хирургическое вмешательство

При обнаружении у взрослого пациента нарушений систолической функции левого желудочка и ранее невыявленного аномального отхождения левой коронарной артерии от ствола легочной артерии, авторский комитет рекомендует выполнить реваскуляризацию миокарда с восстановлением биартериального кровообращения, вне зависимости от результатов функциональных миокардиальных тестов, расценивая их результаты как признак благоприятного исхода после операции. Осознавая возможность резидуальных коронарных, миокардиальных и клапанных нарушений, авторский комитет рекомендует проводить

скрининговое обследование выживших пациентов с помощью эхокардиография и неинвазивных тестов, провоцирующих ишемию, каждые 3-5 лет после оперативной коррекции синдрома Bland-White-Garland.

8.7.2. Хирургическое и эндоваскулярное вмешательство

Хирургическая коррекция с помощью артериального обхода или, чаще, реимплантации устья левой коронарной артерии в аорту абсолютна показана из-за риска внезапной остановки сердца. При манифестации ишемии у пациентов после оперативной коррекции с патогномичной симптоматикой либо изменениями на ЭКГ авторский комитет рекомендует эндоваскулярную диагностику и коррекцию в зависимости от клинических находок.

8.8. Рекомендации по ведению пациентов с коронарно-сердечными фистулами

Класс I

- 1. Происхождение продолжительного шума должно быть выявлено с помощью эхокардиографии, МРТ или КТ-томографии или коронарографии (Уровень доказательности: C)**
- 2. Большие КСФ, вне зависимости от симптоматики, должны закрываться хирургическим либо эндоваскулярным путем после анализа их анатомии и возможности окклюзии (Уровень доказательности: C)**
- 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: C)**

Класс IIa

- 1. 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

- 1. Наличие у пациента небольшой асимптоматичной фистулы не является показанием к ее закрытию (Уровень доказательности: С).**

8.8.1. Определение

Понимание развития эпикардальных и интрамуральных коронарных артерий в последнее время стало более полным благодаря полученным знаниям о ангиогенезе, в который вовлечены гибель, миграция и дифференциация клеток. Тем не менее, спектр знаний авторского комитета относительно механизма возникновения и отдаленных исходов КСФ весьма узок. Частота выявляемости 0,1 – 0,2% всех коронарографий, занимает вторую позицию среди всех врожденных аномалий коронарного русла после аномального отхождения коронарных артерий. Фистулы берут начало от обеих либо одной из коронарных артерий, дренируясь чаще всего в правое предсердие, правый желудочек, верхнее атриокавальное устье, реже – в коронарный синус и левые отделы сердца.

8.8.2. Естественное течение

Хотя случаи ишемии и инфаркта миокарда, эндартериита, диссекции и разрыва фистул описаны, 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 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.

8.8.3. 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.

8.9. Общие принципы ведения пациентов

Класс I

- 1. Оперативная коррекция КСФ должна производиться хирургами со специализацией по врожденным порокам сердца (Уровень доказательности: C).**
- 2. Эндоваскулярное закрытие КСФ должно проводиться только в специализированных центрах, обладающих опытом подобных вмешательств (Уровень доказательности: C).**
- 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: C).**

8.9.1. Хирургическое лечение

Успешный результат хирургического закрытия фистулы во многом предопределен 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 желудочка либо гипертензией в полости левого предсердия.

8.9.2. 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 специализованных центрах, обладающих опытом подобных вмешательств.

8.9.3. Оценка состояния пациента 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 (ЛГ) ведет к дисфункции правого желудочка и смерти. ЛГ может быть обусловлена венозной гипертензией малого круга кровообращения (в результате дисфункции левого атриовентрикулярного клапана, объемной перегрузки, увеличения конечно-диастолического давления в системном желудочке). Этот вариант ЛГ может быть расценен как II класс по классификации ВОЗ (ЛГ в результате дисфункции левых отделов сердца), и терапия должна быть направлена на устранение именно этих этиологических причин. В данном разделе авторский комитет прежде всего затрагивает легочную гипертензию, обусловленную другими нарушениями, гемодинамически определяя ее как повышение среднего давления в легочной артерии более 25 мм рт ст в покое и более 30 мм рт ст при нагрузке, при этом давление заклинивания в легочной артерии меньше или равно 15 мм рт ст, а сопротивление сосудов МКК более 3 мм Hg x л x мин x м². Идиопатическая ЛГ, или ЛГ

неизвестной этиологии, обычно является диагнозом-исключением согласно клинической классификации ВОЗ (группа I). Дополнительные «пусковые» факторы развития ЛГ чаще присутствуют у пациентов с врожденными пороками сердца, нежели у пациентов без таковых. Такие 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. ВПС-ассоциированная ЛГ может развиваться по одному из следующих сценариев:

- A. «Функциональная» ЛГ, обусловленная большим объемом сброса через шунт и сохраняющаяся после устранения шунта.
- B. «Реактивная» ЛГ – возникающая тотчас после оперативной коррекции
- C. Отсроченная послеоперационная ЛГ
- D. Вторичная по отношению к патологическим изменениям, вызывающим гипертензию легочных вен
- E. 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 относительно своих патогенетических механизмов, терапевтических задач, стратегии лечения и его результатов. Благодаря этому, на 3-м Мировом симпозиуме по легочной гипертензии, ВПС-ассоциированная ЛГ была выделена как отдельный вариант в I группе общей классификации ЛГ. Также были определены подкатегории на основании таких критериев, как анатомия и размеры дефекта, комбинация с другими врожденными аномалиями сердца, 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 (артерио-венозный, вено-артериальный, 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 артерио-венозным 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 артерио-венозного шунта, приводят к формированию двунаправленного либо преобладающего вено-артериального сброса, одним из основных признаков которого является резистентная к ингаляции кислорода гипоксемия, определяемая как физиология Эйзенмергера. У пациентов с выраженным артерио-венозным сбросом или некорригированным сложным врожденным пороком сердца, развитие и манифестация ЛГ может 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, до сих пор не выяснено.

9.2. Естественное течение.

9.2.1. Функциональная ВПС-ассоциированная легочная гипертензия.

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 дефектом межпредсердной перегородки составляют группу среднего и низкого риска соответственно. До сих пор не известно, 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. Для большинства пациентов с ВПС-зависимой ЛГ прогноз более благоприятен, чем у таковых с идиопатической ЛГ.

9.2.2. ВПС-зависимая ЛГ, 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 ВПС-зависимой легочной гипертензии

Как правило, отсроченная послеоперационная ВПС-зависимая ЛГ – результат поздней коррекции анатомического шунта, ошибки в расчете успеха оперативной коррекции либо сохраняющейся объемной перегрузке 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 схожей одножелудочковой гемодинамикой после формирования cavoпупльмонального анастомоза (операции Гленна и ее вариантов и операции Фонтена 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 этого наблюдаются сердцебиение, отеки, положительный диурез, кровохарканье, синкопальные состояния и прогрессирующий цианоз. Прогрессирующая манифестация заболевания у таких пациентов, как правило, характерна для третьего десятка 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. Также 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, выраженное 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.

- 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.
- Все потенциальные этиологические факторы ЛГ должны быть обнаружены, включая приобретенные изменения со стороны сердца. Необходимо максимизировать терапию, направленную на приобретенные «пусковые» механизмы.
- Диагноз и последующая терапия основываются на информативном зондировании сердца, хотя и другие графические методы диагностики расцениваются как вспомогательные для окончательного диагноза.

- Купирующаяся ингаляцией кислорода гипоксемия должна быть скорректирована.
- Беременность противопоказана для женщин с ВПС-ассоциированной ЛГ.

9.4. Рекомендации по оценке состояния пациентов с ВПС-ассоциированной легочной гипертензией.

Класс I

1. Лечение взрослых пациентов с ВПС-ассоциированной ЛГ должно осуществляться в центрах, обладающих опытом ведения подобных больных (Уровень доказательности: C)
2. Выявление всех взрослых пациентов с ВПС с ожидаемой ЛГ должно включать неинвазивные методы оценки анатомии сердечно-сосудистой системы и возможных шунтов, как то:
 - A. Пульсоксиметрия (при необходимости, на фоне ингаляции кислорода и без него) (Уровень доказательности: C)
 - B. Обзорная рентгенография органов грудной клетки (Уровень доказательности: C)
 - C. ЭКГ (Уровень доказательности: C)
 - D. Графические методы диагностики: трансторакальная ЭхоКГ, чрезпищеводная ЭхоКГ, МРТ, КТ (Уровень доказательности: C)
 - E. Общий анализ крови и ядерная скintiграфия легких (Уровень доказательности: C)
3. Если диагноз ЛГ подтвержден, но ее причины не установлены, дообследование должно включать:
 - A. Функциональные тесты дыхательного объема и объема диффузии легких (объем диффузии легких в отношении оксида углерода) (Уровень доказательности: C)
 - B. КТ легких с отдельными окнами срезов паренхимы согласно протоколу выявления эмболизации (Уровень доказательности: C)
 - C. Дополнительные тесты для выявления факторов развития ЛГ (Уровень доказательности: C)
 - D. Зондирование сердца с возможным (в зависимости от результатов) тестом с вазодилататорами либо эндоваскулярным вмешательством, проводится

только в центрах, имеющих опыт эндоваскулярных манипуляций и терапии пациентов с ЛГ и ВПС-ассоциированной ЛГ (Уровень доказательности: С)

Класс Па

1. 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 ВПС-ассоциированная ЛГ

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 (Qp) 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 простагландинов помогает прогнозировать стойкое или временное снижение давления в легочной артерии после планируемого курса лечения. На 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 менее либо равное 2/3, 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. Особенности физиологии синдрома Эйзенменгера

Постановка диагноза синдрома 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 включать изучение анатомических изменений, степени ЛГ, функции желудочков, наличие 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 CO_2 , изучение анатомических изменений (с помощью неинвазивных

либо, при необходимости, инвазивных методов диагностики), МСКТ 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 функциональных тестов кардиореспираторной системы). Следующие тесты могут быть проведены в сомнительных случаях: вирусные гепатиты В и С, криоглобулины, ВИЧ, прокоагулянты, ревматологические тесты (склеродермия, дисплазии соединительной ткани, системная красная волчанка). Целесообразно проведение зондирования сердца с вазодилататорными тестами либо эндоваскулярными 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 ведению пациентов с синдромом Эйзенменгера

Класс I

- 1. Для пациентов с синдромом Эйзенменгера необходимо избегать следующих состояний, связанных с высоким риском:**
 - A. Беременность (Уровень доказательности: B)**
 - B. Обезвоживание (Уровень доказательности: C)**
 - C. Умеренная либо интенсивная физическая нагрузка (особенно изометрические упражнения) (Уровень доказательности: C)**
 - D. Воздействие высокой температуры (горячая ванна, сауна) (Уровень доказательности: C)**
 - E. Постоянное нахождение на большой высоте, поскольку это ведет к десатурации и высокому риску кардиореспираторных осложнений (особенно при высоте более 5000 футов над уровнем моря) (Уровень доказательности: C)**
 - F. Дефицит железа (Уровень доказательности: B)**

2. Пациенты с синдромом Эйзенменгера нуждаются в соответствующей антиаритмической и противoinфекционной терапии (Уровень доказательности: C)
3. Пациенты с синдромом Эйзенменгера по меньшей мере раз в год должны проходить лабораторные тесты, включающие: Уровень гемоглобина, тромбоцитов, запасы железа, креатинин, мочевая кислота (Уровень доказательности: C)
4. Пациенты с синдромом Эйзенменгера по меньшей мере раз в год должны проходить цифровую оксиметрию (на фоне ингаляции кислорода и без него). При выявлении кислород-зависимой гипоксемии необходимо дальнейшее обследование (Уровень доказательности: C)
5. Мероприятия, направленные на предотвращение аэроэмболии венозных катетеров являются ключевыми в лечении взрослых пациентов с синдромом Эйзенменгера (Уровень доказательности: C)
6. Пациентам с синдромом Эйзенменгера некардиохирургические оперативные вмешательства и зондирование сердца должны выполняться в специализированных центрах, имеющих опыт ведения подобных пациентов. В urgentных ситуациях при невозможности транспортировки необходима консультация со специалистами соответствующего центра по тактике дальнейшего ведения (Уровень доказательности: C)

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 функцию и кровоснабжение печени и почек (Уровень доказательности: C)
2. Терапия легочными вазодилататорами целесообразна у пациентов с синдромом Эйзенменгера с целью улучшения качества жизни (Уровень доказательности: C).

Следует уделять внимание обучению пациента с целью предотвращения дестабилизации состояния и перераспределения ОЦК, влекущего за собой нарушение обмена катехоламинов, пациент должен стараться избежать

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 противомикробная терапия. Для всех процедур целесообразно проводить тщательное «планирование в команде», поскольку любое самое простое вмешательство может привести к осложнению или даже летальному исходу. Оптимальный способ анестезиологического обеспечения должен быть выбран исходя из индивидуальных особенностей пациента специалистом с опытом ведения пациентов с физиологией Эйзенменгера. Высокий риск вено-артериальной эмболии стимулирует использование воздушных фильтров во всех внутривенных системах, хотя существует и противоположная точка зрения, призывающая осуществлять тщательный контроль за любыми внутривенными манипуляциями.

Уровень доказательности эритроцитоза у цианотичных пациентов, как правило, стабилен, и изменения уровня сывороточного гемоглобина свидетельствуют об интеркуррентных процессах, требующих индивидуальной терапии (см. Раздел 7.6.5. Цианоз). 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 содержание гемоглобина и вязкости крови. Спектр компонентов терапии взрослых пациентов с ВПС-ассоциированной ЛГ ограничен и включает в себя: кислород, варфарин, диуретики, блокаторы кальциевых каналов, длительная внутривенная инфузия эпопростенола (простациклина), пероральное применение аналогов простациклина, антагонистов эндотелина и ингибиторов фосфодиэстеразы, пересадка легких и органокомплекса «сердце-легкие». Преимущество дополнительной оксигенотерапии является предметом дискуссий благодаря противоречию между сопутствующими кислород-чувствительными и кислород-резистентными компонентами гипоксемии, а также отсутствию результатов исследований, достаточных для сравнения. Использование оксигенотерапии целесообразно при наличии кислород-чувствительного сосудистого спазма. За исключением нескольких исследований, блокаторы кальциевых каналов продемонстрировали весьма неубедительные результаты, порой ухудшая относительно стабильное состояние пациентов.

Трансплантация обеспечивает ограниченную выживаемость в данной группе пациентов, отличаясь непредсказуемостью выживаемости без нее и весьма высокой периоперационной летальностью, хотя отдельные результаты находятся в прямой зависимости от индивидуального выбора тактики ведения. Новые теоретически предложенные методики, например, суживание легочной артерии, до конца еще не изучены. Взрослые пациенты с физиологией Эйзенменгера и манифестирующей клиникой перед началом курса лечения должны быть ознакомлены с результатами рандомизированных исследований применения вазодилаторной терапии ЛГ, особенно следует сделать упор на исследования, касающиеся физиологии Эйзенменгера.

Антикоагулянтная терапия на основе варфарина широко применяется у пациентов с ЛГ на основе наблюдательных исследований, при отсутствии рандомизированных исследований с доказанными

преимуществами или оценкой риска. 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. У пациентов с активным либо хроническим кровохарканьем антикоагулянтная терапия противопоказана.

Теоретическая возможность увеличения объема вено-артериального шунта ставит под сомнение использование модулирующей легочную артерию терапии с потенциалом системной вазодилатации. Тем не менее, 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 по данным ограниченного числа исследований. 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. Тем не менее, 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, увеличении дистанции б-

минутной ходьбы, улучшение гемодинамики через 4 месяца приема бозентана. Подобная терапия должна проводиться в центрах с опытом ведения пациентов с ВПС-ассоциированной ЛГ.

9.6 Ключевые моменты оценки результатов исследований и наблюдение.

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 информированными о безопасной и адекватной контрацепции (Уровень доказательности: B)

2. Беременные женщины с ВПС-ассоциированной ЛГ должны:

A. Получать индивидуальные консультации специалистов (кардиохирургов и акушеров-гинекологов), имеющих опыт ведения пациентов с ВПС-ЛГ (Уровень доказательности: C)

B. Провести прерывание беременности в как можно более ранние сроки после консультации (Уровень доказательности: C)

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: C)

Класс IIb

1. 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: C)

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 пациентов с ВПС-ассоциированной ЛГ, особенно с физиологией Эйзенменгера, с риском материнской смертности в исследованной серии 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 и 3 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 возможность пациентов с физиологией Эйзенменгера относительно благополучно перенести беременность на фоне приема современных вазомодуляторов. Остается неясным, есть ли отличия выживаемости при беременности у пациентов с синдромом Эйзенменгера в отличие от пациентов с ЛГ без септальных шунтов, к тому же на фоне отсутствия факторов обеспечения успешного исхода беременность остается противопоказанием в данной группе пациентов. Обсуждение с пациентом выбора метода контрацепции абсолютно рекомендован, хотя преимущество отдельных 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 чудовищно увеличивают 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 пациенту 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:

A. Должны планировать реабилитационный период под патронажем специалистов в области ВПС и ЛГ, и проходить обследование по меньшей мере 1 раз в год (Уровень доказательности: C)

B. Ежегодно проходить диагностику функционального состояния и возникших вторичных осложнений (Уровень доказательности: C)

C. Обсуждать с лечащими врачами все изменения в фармакотерапии и планирующиеся медицинские манипуляции (Уровень доказательности: C)

Класс III

- 1. Эндокардиальная электрокардиостимуляция не рекомендована пациентам с септальными шунтами и ВПС-ассоциированной ЛГ, должны рассматриваться альтернативные варианты с индивидуальной оценкой риска.**

9.6.5. Профилактика эндокардита.

Для дополнительной информации см. раздел 1.6 Рекомендации по инфекционному эндокардиту.

10. Тетрада Фалло

10.1 Определение и сопутствующие пороки.

Тетрада Фалло состоит из 4 компонентов: подлегочный инфундибулярный стеноз, дефект межжелудочковой перегородки, аорта, верхом сидящая над ДМЖП (декстрапозиция менее 50%), гипертрофия правого желудочка. По степени тяжести клиники и морфологическому спектру пороков весьма variabelен. Крайней формой порока является атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, она здесь 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. Клиническое (естественное) течение

10.2.1. Выявление и оценка состояния неоперированных пациентов

Неоперированный пациент теперь редко встречается в странах с развитой современной сердечной хирургии, это может быть выявлено у иммигрантов, живущих в Соединенных Штатах, и у пациентов, которые живут в странах с низким уровнем развития кардиохирургии. Когда диагноз не может быть установлен в детском возрасте, пациент выявляется случайно: с относительно умеренным легочным стенозом и

умеренным цианозом (так называемая бледная форма тетрады Фалло), Обычно принимается за маленький ДМЖП из-за громкого систолического шума. Пациенты с выраженной обструкцией оттока из ПЖ, но с большими аорто-легочными коллатералиями, могут дожить до взрослого возраста без операции. Трансторакальная ЭХО-КС и зондирование сердца могут подтвердить диагноз. Анатомия коронарных артерий перед радикальной коррекцией всегда должна быть определена.

10.2.2. Оперированные пациенты.

Почти все пациенты с поддающимися коррекции формами тетрады Фалло в Соединенных Штатах своевременно прооперированы и обычно являются бессимптомными. Снижение толерантности нагрузок 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.

Типичный пациент после операции имеет небольшой систолический шум на ВОПЖ. Типично присутствие низкого, отсроченного диастолического шума в легочной области обусловленного легочной регургитацией. У таких пациентов обычно отсутствует легочный компонент второго тона. Пациент может иметь пансистолический шум в случае, если есть сброс на заплате ДМЖП. Взрослый пациент может иметь и предшествующий паллиатив. Такие пациенты обычно имеют цианоз. Если анастомоз функционирует, можно услышать систоло-диастолический шум. В присутствии предшествующего анастомоза Блэлок-Тауссиг, плечевой и радиальный пульс может быть уменьшен или отсутствовать на стороне анастомоза.

10.3.2. Электрокардиограмма

У пациентов, перенесших радикальную коррекцию чрезжелудочковым доступом (обычная норма до 1990-ых), почти всегда, имеется блокада правой ножки пучка Гиса, а ширина QRS может отразить степень

расширения ПЖ. Ширина QRS = 180 или больше была идентифицирована как фактор риска внезапной сердечной смерти, присутствие предсердного трепетания или длительного ЖТ отражает выраженные нарушения гемодинамики. 513-514

10.3.3. Рентген грудной клетки

У пациентов с хорошим результатом гемодинамики СЛК обычно 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 паллиатива при благоприятной анатомии легочной артерии и 2) как первичная операция, обычно выполняемая на первом году жизни. Взрослого, который подвергся паллиативу ранее, можно рассмотреть для радикальной коррекции после того, как скрупулезная оценка указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику.

Радикальная операция состоит из закрытия ДМЖП и устранения обструкции ВОПЖ. Устранение обструкции ВОПЖ может включать простую резекцию воронкообразного стеноза, но если легочное кольцо является маленьким, более обширная хирургия может быть необходимой. Это может включать увеличение зоны оттока ПЖ заплатой или размещение заплаты 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, вальвулотомия или резекция легочного клапана могут быть необходимыми. 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 во взрослой жизни, может потребоваться протезирование легочного клапана (Таблица 14).

Ключевые проблемы показаны ниже:

- Остаточная легочная регургитация
- Расширение ПЖ и его дисфункция из-за легочной регургитации, возможно и с трикуспидальной недостаточностью
- Остаточный стеноз ВОПЖ
- Стеноз или гипоплазия ветви ЛА
- Повторяющиеся ЖТ
- Внезапная сердечная смерть
- АВ-блокада, трепетание предсердия
- Прогрессирующая аортальная недостаточность
- Синдром-ассоциированные проблемы.

Самая общая проблема, которая встречается у взрослых пациентов после операции - проблема легочной регургитации. Это часто пропускается на клинической экспертизе, потому что шум короткий и тихий, и легочная регургитация часто пропускается на эхокардиографии. Пациенты, которые имеют аритмии или расширение сердца, должны подвергнуться радикальной оценке, чтобы исключить основные гемодинамики отклонения. Аортальная недостаточность может развиваться вследствие расширения аортального корня или хирургической погрешности во время радикальной коррекции.

10.4. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению

Класс I

- 1. Пациенты с корригированной тетрадой Фалло должны иметь по крайней мере ежегодное обследование у кардиолога, который является экспертом по ВПС у взрослых. (Уровень доказательности: C)**
- 2. Пациенты с тетрадой Фалло должны иметь ЭХО-кс экспертизу и/ИЛИ МРТ, с экспертизой взрослых с ВПС. (Уровень доказательности: C)**
- 3. Экранирование по наследственным причинам (eg, 22q11 устранение) нужно предложить всем пациентам с тетрадой Фалло (Уровень доказательности: C)**

Таблица 14. 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 при высоком риске внезапной смерти

Закрытие остаточного открытого овальное окно или ДМПП, особенно если есть цианоз, эпизод парадоксальной эмболии, или ожидаемая потребность в постоянном водителе ритма или кардиовертере-дефибрилляторе

4.Прежде, чем планируется беременность для пациентов с тетрадой Фалло, должна быть показана консультация с генетиком, (Уровень доказательности: В)

5. Неоперированные пациенты должны быть обследованы в центре взрослых с ВПС относительно возможности операции. (Уровень доказательности: В)

Все пациенты должны иметь регулярное наблюдение у кардиолога – эксперта по взрослым с ВПС.3-4-10-43-82-515-516, частота- ежегодно, но может быть переопределена степенью остаточных отклонений. Соответствующее исследование (2-мерная эхокардиография ежегодно в большинстве случаев и/или МРТ каждые 2 - 3 года) должно быть выполнено специалистом, компетентным в анализе сложных врожденных сердечных пороков. Кардиограмма должна быть выполнена ежегодно, чтобы оценить сердечный ритм и продолжительность QRS. Иные

исследования должны быть проведены при наличии клинических проблем, особенно мониторингирование Holter, если есть предположение об аритмиях.

10.4.1. Рекомендации к выполнению исследований.

Класс 1

- 1. Всестороннее исследование ЭХО-кг должно быть выполнено в региональном центре взрослых с ВПС, чтобы оценить анатомию и гемодинамику у пациентов с корригированной тетрадой Фалло (Уровень доказательности: В)**

Эхокардиография обычно очень полезна в оценке пациента после операции. Присутствие и выраженность остаточного стеноза ВОПЖ и легочной регургитации могут обычно оцениваться, наряду с присутствием или отсутствием трикуспидальной недостаточности. Может быть также обнаружен остаточный ДМЖП. Объем ПЖ и движение стенок надежно не определены количественно стандартными методами, хотя размер и функция могут быть определены качественно. Измерение методом Doppler 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.

MPT считается стандартом 517-518 для оценки объема ПЖ и систолической функции. И может быть полезным в оценке выраженности легочной регургитации и в оценке существенной связанной патологии, особенно вовлекая легочные артерии и расширения 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: С)**
- 2.Плановое исследование анатомии коронарных артерий должно выполняться**

перед любым вмешательством на ВОПЖ. (Уровень доказательности: С)

Класс Ib

1. У взрослых после радикальной коррекции тетрады Фалло, зондирование можно предлагать, чтобы лучше определить потенциально излечимые причины иначе необъясненных дисфункций ЛЖ или ПЖ, задержки жидкости, боли в грудной клетки, или цианоза. При этих обстоятельствах, транскатетерные вмешательства вмешательства могут включать:

- a. Устранение остаточных ДМЖП или аорто-легочных коллатералей
(Уровень доказательности: С)
- b. ТЛБАП или стентирование стенозов ЛА. (Уровень доказательности: В)
- c. Устранение остаточного ДМПП. (Уровень доказательности: В)

Для пациента с тетрадой Фалло, ранее перенесшего паллиативную операцию, зондирование должно выполняться, чтобы оценить возможность радикальной коррекции. Могут быть выявлены присутствие или отсутствие дополнительного мышечного ДМЖПs, так же определена анатомия коронарных артерий. Анатомия легочных артерий и сосудистое давление и сопротивление должны быть изучены, потому что деформация легочных артерий является частым осложнением системно-легочного анастомоза. 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 - больше чем 50 % системного уровня или при более низком давлении, когда есть дисфункция ПЖ. Баллонную легочную ангиопластику можно также планировать, если есть неуравновешенный легочный кровоток, больше чем 75 %, 25 %, или иначе необъясненная одышка.522-523 Баллонная ангиопластика, может быть эффективным способом уменьшить

препятствие для легочного кровотока, таким образом увеличивая легочную сосудистую емкость и уменьшить ОЛС.524 Эта процедура обычно эффективна для стенозов ветвей ЛА, хотя это может потребовать большого стента (диаметр на 24 - 26 мм по ширине, до 5.8 см в длине) Подход к транскатетерному закрытию остаточных мышечных ДМЖП 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 оценить потенциальные аритмии.

10.5.3. Диагностическое зондирование

Инвазивное исследование у взрослых с после операции тетрады Фалло показано, когда следующие данные не могут быть получены другими методами:

- 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 оценки степени митральной или аортальной недостаточности.
- Оценка значения потока через открытое овальное окно или ДМПП и его потенциального устранения
- Оценка легочной регургитации и правожелудочковой недостаточности.

10.6. Проблемы после коррекции тетрады Фалло:

- Расширение сердца на рентгене грудной клетки должно стимулировать поиск остаточного расстройства гемодинамики (обычно легочное регургитация).
- Развитие аритмий (предсердных или желудочковых) должно вызвать

поиск гемодинамических причин (обычно легочная регургитация).

- 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.

- При артериальной гипоксемии целесообразно проводить поиск открытого овального окна, или ДМПП с право-левым шунтом.

- Присутствие расширения или дисфункции ПЖ и значимой ТН требует поиска остаточных расстройств гемодинамики (обычно легочной регургитации).

- Некоторые пациенты могут иметь дисфункцию ЛЖ. Это может быть следствием длительного ИК и недостаточной защиты миокарда в раннюю хирургическую эру, или после 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 нуждается ни в каком регулярном лечении при отсутствии остаточных гемодинамических проблем. Может быть необходимо медикаментозное лечение сердечной недостаточности при дисфункции ПЖ и ЛЖ.

10.8. Рекомендации к проведению хирургического лечения взрослых с предшествующими паллиативными операциями тетрады Фалло

Класс I

1. Операции у взрослых с предшествующими операциями тетрады Фалло должны выполнять квалифицированные хирурги с опытом лечения ВПС (Уровень доказательности: C)

2. Протезирование легочного клапана показано при выраженной легочной регургитации и признаках уменьшения переносимости нагрузок. (Уровень

доказательности: В)

3. Анатомия коронарной артерии, возможность аномальной передней нисходящей коронарной артерии поперек ВОПЖ, должна быть установлена перед предстоящим вмешательством. (Уровень доказательности: С)

Класс Па

- 1. Протезирование легочного клапана показано у взрослых после радикальной коррекции ТФ и выраженной легочной регургитации, а также при:**
 - a. Прогрессирующей дисфункции ПЖ. (Уровень Доказательности: В)**
 - b. Прогрессирующм расширении ПЖ. (Уровень доказательности: В)**
 - c. Развитии симптоматических или постоянных аритмий. (Уровень доказательности: С)**
 - d. 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 любой из следующих признаков:**
 - a. Остаточный стеноз ВОПЖ (клапанный или подклапанный) с пиковым градиентом, более чем 50 мм (Уровень доказательности: С)**
 - b. Остаточный стеноз ВОПЖ (клапанный или подклапанный) с отношением давления ПЖ/ЛЖ, больше чем 0.7.(Уровень доказательности: С)**
 - c. Остаточный стеноз ВОПЖ (клапанный или подклапанный) с прогрессирующим и/ИЛИ выраженным расширением правого желудочка с дисфункцией. (Уровень доказательности: С)**
 - d. Остаточные ДМЖП с объемом сброса слева направо больше чем 1.5:1. (Уровень доказательности: В)**
 - e. Выраженная АН с клиническими симптомами или дисфункцией ЛЖ. (Уровень доказательности: С)**
 - f. 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 - приблизительно 85 %. Потребность в реоперации, обычно

связана с имплантацией легочного клапана, возникает после второго десятилетия жизни. Хирургическое вмешательство показано для симптоматических пациентов с выраженной легочной регургитацией или бессимптомным пациентами 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. Некоторые пациенты имеют увеличивающуюся АН, которая требует хирургического вмешательства.

10.8.1. Рекомендации для проведения зондирования

Класс I

- 1. Зондирование в центре у взрослых с ВПС показано для пациентов с ранее скорректированной тетрадой Фалло в следующих случаях:**
 - a. Устранение остаточных стенозов ЛА или системно-легочных анастомозов или БАЛКА. (Уровень доказательности: B)**
 - b. Коронарография при ИБС. (Уровень доказательности: B)**

Класс Па

- 1. Зондирование в центре у взрослых с ВПС показано пациентам с скорректированной тетрадой Фалло для устранения остаточного ДМПП, или ДМЖП со сбросом крови слева - направо больше чем 1.5:1, если это анатомия дефектов подходит для транскатетерного закрытия. (Уровень доказательности: C)**

Зондирование после радикальной коррекции тетрады Фалло должно быть тщательно спланировано с участием квалифицированных кардиологов и хирургов командой в центре у 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/безопасность остается неопределенной, хотя эта техника и кажется многообещающей.

10.9. Ключевые вопросы оценки состояния пациентов

10.9.1. Рекомендации по проведению исследований при аритмиях: оценка водителя ритма/электрофизиологии

Класс I

1. Ежегодное наблюдение с изучением жалоб, ЭКГ, оценка функции ПЖ, и периодического теста на толерантность к физической нагрузке рекомендуется для пациентов с ЭКС и кардиовертерами-дефибрилляторами. (Уровень доказательности: C)

Класс IIa

1. Периодический контроль ЭКГ и Холтеровское мониторирование может быть полезным как часть обычного ведения. Частота обследования должна быть индивидуализирована в зависимости от гемодинамики и клинического прогноза аритмии. (Уровень доказательности: C)

IIb класс

1. Электрофизиологическое исследование в центре у взрослых с ВПС позволит распознать подозреваемые аритмии у взрослых с тетрадой Фалло (Уровень доказательности: C)

Несмотря на хорошие гемодинамические результаты после хирургии тетрады Фалло, остается риск неожиданной внезапной смерти в течение долгосрочного ведения (Таблица 15). ЖТ является основным механизмом развития этого осложнения, хотя играет роль и трепетание предсердия или АВ-блокада. Вероятность внезапной смерти у взрослого с ТФ может быть оценена в среднем 2.5 % в каждое десятилетие наблюдения.162-166-346-530-531, Хотя эта вероятность ниже чем риск внезапной сердечной смерти при других заболеваниях сердца у взрослых (напр., ишемической кардиомиопатии или гипертрофической кардиомиопатии), это, тем не менее, печальный результат, который был темой интенсивного клинического исследования в течение больше чем 30 лет (Таблица 16).

Многочисленные исследования попытались определить механизм и факторы риска для развития внезапной смерти от аритмий в этой группе. Самые ранние из них связаны 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-ым, однако, акцент, перемещен от АВ-блока к ЖТ как 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 при Холтеровском мониторировании, и 5) индуцируемая ЖТ при электрофизиологическом исследовании. 140,165,167,169,170,223,538-549_{jn}, недавно стало очевидно, что существует разумная корреляция между ЖТ и определенными полученными данными кардиограммы, особенно если продолжительность QRS, больше чем 180 ms. 167-170.

Самая значительная степень удлинения QRS отмечена именно среди пациентов с дисфункцией и расширением ПЖ (так называемое механо-электрическое взаимодействие). Таким образом ширина QRS на кардиограмме может быть отслежена у любого взрослого пациента с ТФ, за исключением пациентов с ЭКС..

Надлежащий подход к стратификации риска к бессимптомному взрослому с корригированной ТФ - вопрос дебатов. Большинство клиницистов полагается на ежегодное физикальное обследование, ЭКГ, Холтеровское мониторирование и проба переносимости нагрузок, с целью регистрации желудочковых экстрасистол, так же как периодических эхокардиограмм или МРТ, чтобы контролировать функциональный статус правого желудочка.

Беспокоящие симптомы (то есть, трепетание предсердий, головокружение, или эпизод обморока) должны очевидно усилить подозрение о наличии 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 ВПРТ (трепетание предсердия) как дополнительный фактор. Поддающиеся коррекции гемодинамические проблемы могут также быть идентифицированы эхокардиографией или зондированием сердца, которое позволит сместить терапию к хирургическому подходу: типа закрытия остаточного шунта или протезирования легочного клапана, объединенного с картирование ЖТ во время операции.

Выраженные симптомы у взрослых пациентов с тетрадой Фалло (то есть, зарегистрированный этизод ЖТ или остановки сердца) сегодня контролируются вживляемыми кардиовертерами-дефибрилляторами почти во всех центрах.

10.9.2. Беременность и роды

Беременность не рекомендуется у пациентов с неоперированной тетрадой Фалло. После операции 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

Пациенты с тетрадой Фалло имеют увеличенный риск эмбриональной потери, и их потомство, более вероятно, будет иметь врожденные аномалии. Экранирование для утраты 22q11.2 нужно полагать у пациентов с *conotruncal* отклонениями перед беременностью, чтобы обеспечить соответствующую генетическую рекомендацию 69. В отсутствии утраты 22q11, риск зародыша, имеющего DGS - приблизительно 4 % - 6 %. Эмбриональную эхокардиографию нужно предложить матери во второй

триместр.

10.9.3. Физические нагрузки

10.9.4. Профилактика Эндокардита

Обратитесь к основным принципам по профилактике эндокардита 72 кроме того, обратитесь к Секции 1.6, Рекомендации для Инфекционного Endocarditis.

11. D-транспозиция магистральных артерий

11.1. Определение

ТМС – AV-конкордантность и ventriculoarterial дискордантность. Также, d-ТМС подразумевает, что аорта расположена справа, спереди от легочной артерии и отходит от системного правого желудочка.

11.2. Сопутствующие пороки

Пациенты с d-ТМС по определению имеют неправильное отхождение аорты и легочной артерии. Обычно порок сопровождается аномальным отхождением коронарных артерий. D-ТМС сочетается с ДМЖП, который встречается в 45 % случаев, обструкцией ВОЛЖ приблизительно в 25 % случаев, и коарктацией аорты- приблизительно в 5 %.

11.3. Естественное течение (неоперированные пациенты).

Неоперированный ребенок с d-ТМС всегда цианотичен, но смешивание крови обеспечивает его выживание. Операция артериального переключения при простой d-ТМС в течение последних двух десятилетий остается методом выбора первичной хирургической коррекции у новорожденных. Пациенты, обследованные в поздние сроки (после 6 - 8 недель), часто требуют суживания легочной артерии, с тем, чтобы подготовить левый желудочек для работы в условиях повышенного давления. Пациенты с d-ТМС и ДМЖП могут подвергнуться суживанию ЛА или шунтирующей процедуре, 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-ТМС должны ежегодно проходить обследование у кардиолога. (Уровень доказательности: C)
2. Большинство взрослых, с d-ТМС в детстве обычно подвергаются одному или более хирургических вмешательств.
3. Всем пациентам рекомендуется регулярное, по крайней мере один раз в год, обследование у кардиолога, специализированного по лечению взрослых пациентов с ВПС. Частота консультаций определяется выраженностью остаточных гемодинамических нарушений. При возникновении с возрастом аритмий они становятся более частыми.
4. Особое внимание нужно уделять расстройствам сердечного ритма, так же как функции желудочков и клапанов. Нагрузочные пробы, в том числе сердечно-лёгочные 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.

11.4.1. Клинические особенности и оценка результатов исследований при D-транспозиции магистральных артерий после внутрипредсердного переключения (Операция Mustard)

Поскольку операция артериального переключения стала применяться в 1980-ых, много взрослых с d-ТМС 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 вправый желудочек, открывающийся в аорту.

С внутрипредсердным (Mustard или Senning), переключением при d-ТМС связаны особые проблемы, возникающие в поздние сроки. К обычным осложнениям можно отнести обструкцию венозного возврата с

развитием Синдром ВПВ, или застойных явлений или даже цирроз печени. Внутрисердечный сброс крови встречается у 25 % пациентов. Чаще всего они небольшого размера, но могут таить риск парадоксальной эмболии, особенно при предсердных аритмиях и наличии внутрисердечного электрода искусственного водителя ритма. Может также встречаться стеноз легочных вен, но это менее типичное осложнение. Отмечаются так же подклапанный и клапанный стенозы ЛА, частично связанные с неправильной геометрией левого желудочка искаженной увеличенным системным правым желудочком. Самое существенное осложнением 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, миграция водителя ритма или внезапную смерть.^{37,108,111,551-558}

11.4.2. Клиническое исследование

У взрослого пациента с ВПС, ранее подвергшегося операции внутрипредсердного переключения, может определяться относительно нормальные клинические проявления. Тем не менее, может практически всегда отмечаться 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 должен быть ослаблен. Громкий систолический шум может выслушиваться при остаточном ДМЖП или подлегочном стенозе.

11.4.3. Электрокардиограмма

У пациентов перенесших предсердное переключение на электрокардиограмме определяется 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 синусового узла. Тесты на толерантность к физической нагрузке, могут быть полезны в части определения функциональной способности и потенциального порога возникновения аритмий.

11.4.4. Рентгенография у пациентов с d-транспозицией магистральных артерий в отдаленные сроки после операции внутривидеостерднного переключения

На рентгеновском снимке грудной клетки обычно определяется узкая тень сердца, что объясняется из-за параллельного расположения магистральных артерий. Размеры желудочков и легочных артерий зависят от состояния пациентов, но нормальные у пациентов с сохраненной желудочковой функцией.

11.4.4.1. Рекомендации по проведению исследований

Класс I

1. Взрослым пациентам с ВПС с d-ТМС, подвергшихся внутривидеостерднному переключению рекомендуется, проведение в региональном центре всестороннего ЭХО-кг исследования для оценки состояния анатомии и гемодинамики. (Уровень доказательности: B)

2. Взрослым пациентам с ВПС с d-ТМС, подвергшихся внутривидеостерднному переключению рекомендуется в региональном центре в некоторых случаях дополнительно проводить ТЭЭ, КТ, или МРТ, если есть необходимость оценить состояние магистральных артерий и вен, функции желудочков. (Уровень доказательности: B)

Класс IIa

1. Полезной может быть проведение инъекционной контрастной эхокардиографии. (Уровень доказательности: B)

2.ТЭЭ может быть эффективной для более детальной оценки состояния пациентов с d-ТМС. (Уровень доказательности: В)

Эхокардиография - основной метод оценки состояния анатомии и гемодинамики у большинства пациентов с d-ТМС 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 показателям объема желудочков и его функции, полезным может быть измерение dP/dt атриовентрикулярной регургитации, индексы ткани кольцевого движения по данным Doppler эхокардиографии, и индекса миокардиальной работы может..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 пациентов с ВПС по данным эхокардиографии бывает затруднительно оценить, анатомию коронарных артерий.

ТЭЭ позволяет получить дополнительную информацию об анатомии предсердий и, наличии внутрисердечных шунтов, стенозов или внутрисердечного тромбоза. Радиологическое исследование с МРТ или КТ применяются, для оценки состояния внутрисердечного 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), ишемию миокарда, уточнить причины дисфункции системного ПЖ. При проведении

катетеризации сердца возможно также выполнения внутрисосудистых вмешательств. У взрослых пациентов с ВПС, перенесших паллиативную операцию Mustard по поводу d-ТМС, 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 ВПС с D-ТМС 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 неоаорты и регургитация неоаортального клапана могут развиваться в течение долгого времени.

11.5.1. Клиническое исследование

Пациенты перенесшие операцию артериального переключения могут не выявлять никаких патологических признаков при проведении тестов на толерантность к физической нагрузке, афоничны. Вместе с тем могут отмечаться диастолические шумы аортальной или легочной регургитации.

11.5.2. Электрокардиограмма

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 отмечаются при наличии обструкции оттока из них.

11.5.3. Рентген грудной клетки

Рентген грудной клетки после неосложненного артериального переключения должен быть без патологии. Может отмечаться узкий

сосудистый пучок

11.5.4. Другие методы визуализации

Класс I

1. Взрослые пациенты с ВПС с d-ТМС, подвергшиеся 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 пациентов с ВПС с d-ТМС, подвергшихся операции артериального переключения должно быть, по крайней мере, однократно определено состояние коронарных артерий. По показаниям должна быть выполнена Коронароангиография. (Уровень доказательности: C)

Класс IIa

1. Для получения более подробных данных о состоянии анатомии и гемодинамику периодически должны выполняться МРТ или КТ. (Уровень доказательности: C)

По данным эхокардиографического обследования у взрослых пациентов с ВПС с d-ТМС, подвергшимся операции артериального переключения может быть выявлено от одного 1 или более типичных осложнений: 1) стенозы на артериальных анастомозах, чаще ствол ЛА; 2) дилатация корня аорты; и 3) регургитация на неоаортальном клапане (исходно легочный клапан) .569 Нарушения коронарного кровообращения могут быть обнаружены при проведении эхокардиография с нагрузкой. КТ с контрастом 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 ВПС с d-ТМС, подвергшимся операции артериального переключения

Класс IIa

1. Коронароангиография показана всем взрослым больным с ВПС с d-ТМС, подвергшимся операции артериального переключения для исключения

значимых стенозов коронарных артерий. (Уровень доказательности: С)

Ишемия миокарда - типичное позднее осложнение у взрослых пациентов с ВПС с d-ТМС, подвергшихся операции 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 стволых частей.

Катетеризация сердца у взрослых больных с ВПС с d-ТМС, подвергшихся операции артериального переключения также дает возможность выполнения необходимых эндоваскулярных вмешательств.

11.6. Клинические особенности и результаты исследований у взрослых пациентов с ВПС с D-транспозицией магистральных артерий, подвергшихся операции Rastelli

Осложнения Операция Rastelli применяемой для коррекции d-ТМС, в сочетании со стекнозом ЛА и ДМЖП обычно представлены остаточной обструкцией ВОПЖ или искусственного ствола ЛА (кондуита), недостаточностью ПЖ, и трикуспидального клапана. После внутрижелудочкового, переключении может также встречаться обструкция ВОЛЖ . К другим осложнения 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 пациентов с ВПС с D-транспозицией магистральных артерий подвергшихся Операции Rastelli, могут отмечаться одышка, утомляемость, или аритмии. По мере ухудшения состояния и развития стеноза легочного клапана, может появиться заметная пульсация яремных

вен, сердечный толчок, усиление систолического шума на легочном клапане становится громче И ослабление легочного компонента второго сердечного тона

11.6.1. Электрокардиограмма

На электрокардиограмме обычно регистрируется блок правой ножки пучка Гиса. С течением времени могут нарасти признаки гипертрофии ПЖ и замедления проводимости.

11.6.2. Рентген грудной клетки

На рентгене грудной клетки определяется узкая сердечная тень. Расширение сердечной тени отмечается при прогрессивании стеноза клапана.

11.6.3. Эхокардиография

является важным методом в диагностике пациентов после операции.

При Доплер эхографии можно получить адекватный анализ состояния выводных трактов ПЖ и ЛЖ. Градиента давления ПЖ и наличие обструкции кондуита можно определить путем измерения регургитации трикуспидального клапана.

Вдобавок важными оценить регургитацию клапана легочной артерии и степень легочной гипертензии.

11.7. Рекомендации по выполнению диагностической катетеризации после операции

Класс I

1. Диагностическое зондирование взрослых пациентов с ВПС с d-ТМС должно выполняться в региональных центрах специализированных по ВБВПС. (Уровень доказательности: C)

Класс IIa

1. У взрослых пациентов с ВПС с d-ТМС после операций Mustard или Senning, диагностическое катетеризация сердца рекомендовано для:
 - a. Оценка состояния гемодинамики (Уровень доказательности: C)
 - b. Обнаружение внутрисердечных шунтов. (Уровень доказательности: B)

- c. Определение наличия и степени обструкции ВПВ или НПВ. (Уровень доказательности: В)
 - d. Определение наличия и степени обструкции легочных вен. (Уровень доказательности: В)
 - e. Определение наличия, степени и причин ишемии миокарда или дисфункции системного ПЖ. (Уровень доказательности: В)
 - f. Выраженность ОВТЛЖ на разных уровнях (ЛЖ давление, на 50 % выше системного меньше при дисфункции ПЖ). (Уровень доказательности: В)
 - g. Оценка потенциала вазо-модуляторной терапии легочной гипертензии. (Уровень доказательности: С)
2. У взрослых пациентов с ВПС с D-транспозицией Магистральных артерий подвергшихся Операции Rastelli показанием к катетеризации сердца можно считать:
- a. Определения локализации и распределения коронарных артерий перед вмешательством устранения ОВОПЖ. (Уровень доказательности: С)
 - b. Определение наличия и степени остаточного ДМЖП. (Уровень доказательности: С)
 - c. Оценка потенциала вазо-модуляторной терапии легочной гипертензии. (Уровень доказательности: С)
 - d. Определение наличия и степени подаортальной обструкции на уровне ЛЖ- АО тоннеля (Уровень доказательности: С)

11.7.1. Проблемы и их решение

Следует обратить внимание на потенциальные проблемы имеющие отношение к ВБВПС с D-транспозицией Магистральных артерий :

- Необходимо соблюдать осторожность при назначении антиаритмической терапии, которая могла бы усугубить дисфункцию синусового узла у пациентов после внутрисердечного переключения.
- Перед внутрисердечной эндокардиальной имплантации искусственного водителя ритма необходимо тщательное исследование возможной дисфункции предсердий при наличии шунтов, и стенозов различной локализации.
- Отсутствие типичных признаков ишемии миокарда не снимает настороженности о возможной выраженной патологии ostial коронарных

артерий на уровне их устья у ВБВПС подвергшихся операции артериального переключения.

11.8. Общие принципы ведения

11.8.1. Медикаментозная терапия

Назначение бета-блокаторов, с целью предотвращения дисфункции желудочков изучена недостаточности ее эффективность сомнительна. Бета-блокаторы могут ускорить развитие полной поперечной блокады сердца у пациентов с уже развившейся дисфункцией синусового 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 ВПС с D-TMC

Класс Па

- 1. Катетеризация сердца у взрослых пациентов с ВПС с D-TMC должна выполняться в региональных центрах специализированных по лечению ВПС. (Уровень доказательности: C)**
- 2. Катетеризация сердца взрослым пациентам с ВПС с D-TMC подвергшихся операциям Mustard или Senning, показана для:**
 - а. Определение наличия и степени стенозов и дисфункции шунтов. (Уровень доказательности: B)**
 - б. Чрескожной ангиопластики или стентирования при стенозах ВПВ или НПВ. (Уровень доказательности: B)**
 - с. Чрескожной ангиопластики или стентирования легочных вен. (Уровень доказательности: B)**
- 3. Катетеризация сердца взрослым пациентам с ВПС с d-TMC, подвергшихся операции артериального переключения, показана для Чрескожной ангиопластики или стентирования стенозов ветвей легочной артерии. (Уровень доказательности: B)**
- 4. Взрослым пациентам с ВПС с D-транспозицией Магистральных артерий подвергшихся Операции Rastelli, Катетеризация сердца показана для :**
 - а. Чрескожной ангиопластики с или без стентирования стенозов ветвей**

легочной артерии (давление в ПЖ, больше 50 % системного эти признаки могут быть меньше при дисфункции ПЖ). (Уровень доказательности: С)

в. Закрытия остаточного ДМЖП устройствами. (Уровень доказательности: С)

Катетеризация сердца играет важную роль в ведении взрослых пациентов с ВПС с d-ТМС, подвергшихся операциям внутрисердечного переключения, артериального переключения, или Rastelli..

11.8.2.1. Рекомендации по выполнению катетеризации сердца

11.8.2.2. После артериального переключения

Катетеризация сердца может быть особенно эффективна при оценке состояния и терапии ишемии миокарда, вызванной стенозами коронарной артерии. Существуют сообщения о чрескожной ангиопластики и стентирования стеноза ствола легочной артерии после маневра LeCompte (перемещение правой легочной артерии, кпереди аорты), тем не менее внятных показаний к это процедуре и средств вмешательства до сих пор нет.

11.8.2.3. После операции Rastelli

При наличии стенозов ветвей ЛА у взрослых пациентов с ВПС с d-ТМС подвергшихся операции Rastelli рекомендовано выполнение, предоперационного стентирования, стентирование во время операции, или пластического расширения кондуита или его замена. Чрескожная ангиопластика с или без стентирования обструкции кондуита показана, в случаях когда давление в ПЖ превышает системное на 50 % или значение пикового градиента больше 50 mm Hg. 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

11.8.3. Рекомендации к повторным хирургическим операциям

11.8.3.1. После операций Mustard и Senning

Класс I

1. У взрослых пациентов с ВПС с d-ТМС подвергшихся операции Mustard и Senning возможно выполнение повторных операций при наличии:

- a. Умеренной до выраженной степени регургитация системного AV клапана (морфологический трикуспидального клапана) без существенного нарушения функции желудочка (Уровень доказательности: B)**
- b. шунта слева- направо объемом более чем 1.5:1, либо право-левым шунтом, которые не поддаются закрытию устройствами, с артериальной десатурацией, и прогрессирующей дилатацией желудочка. (Уровень доказательности: B)**
- c. стенозов ВПВ или НПВ, не поддающихся чрескожному закрытию. (Уровень доказательности: B)**
- d. стенозов легочных вен , не поддающихся чрескожному разрешению. (Уровень доказательности: B)**
- e. выраженный, симптоматичный подлегочный стеноз. (Уровень доказательности Доказательности: B)**

11.8.3.2. После операции артериального переключения

Класс I

1. возможны операции при наличии:

- a. ОВОПЖ, при наличии градиента больше чем 50 мм или при отношении давления правый желудочек / левое желудочек, больше чем 0.7, не поддающаяся , не поддающихся чрескожному разрешению; или меньше в случаях запланированной беременности или пациента хочет повысить физические нагрузки или, имеет место выраженная легочная регургитация (Уровень доказательности: C)**
- b. Аномалий коронарных артерий сочетающиеся с ишемией миокарда, не поддающейся эндоваскулярному лечению. (Уровень доказательности: C)**
- c. Выраженной регургитации неоортального клапана. (Уровень доказательности: C)**
- d. Выраженной дилатации корня неоорты (больше чем 55 мм) после операции артериального переключения. (Уровень доказательности: C)**

11.8.3.3. После процедуры Rastelli

Класс I

- 1. Реоперация замены кондуита и/или клапана после операции Rastelli по поводу d-**

ТМС рекомендуется у пациентов в следующих ситуациях:

- a. градиент давления на кондуите больше чем 50 мм рт.ст.(Уровень доказательности: C)
- b. Отношение давления ПЖ/ЛЖ, больше чем 0.7. (Уровень доказательности: C)
- c. Если планируется беременность или большие физические нагрузки значение градиента давления и соотношения давлений ПЖ/ЛЖ меньше 50 мм рт.ст.(Уровень доказательности: C)
- d. Подаортальный стеноз с градиентом давления больше чем 50 мм). (Уровень доказательности: C)
- e. - или Менше при наличии гипертрофии ЛЖ, планируемой беременности , или больших физических нагрузках. (Уровень доказательности: C)
- f. Наличие сопутствующей выраженной АоН (Уровень Доказательности: C)

2. Реоперация после операции Rastelli по поводу d-ТМС рекомендуется у пациентов с выраженной недостаточностью клапана кондуита и следующими показаниям:

- a. Снижение толерантности к физическим нагрузкам. (Уровень Доказательности: C)
- b. Значительно сниженная функция ПЖ. (Уровень доказательности: C)
- c. Выраженная дилатация ПЖ (Уровень доказательности: C)
- d. Развитие/прогрессия предсердных или желудочковых аритмий. (Уровень доказательности: C)
- e. Недостаточность ТК более второй степени (Уровень доказательности: C)

3. Хирургическое закрытие остаточного ДМЖП у взрослых после операции Rastelli по поводу d-ТМС рекомендуется в следующих случаях:

- a. Qp/Qs, больше чем 1.5:1. (Уровень доказательности: B)
- b. Систолическое легочное давление в легочной артерии больше, чем 50 мм (Уровень доказательности: B)
- c. Увеличение размеров ЛЖ в связи с объемной перегрузкой. (Уровень доказательности: C)
- d. Снижение функции ПЖ под воздействием повышенного давления. (Уровень доказательности: C)
- e. ОВОПЖ (по достижении максимума градиента более чем 50 мм рт.ст.). (Уровень доказательности: B)
- f. давление в ЛА меньше чем на две трети от системного давления, или ОЛС меньше чем две трети от системного сосудистого сопротивления, с объемом сброса слева направо 1.5:1, или снижение давления ЛА при введении легочных вазодилататоров

(кислород, окись азота, или простагландинов). (Уровень доказательности: В)

5. Реоперация рекомендуется ВБВПС подвергшихся операции Rastelli по поводу d-ТМС 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

1. Взрослым пациентам с ВПС, подвергшихся хирургической коррекции по поводу d-ТМС при хронических предсердных тахикардиях эффективным методом лечения может быть операция Лабиринт. (Уровень доказательности: С)

11.8.3.4. Реоперации после операции внутрипредсердного переключения

Выживаемость после операции внутрипредсердного переключения составляет приблизительно 65 % за 25 лет; приблизительно 80 % при "простой" ТМС и 45 % при "сложных" d-ТМС (то есть, с ДМЖП и стенозом ЛА).

Реоперации рекомендуется при наличии гемодинамически значимых шунтов, которые не поддаются закрытию эндоваскулярными устройствами: лево-правый шунт больше чем 1.5:1, или право-левый 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-ТМС.

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 системного AV (морфологически

трехстворчатого) клапана может потребовать хирургического вмешательства, в случаях когда его дисфункция не связана с дисфункцией желудочка, что встречается часто. Альтернативные методы представляют замену трехстворчатого клапана, суживание ЛА, и трансплантацию.

11.8.3.5. Повторное хирургическое вмешательство после операции артериального переключения

Поздняя выживаемость после операции артериального переключения составляет 90% через 10 лет. Существует небольшой риск развития дилатации корня неоаорты в поздние сроки после операции артериального переключения .577

Повторное вмешательство у взрослых после операции артериального переключения должно рассматриваться по следующим критериям: выраженная обструкция ВОПЖ с пиковым градиентом давления более 50 мм Нг или отношением давления ПЖ/ЛЖ более, чем 0,7, не подлежащим, либо не поддающимся эндоваскулярной коррекции, либо в случае меньшей степени динамической обструкции при планировании беременности, или при желании выполнения физической нагрузки большей 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 операции артериального переключения могут быть устранены посредством АКШ или пластики устьев коронарных артерий. Пациенты с развившейся дилатацией корня неоаорты без выраженной недостаточности аортального клапана могут быть подвергнуты протезированию корня с сохранением нативного клапана, когда диаметр корня аорты превышает 55 мм.

11.8.3.6. Повторная операция после процедуры Растелли

Поздняя выживаемость после операции Растелли составляет приблизительно 60% через 20 лет. Осложнения, которые могут

потребовать повторного хирургического вмешательства, обычно ожидаемы.^{453,578-580}

Повторная операция после процедуры Растелли у взрослых пациентов с d-TMA должна рассматриваться в случае выраженной обструкции кондуита с градиентом более или равным 50 мм Нг 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, либо при условии наличия дисфункции ПЖ. Выраженная недостаточность клапана кондуита после операции Растелли 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 Нг, 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 атрио-вентрикулярного клапана у симптоматичных пациентов с недостаточностью клапана аорты. Закрытие резидуального дефекта МЖП после операции Растелли показано при Qp/Qs более, чем 1,5:1, систолическом давлении в ЛА более, чем 50 мм Нг, 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 лево-правым сбросом 1,5:1, либо при снижении давления в легочной

артерии на легочные вазодилататоры (кислород, оксид азота, простагландины). Иногда, повторное хирургическое вмешательство рекомендуется после операции Растелли у взрослых пациентов с d-ТМА со стенозами ветвей ЛА, не подлежащих коррекции эндоваскулярными методами.

11.8.3.7. Прочие возможные повторные вмешательства

Сопутствующая процедура Maze эффективна для лечения переходящих или хронических предсердных тахикардий у взрослых с d-ТМА, требующих повторной операции по какой-либо причине. Эта опция для лечения аритмий должна иметься ввиду 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 В дополнение, 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 ЭФИ

Класс I

- 1. Клиницисты должны учитывать риск внезапной смерти вследствие аритмий среди взрослых пациентов после операции внутрипредсердного 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 ВБВПС рекомендуются для выбора оптимальной терапии. (Уровень доказательности B)**

3. Имплантация ЭКС рекомендуется для симптоматичных пациентов с D-TMA 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 периапикальной области зубов, возможное повреждение слизистой оболочки рта, рационально у пациентов, имеющих:

A. Искусственный клапан сердца (Уровень доказательности основания: B)

B. ИЭ в анамнезе (Уровень доказательности основания: B)

C. Некоррегированные ВПС, либо выполненную паллиативную операцию, по поводу ВПС: хирургически имплантированные шунты и кондуиты (Уровень доказательности основания: B)

D. Радикально оперированные больные с ВПС с искусственными материалами, имплантированные открытым, либо закрытым способом в первые 6 месяцев после операции (Уровень доказательности основания: B)

E. Коррегированные 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 пациентов с наиболее высоким риском развития ИЭ. Это пациенты, имеющие:

A. Искусственный клапан сердца или синтетический материал, использованный для пластики клапана (Уровень доказательности основания: C)

B. Некоррегированные ВПС или выполненную паллиативную операцию, по поводу ВПС: хирургически имплантированные шунты и кондуиты (Уровень доказательности основания: C)

Класс III

Профилактика ИЭ не рекомендуется при других процедурах, таких как эзофагогастродуоденоскопия или колоноскопия вследствие отсутствия активной инфекции. (Уровень доказательности C)

11.10.2. Беременность и роды

Класс I

Перед тем, как женщина с d-ТМА планирует забеременеть, должно быть проведено полное клиническое, функциональное и эхокардиографическое экспертное исследование в специализированном центре (Уровень доказательности C)

Полное обследование рекомендуется до беременности у всех пациенток с d-ТМА. 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 наличие 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 Маастарда, несут повышенный риск развития дисфункции ПЖ, что может быть вполне обратимо.⁵⁸⁵

После операции Раствелли 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 Раствелли, должны быть консультированы, чтобы исключили энергичные изометрические упражнения из-за риска возникновения аритмий. Пациенты после операции артериального переключения могут

заниматься энергичными видами спорта, если нет осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы, включая осложнения со стороны коронарных артерий.

12. Корригированная транспозиция магистральных артерий (КТМА).

12.1. Определение.

КТМА - сложная врожденная аномалия с широким спектром морфологических признаков и клинических проявлений. В основе патологии лежит предсердно-желудочковая дискордантность 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 “коррегированная” может вводить в некоторое заблуждение. Действительно, он относится к физиологически нормальному распределению потока крови, вызванным такой “двойной дискордантностью”.⁵⁸⁷ Термин I-транспозиция является синонимом с КТМА и указывает на то, что морфологически ПЖ расположен слева по отношению к морфологически ЛЖ. В дополнение, 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. 95% наблюдений с КТМА у больных с нормальным расположением 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 в 1% случаи с КТМА являются не осложненными, потому как не имеют сопутствующих аномалий развития. Часто ассоциированные структурные аномалии включают следующие:

- ДМЖП встречается в 70% случаев, обычно перимембранозный
- Стеноз ЛА встречается у 40% пациентов и в большинстве случаев подклапанный.
- Аномалии системного АВ клапана бывает у многих больных. Наиболее часто это мальформация АВ клапана наподобие аномалии Эбштейна, когда клапан смещается вниз в направлении к верхушке.

АВ узел и пучок Гиса часто расположены не обычно, дополнительный АВ узел присутствует у многих пациентов.¹⁸⁰ Аномалии проводящей системы также часто встречаются в виде спонтанного полного АВ блока. Частота его возникновения составляет 2% случаев в год, и, как правило, связана с ненормальным расположением АВ узла.^{180,591,592} Полный АВ блок 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, не оперированных 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, ЭКГ, рентгенографии органов грудной клетки или ЭхоКГ, проводимым по другим причинам.⁵⁹³ Диагноз КТМА фактически не ставится кардиологами и отсутствует в кардиологической практике, из-за невозможности неспециалисту распознать неправильное расположение желудочков и АВ клапанов соответственно.⁵⁹⁴

Множество пациентов, которым диагноз устанавливается правильно уже во взрослом периоде, уже имеют недостаточность системного АВ-клапана. В первой когорте пациентов порок не был диагностирован в детстве в 60% случаев, 17% из которых 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 синкопов вследствие фибрилляции или трепетания предсердий, или полного АВ-блока. Пациенты с сочетанным дефектом МЖП или стенозом лёгочной 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, чем 6 мес или документированные симптомы сердечной недостаточности или низкую фракцию выброса системного желудочка менее чем 45% длительностью более 6 мес.⁵⁹⁴ Эти факты представляют собой определенное противоречие с принятыми протоколами для больных с митральной недостаточностью, у пациентов с конкордантным атрио-вентрикулярным 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 коаптации 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 развитие недостаточности системного желудочка развивается нечасто, но часто прослеживается закономерность последовательного развития недостаточности системного желудочка при развитии недостаточности системного АВ клапана. В одном исследовании 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, приводящего 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, что системный АВ клапан должен быть протезирован во время внутрисердечной коррекции сочетанных ВПС, если его регургитация более 2 степени.⁵⁹⁶

Морфологически правый желудочек может оказаться неприспособленным функционировать в качестве системного длительный период времени, хотя были описаны случаи выживаемости до пациентов до 70 и 80 лет. Однако, даже при отсутствии сочетанных пороков такие случаи редки и определенно наблюдаются лишь среди не оперированных пациентов. В мультицентровом исследовании 182 пациентов с КТМА в возрасте до 45

лет, в 67% случаев при наличии сочетанных аномалий имели сердечную недостаточность и в 25% случаев у пациентов без сочетанных врожденных аномалий сердца.⁵⁹⁷ Точный механизм развития недостаточности системного желудочка не ясен, вероятно 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 региональными дискинезами стенок и поврежденной сократительной способностью желудочка.⁵⁹⁹ Позитронно-эмиссионная томография исследования с измерением коронарного кровотока показали снижение коронарного резерва при отсутствии симптомов ишемии миокарда у пациентов с КТМА.⁴⁵⁴ Таким образом, существует несоответствие потребностям миокарда (вследствие гипертрофии и увеличенной массы миокарда) и кровоснабжения из правой коронарной артерии. Определенно, недостаточность системного желудочка является основной причиной заболеваемости и смертности у взрослых,⁴⁹ и в одной серии исследования была причиной смерти у более, чем 50% пациентов.⁶⁰⁰

Предсердные тахикардии также часто встречаются и развиваются у 36% среди выживших пациентов (Connely et al.⁶⁰⁰) Наиболее часто они развиваются у пациентов при сочетании дисфункции системного желудочка и недостаточности системного АВ клапана, и должны быть устранены своевременно.

12.4. Клинические особенности и обследование неоперированного пациента

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 передне расположенной аортой. Когда развивается надостаточность 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 3-м 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 PR (от начала зубца P до появления зубца R) обычно удлинен, может быть полный АВ блок (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, также в V_1 . Это может ввести в заблуждение и принято за нижний инфаркт.

12.4.3. Тест с физической нагрузкой

Помогает объективно оценить функциональный резерв. Проведение последовательных тестов с физической нагрузкой помогают определить его снижение, несмотря на то, что пациенты не жалуются на ограничение в физической нагрузке и считают себя здоровыми. В одном исследовании⁵² 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.

12.4.4. Рентгенография органов 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. Декстрокардия часто сочетается с КТМА, и если газовый пузырь желудка на рентгенограмме определяется слева (*situs solitus*), а верхушка сердца справа, должна быть заподозрена 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. На 4-х камерной позиции трикуспидальный клапан всегда расположен ниже митрального (ближе к верхушке). В дополнение, трикуспидальный клапан имеет хордальное крепление в приточной части МЖП, и отсутствие дополнительной папиллярной мышцы для митрального клапана помогают 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 2-D ЭхоКГ. ДМЖП располагается в перимембранозной области и может распространяться до приточной части МЖП. Аномалии клапана легочной артерии можно диагностировать с помощью ЭхоКГ, которые 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

Соответствующий стандарт для оценки функции с помощью МРТ принят в большинстве центров. МРТ позволяет получить множество “срезов” через желудочек для определения конечно-систолического и конечно-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. МРТ метод доступен не во всех центрах, и его использование ограничено для пациентов с ЭКС и механическими протезами клапанов сердца. ЭхоКГ является наиболее широко распространенным методом, который в опытных руках специалиста обеспечивает адекватную оценку функции желудочка.

12.4.7. 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 в дополнение к измерению легочного сосудистого сопротивления и легочной гипертензии.

12.5 Рекомендации по наблюдению и оценки результатов исследований пациентов с коррегированной 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. ЭхоКГ исследование в Допплер режиме и/или МРТ исследование должны проводиться ежегодно или по крайней мере каждые два года персоналом, обученным диагностике сложных ВПС. (Уровень доказательности C)**
- 3. Следующие диагностические исследования рекомендуются для пациентов с КТМА:**
 - A. ЭКГ (Уровень доказательности C)**
 - B. Рентгенография органов грудной клетки (Уровень доказательности C)**
 - C. ЭхоКГ в Допплер режиме (Уровень доказательности C)**
 - D. МРТ (Уровень доказательности C)**
 - E. Тест с физической нагрузкой (Уровень доказательности C)**

12.6. Основные рекомендации по ведению не оперированных пациентов.

Рекомендации по ведению не оперированных пациентов:

Существует потенциальная возможность того, что диагноз не будет установлен. КТМА всегда должен рассматриваться при наличии декстрокардии, особенно когда желудочек располагается слева, а верхушка сердца справа. Должны оцениваться симптомы и функциональный статус больного (тест с физической нагрузкой должен проводиться для определения функционального резерва). Должна периодически оцениваться функция системного желудочка. Недостаточность системного АВ клапана должна быть исключена у пациентов с дисфункцией системного желудочка. Протезирование системного АВ клапана должно

проводиться рано, до угнетения функции системного желудочка. Данное вмешательство должно быть проведено до того, как ФВ станет менее 45%. Должна быть определена причина аритмий вследствие нарушений гемодинамики (в основном недостаточность системного АВ-клапана). Должно быть уделено внимание дозировке антиаритмических препаратов, следует помнить о риске развития полного АВ блока. Пациенты, перенесшие операции:

Должна периодически оцениваться функция системного желудочка

Должна контролироваться функция протезированного системного АВ-клапана

Должна отслеживаться функция кондуита после операции

Должно осуществляться наблюдение за динамикой аритмий, и предсердной, и желудочковой. Периодическое Холтеровское мониторирование за контролем функции АВ-проведения. 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 её форм при приобретённых пороках сердца, лишь необходимо помнить о возможных проаритмическом и негативном инотропном эффектах препаратов. Разумно начинать терапию медленно в связи с возможным развитием полного АВ-блока и необходимостью имплантации ЭКС.

Лечение дисфункции системного желудочка соответствующее, как и для прочих кардиомиопатий, но с важными ограничениями. Всегда заманчиво экстраполировать результат лечения других приобретенных причин дисфункции ЛЖ для пациентов системным ПЖ, как при КТМА. Но

существует некоторые данные в поддержку использования других препаратов в данных обстоятельствах.^{572, 573} Снижение постнагрузки препаратами ингибиторов ангиотензин-превращающего фермента или блокаторов рецепторов к ангиотензину II может быть менее успешным в данной ситуации, в отличие от той, когда они применяются для лечения дисфункции морфологически ЛЖ.⁶⁰³ Недостаточно данных об использовании бета-блокаторов для улучшения функции желудочка при КТМА, и особое внимание должно уделяться назначению дозы препаратов из-за риска полного АВ-блока. При ухудшении функции системного желудочка поиск должен быть направлен на выявление 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 некоррегированной КТМА, катетеризация сердца может быть эффективной для диагностики в следующих ситуациях:**
 - А. Определение гемодинамического статуса при сопутствующей аритмии (Уровень доказательности С)**
 - В. Необъяснимая дисфункция системного желудочка - для определения степени системного АВ-клапана, объёма внутрисердечного шунта, и анатомии коронарных артерий. (Уровень доказательности С)**
 - С. Необъяснимая задержка жидкости или цианоз, особенно когда неинвазивная оценка обструкции выводного 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 по типу Растелли. В дополнение, 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 объём вмешательства у взрослых обычно подразумевает протезирование системного АВ-клапана и в должна быть выполнена 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 Мастарда или Сеннинга с учетом всех известных осложнений у пациентов с d-ТМА, которым уже выполнялись эти операции. Если ДМЖП является не рестриктивным и расположен коновентрикулярно близко к трикуспидальному клапану, коррекция может быть выполнена по типу Растелли с формированием тоннеля из ЛЖ в аорту. Сообщение между

ПЖ и ЛА формируется посредством кондуита. Также может быть рассмотрена не анатомическая коррекция, заключающаяся в закрытии ДМЖП, устранении стеноза ЛА и протезирования системного АВ-клапана при его недостаточности. Уже было предложено протезировать системный АВ-клапан при коррекции, даже при умеренной степени его недостаточности. Не анатомическая коррекция должна рассматриваться, как операция, носящая временный характер, так как пациенты остаются в группе значительного риска для развития дисфункции системного желудочка.

12.8.3. Показания к хирургическим вмешательствам

Класс I

- 1. Только хирурги, прошедшие специализацию по ВПС, должны выполнять коррекцию больным с КТМА по следующим показаниям:**
 - A. Не оперированные пациенты с КТМА и выраженной недостаточностью АВ-клапана (Уровень доказательности B)**
 - B. Анатомическая коррекция с предсердным и артериальным уровнем переключения/операция Раствелли в случаях, когда ЛЖ функционирует как системный (Уровень доказательности B)**
 - C. Простое закрытие ДМЖП в случае, когда ДМЖП является неудобным (не комитированным) для создания туннеля из ЛЖ в аорту или рестриктивным (Уровень доказательности B)**
 - D. В редких случаях возможна имплантация кондуита ЛЖ-ЛА, когда есть выраженная дисфункция ЛЖ или выраженная обструкция ЛЖ.**
 - E. Умеренная или прогрессирующая недостаточность системного АВ-клапана. (Уровень доказательности B)**
 - F. Стенозирование кондуита при системном давлении в ПЖ и/или дисфункции ПЖ после анатомической коррекции (Уровень доказательности B)**
 - G. Стенозирование кондуита при системном или супрасистемном давлении в ЛЖ у пациентов с не анатомической коррекцией (Уровень доказательности B)**
 - H. Умеренная или выраженная недостаточность аортального/неоаортального клапана и возникновение дисфункции желудочка или прогрессирующая дилатация желудочка. (Уровень доказательности B)**

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 Раstellли, 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 суживание ЛА в качестве первого этапа коррекции перед операцией артериального переключения.

Вне зависимости от того, подвергался ли пациент оперативным вмешательствам или нет, хирургическая коррекция должна выполняться в центре, где имеется опыт лечения ВПС у взрослых и 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

КТМА связана со смещением АВ-узла от треугольника Коха кпереди и вверх в пределах правого предсердия.¹⁸⁰ Функциональные свойства такой “смещенной” проводящей системы являются не полноценными. 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, прогрессирующее снижение функции АВ-проведения может происходить в течение жизни с приблизительным риском возникновения полного АВ-блока 2% в год.⁵⁹¹ Состояние функции АВ-проведения должно оцениваться регулярно методом ЭКГ и периодически методом с помощью Холтеровского мониторирования у взрослых с КТМА. Дополнительные пути проведения также часто встречаются у таких пациентов, особенно при наличии подобных аномалий Эбштейна изменений леворасположенного трикуспидального клапана.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

Пациенты после хирургического вмешательства по поводу КТМА должны регулярно наблюдаться у кардиолога, компетентного в области ВПС у взрослых. (Уровень доказательности C)

Допплеровское эхокардиографическое исследование и/или МРТ исследование должны выполняться каждый год или по меньшей мере 1 раз в два года медицинским персоналом, специально обученным диагностике сложных ВПС.

Регулярное наблюдение (обычно ежегодно) необходимо,⁶⁰⁶ 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 РАН, если 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 следующих пациентов, имеющих:

А. Искусственный клапан сердца (Уровень доказательности В)

В. ИЭ в анамнезе (Уровень доказательности В)

С. Некоррегированный порок сердца, перенесенные паллиативные вмешательства при цианотических ВПС в виде формирования системно-легочных шунтов, кондуитов (Уровень доказательности В)

Д. Радикальные операции по поводу ВПС с использованием искусственных материалов, имплантированных открытым способом, или эндоваскулярно в первые 6 месяцев после вмешательства (Уровень доказательности В)

Е. Коррегированные ВПС с резидуальными дефектами вблизи к заплатам из искусственных материалов или устройств, 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 пациентов с наиболее высоким риском развития ИЭ. Это пациенты, имеющие:

А. Искусственный клапан сердца или синтетический материал, использованный для пластики клапана (Уровень доказательностиоснования С)

В. Некоррегированные ВПС или выполненные паллиативные операции, по поводу ВПС: хирургически имплантированные шунты и кондуиты (Уровень доказательности С)

Класс III

- 1. Профилактика ИЭ не рекомендуется при других процедурах, таких как эзофагогастродуоденоскопия или колоноскопия вследствие отсутствия активной инфекции. (Уровень доказательности С)**

12.10.2. Рекомендации для будущей беременности

Класс I

- 1. 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 исследования. Тест с физической нагрузкой помогает определить

функциональный резерв пациентов, и маловероятно, что беременность будет хорошо протекать при функциональном аэробной ёмкости менее 75% от должной. Были опубликованы исходы 60 беременностей у 22 женщин.⁶⁰⁸ 50 из них было живорожденных (83%), частота выкидышей составила 16%. Никто из родившихся не имел ВПС. Лишь у одной пациентки развилась сердечная недостаточность в III триместре беременности и была связана с наличием недостаточности системного АВ-клапана. Ей потребовалось выполнение протезирование АВ клапана через 2 месяца после родов. У другой пациентки было 12 беременностей и она жива до настоящего времени в возрасте 80 лет. У пациенток с фракцией выброса системного желудочка менее 40% и с недостаточностью АВ клапана более, чем минимальная вероятность, что беременность будет протекать без осложнений. Схожие результаты были доложены в исследовании Therien et al⁶⁰⁹ с меньшим количеством пациенток с частотой живорожденных 60%. 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 36й Вифездской конференции (экспертная группа 2 по ВПС).⁴⁹ 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 которой составляет 1% среди прочих ВПС.⁶¹⁰⁻⁶¹² Она включает широкий спектр анатомических и функциональных аномалий трикуспидального клапана и правого желудочка.

13.2. Естественное клиническое течение

Клиническое проявление аномалии Эбштейна (АЭ) зависит от степени деформации створок трикуспидального клапана, размеров правых отделов сердца, наличия/степени стеноза клапана ЛА, давления в правом предсердии, степени трикуспидальной недостаточности и наличия/отсутствия вено-артериальных 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 несколько доживают до 5 летнего возраста.^{613, 614} Чем раньше появляются клинические симптомы, тем наиболее вероятно, что есть гемодинамические нарушения. Симптомы, соответствующие функциональным классам III и IV классификации NYHA, а также кардиоторакальный индекс более 65%, и фибриляция 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 доживать 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/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 АЭ

Общие анатомические признаки АЭ

- Крепление створок трикуспидального клапана (ТрК) к прилежащему миокарду (нарушение процесса деламинации)
- Апикальное смещение септальной и задней створок ТрК ниже фиброзного кольца в правый желудочек
- Атриализация и дилатация приточной части правого желудочка в различной степени
- Избыточность ткани передней створки ТрК с фенестрациями
- Различная степень недостаточности ТрК

- Увеличенное правое предсердие
 - Различная выраженность цианоза (при наличии ДМПП)
- Сочетанные аномалии
- Более, чем 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 ПЖ
 - Иногда, пролапс митрального клапана
 - Аномалии морфологии ЛЖ и его дисфункции

13.4. Рекомендации по обследованию пациентов с АЭ

Класс I

- 1. Все больные с АЭ должны периодически обследоваться в специализированном центре, имеющим опыт в области ВПС у взрослых**

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 полой вены почти всегда нормальное, не смотря на выраженную недостаточность ТрК. 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. Может быть синдром малого сердечного выброса, проявляющийся низким сосудистым наполнением (ослабленная пульсация) и периферическим цианозом. Общий цианоз может

присутствовать вследствие вено-артериального сброса через дефект МПП. При аускультации первый тон громкий, при этом могут выслушиваться 1 или более систолических щелчков. Шум недостаточности ТрК занимает всю систолу и выслушивается в нижней части грудины по левому краю и усиливается на вдохе. В конечной стадии заболевание может проявляться правожелудочковой сердечной недостаточностью.

Не оперированные 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. ЭКГ

Запись ЭКГ существенно помогает в диагностике АЭ. На ЭКГ выявляется синдром предвозбуждения, обычно по правому шунтирующему пути. Таких путей может быть несколько при АЭ. Зубец Р обычно высокий и заострен (так называемый Гималайский зубец Р). Феномен QR часто виден в отведении V_1 и может прослеживаться до отведения V_4 . Интервал QT обычно удлиннен, есть блокада правой ножки пучка Гиса, при этом часто расщеплен, за ним следует инвертированный зубец Т.

13.4.3. Рентгенография ОГК

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. ЭхоКГ

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 ТрК. Межпредсердная перегородка также визуализируется для выявления межпредсердных сообщений. Также должны выполняться оценка функции ЛЖ и других клапанов сердца.

При помощи чрезпищеводной ЭхоКГ можно получить дополнительные данные интраоперационно.⁶¹⁸⁻⁶²⁰

13.4.5. МРТ/компьютерная томография

Существует увеличивающийся интерес использования МРТ/КТ для диагностики ВПС. Однако их информативность ограничивает использование этих методов при диагностике АЭ. МРТ может 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

1. ЭКГ, рентгенография ОГК и Допплер-ЭхоКГ рекомендуются для диагностического обследования взрослых пациентов с АЭ. (Уровень доказательности C)

Класс IIa

1. Пульс-оксиметрия в покое и/или при нагрузке (Уровень доказательности C)
2. Электрофизиологическое исследование при наличии или подозрении на суправентрикулярную аритмию с последующей радиочастотной аблацией (уровень C)
3. Дополнительные диагностические тесты могут быть полезными для полного обследования взрослых пациентов с АЭ:

A. Допплер-тчрезпищеводная ЭхоКГ для уточнения анатомических особенностей (Уровень доказательности C)

B. Холтеровское мониторирование (Уровень доказательности B)

С. Электрофизиологическое исследование при выявлении дополнительных путей проведения на ЭКГ (Уровень доказательности В)

Д. Коронарография, когда планируется хирургическая коррекция при подозрении на поражение коронарного русла, или у мужчин старше 35 лет, у женщин в пременопаузе 35 лет и старше, имеющих риск ишемической болезни сердца, и у женщин в постменопаузе (Уровень доказательности В)

13.5.1. Катетеризация сердца

Редко требуется для оценки гемодинамики на дооперационном этапе. 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 ТрК и дилатации правых отделов сердца, могут быть ошибочно приняты за АЭ. Экспертное ЭхоКГ исследование позволяет дифференцировать эти множества патологий. АЭ характеризуется апикальным смещением септальной створки ТрК на расстояние более чем 8 мм на m^2 (поверхности тела) и наличием избыточной, перерастянутой передней створки ТрК. Дифференцировать нужно с дисплазией ТрК, пролапсом ТрК, травматическими изменениями ТрК, аритмогенной кардиомипатией ПЖ, эндокардитом ТрК и карциноидным поражением сердца.⁶²⁴ Выраженность недостаточности ТрК может быть недооценена по причине скудных данных физикального обследования и ламинарного потока струи регургитации ТрК на ЭхоКГ.

13.6 Ведение пациентов с аномалией Эбштейна

13.6.1. Рекомендации для лекарственной терапии

Класс I

Антикоагулянтная терапия Варфарином рекомендуется для пациентов с АЭ с парадоксальной эмболией и фибрилляцией предсердий в анамнезе (Уровень доказательности С)

Пациенты с простыми формами АЭ могут лечиться медикаментозно на протяжении многих лет. Рекомендуется регулярное наблюдение у кардиолога, экспертом в области ВПС. Особое внимание должно быть уделено выявлению аритмий, т.к. 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. Прогрессирующие увеличение размеров ПЖ, дисфункция, недостаточность ТрК являются показаниями для срочного хирургического вмешательства, особенно при наличии цианоза. Появление периферических отеков обычно является следствием прогрессирующей дисфункции ПЖ. Диуретическая терапия помогает уменьшить периферические отеки у пациентов с АЭ с правожелудочковой недостаточностью, однако не воздействуют сердечный выброс ЛЖ и не уменьшают симптомов общей слабости, одышки.

13.6.2. Физическая активность

Рекомендации подытожены в докладе экспертной группы 1 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 близким к нормальным, и не имеющих аритмий в анамнезе.

13.7. Показания к выполнению эндоваскулярных вмешательств у взрослых пациентов с АЭ

Класс I

Взрослым пациентам с АЭ катетеризация сердца должна проводиться в центрах, имеющих опыт эндоваскулярных вмешательств и ведения таких больных (Уровень доказательности С)

Немного данных, касающихся катетризации сердца у взрослых с АЭ доступно в литературе. У взрослого больного с некоррегированной АЭ может присутствовать цианоз разной степени выраженности в зависимости от величины вено-артериального сброса в комбинации с недостаточностью ТрК, дисфункцией ПЖ, дефекта МПП. У пациентов с недостаточностью ТрК, недостаточной для показаний к хирургической коррекции, редко возможно уменьшение цианоза вследствие закрытия шунта на уровне МПП, и улучшение функционального статуса. Также доступно несколько сообщений о транскатетерном закрытии ДМПП у таких пациентов.

13.7.1. Показания к выполнению электрофизиологического исследования/электрокардиостимуляции при аномалии Эбштейна

Класс Па

Катетерная абляция может быть эффективной для лечения рецидивирующей суправентрикулярной тахикардии у некоторых пациентов с АЭ (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 и частота рецидивов выше, чем подобные манипуляции, выполняемые для анатомически нормальных сердец,^{141,143} отчасти из-за того, что почти у 50% пациентов с АЭ присутствуют множественные дополнительные пути.⁶²⁶ Любому пациенту с подозрением на наличие дополнительных путей проведения должен подвергаться электрофизиологическому исследованию до хирургической коррекции. Таким образом, локализация дополнительных путей может быть определена и предпринята попытка катетерной абляции. Если последняя была неуспешной по какой-либо причине, хирургическое пересечение может быть выполнено интраоперационно. Для любых пациентов с трепетанием предсердий в анамнезе процедура Maze для правого предсердия включается в объем операции, 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 ТрК с закрытием дефекта МПП, при его наличии для пациентов с АЭ по следующим показаниям:

А. Появление симптомов или снижение толерантности к физической нагрузке (Уровень доказательности В)

В. Цианоз (насыщение кислородом менее, чем 90%) (Уровень доказательности В)

С. Парадоксальные эмболии (Уровень доказательности В)

Д. Прогрессирующая кардиомегалия по данным рентгенографии ОГК (Уровень доказательности В)

Е. 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:

А. Появление/прогрессирование предсердной и/или желудочковой аритмии, не подлежащие чрезкожной эндоваскулярной коррекции

В. Синдром предвозбуждения желудочков, толерантный к электрофизиологическим методам лечения. (Уровень доказательности В)

3. Повторная хирургическая пластика ТрК или протезирование ТрК рекомендуется у взрослых пациентов с АЭ по следующим показаниям:

А. Появление симптомов, снижение толерантности к физической нагрузке, либо III-IV функциональный класс по NYHA (Уровень доказательности В)

В. Выраженная трикуспидальная недостаточность с прогрессирующей дилатацией ПЖ, снижением систолической функции ПЖ, или появление/прогрессирование предсердной и/или желудочковой аритмии (Уровень доказательности В)

С. Дисфункция биопротеза с выраженным сочетанием недостаточности и стеноза (Уровень доказательности В)

Д. Превалирующий стеноз биопротеза (средний градиент более, чем 12-15 мм Нг). (Уровень доказательности В)

Е. 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. Единый желудочек.

14.1. Определение.

В этой главе описываются состояния, которые не подлежат двужелудочковой коррекции и должны быть включены в различные типы так называемых одножелудочковых сердец, такие как атрезия трехстворчатого клапана, атрезия митрального клапана, двуприточный левый желудочек, единый 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 едином 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. Течение болезни без операции, вмешательства

Различают две группы больных. К первой группе относятся пациенты без анатомического препятствия легочному кровотоку, у которых сразу после рождения возникает большой лево-правый 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, аорто-желудочковое 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 выполняются операции: устранение коарктации аорты и сужение легочной артерии.

Вторая клиническая группа представлена пациентами с тяжелым цианозом, обусловленным препятствием легочному кровотоку, часто вызываемого клапанным или подклапанным стенозом легочной артерии или артезией легочной артерии. Этим пациентам в раннем возрасте для увеличения легочного кровотока обычно накладывается системно-легочный анастомоз по типу модифицированного шунта по Блелоку.

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 лёгкой сердечной недостаточности. Степень стеноза лёгочной артерии у данных больных не вызывает значительную гипоксемию.

Большинство больных с данными пороками сердца подвергаются в раннем возрасте паллиативным операциям, такими как системно-легочный шунт, двунаправленный кавапульмональный анастомоз, или операция Фонтена.

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 атриовентрикулярная 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 Фонтена, обычно наблюдается цианоз, симптом барабанных палочек и часовых стекол, усиленный верхушечный толчок и единичный второй тон. При аускультации сердца может выслушиваться шум анастомоза, систолический шум на атриовентрикулярных 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 системного-легочного анастомоза по Блелоку и на левой руке после пластики коарктации аорты подключичной артерией. Часто отмечается сколиоз.

14.3.3. Электрокардиограмма

ЭКГ позволяет обнаружить нарушения ритма. У любого пациента с тахикардией может быть внутрисердечная ри-ентри тахикардия (ВПРТ). При этом варианте аритмии частота желудочковых сокращений обычно от 90 до 120 ударов в минуту с АВ-проводимостью 2:1, только 1 видимый зубец Р, а второй зубец Р может наслаиваться на QRS или зубец Т. К группе риска относятся пациенты с гипертрофией предсердий или после манипуляций на предсердиях.

При едином желудочке на ЭКГ отмечаются признаки гипертрофии правого или левого предсердия, гипертрофия «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 V₆, и нарушение внутрижелудочковой проводимости.

14.3.4. Рентгенография грудной клетки

Определяется расширение тени сердца, за счет «левого» или «правого» желудочка с отсутствием признаков гидроперикарда. Выявляется дэкстра- или мезокардия. Степень усиления легочного рисунка может быть вариабельной. Так же могут отмечаться сколиоз и аномалии расположения ребер со стороны торакотомии.

14.3.5. Эхокардиография

Эхокардиография является ведущим методом диагностики.

При проведении ЭХО-кардиографического 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;
- анатомия системных и легочных вен, характеристики потока в них;
- наличие право-левого и лево-правого шунтов;
- наличие клапанной патологии, обструкции оттока;
- наличие ДМПП/ДМЖП, их размер, количество, и местоположение;
- функция/гипертрофия желудочков;
- аномалии аорты, легочной артерии, в том числе коарктация, размер легочной артерии, наличие или отсутствие стенозов.

Для уточнения диагноза может применяться чреспищеводная ЭХО-КГ.

14.3.6. Магнитно-резонансная томография. 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 так же позволяют кардиологу или интервенционисту оптимально подготовиться к инвазивному исследованию.

14.3.7. Показания к проведению катетеризации перед процедурой Фонтена.

Класс I

1. Взрослым с единственным желудочком для оценки гемодинамики и возможности проведения одномоментной или многоэтапной коррекции катетеризация показана в следующих случаях:

a. Оценка характера обструкции легочной артерии, для определения возможности восстановления максимально эффективного и беспретятственного системного венозного кровотока к максимальному числу сегментов легочных артерий. (Уровень Доказательности: C)

b. Оценка и устранение коллатералей между системными и легочными венами. (Уровень Доказательности: C)

c. Оценка и устранение аорто-легочных коллатералей. (Уровень Доказательности: C)

d. Для взрослых с системно-к-легочном анастомозом – оценка его функции. (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 показана взрослым пациентам с признаками стенокардии или аномалии коронарных сосудов. Выявление аорто-легочных коллатералей так же 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: C)

Хирургические подходы к лечению взрослых с атрезией трёхстворчатого клапана/ единственным желудочком описаны ниже.

Системно-легочный анастомоз:

Часто накладывается от восходящей аорты к стволу или правой ветви легочной артерии, редко выполняется как изолированная процедура или в случае, когда кавопульмональный анастомоз противопоказан.

Двунаправленный кавапульмональный анастомоз:

Часто выполняется в период новорожденности или раннем детском возрасте как этапная процедура к гемодинамической коррекции по Фонтену. Это позволяет получить устойчивый источник легочного кровотока без объемной нагрузки на единый желудочек; он не должен быть единственным источником легочного кровотока (за исключением 2 этапа процедуры для синдрома гипоплазии левых отделов сердца).

Двунаправленный кавапульмональный 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 единый желудочек и часто повышает давление в верхней полой вене.

Одножелудочковая коррекция по Фонтену:

Показана в случаях, когда рудиментарный правый желудочек имеет объем менее 30-50 % от нормального объема. Операция может быть выполнена в различных модификациях.

Модификации процедуры Фонтена:

Экстракардиальный конduit – двунаправленный каваппульмональный анастомоз и конduit от нижней полой вены к правой легочной артерии или стволу легочной артерии

Внутрипредсердный конduit - двунаправленный каваппульмональный анастомоз и внутрипредсердный конduitом 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.

Интракардиальный латеральный туннель с двунаправленным каваппульмональным анастомозом.

Фенестрация между системным венозным путем и левым предсердием.

Полторажелудочковая коррекция:

Термин используется при описании операции при цианотических ВПС, когда венозный желудочек недостаточно подготовлен для принятия венозного притока. Двунаправленный каваппульмональный 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 кровоток разделяется интравентрикулярной

заплатой (для общего желудочка) или закрывается межжелудочковой заплатой.

Трансплантация:

Трансплантация сердца и трансплантация комплекса сердце-легкие является последним методом при тяжелой сердечной недостаточности вызванной единственным желудочком и высокой легочной гипертензией.

Операция Фонтена это паллиативная процедура которая выполняется пациентам с функциональным или анатомическим единственным желудочком или с комплексными аномалиями не подлежащими бивентрикулярной коррекции. Системный венозный возврат направляется непосредственно в легочные артерии, обычно без участия субпульмонального желудочка. Оригинальный классический анастомоз по Гленну с атриопульмональным соединением редко выполняется в настоящий момент. Однако, много взрослых пациентов имеют ранее выполненный атриопульмональный 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 Фонтену, а так же после коррекции, если развилась белково-дефицитная энтеропатия (БДЭ).

14.5 Рекомендации по обследованию и диспансерному наблюдению

Класс 1.

1. Диспансерное наблюдение необходимо в течение всей жизни после коррекции по Фонтену и должно включать ежегодное обследование у кардиолога с оценкой состояния больного по АСНД. (Уровень Доказательности: C)

Все пациенты должны наблюдаться у кардиолога. Частота обследования, как правило, ежегодная, но может изменяться в зависимости от степени

выраженности остаточных аномалий. Отдалённые осложнения могут проявляться наличием предсердных аритмий и тромбозом правого предсердия, особенно часто при атрио-пульмональном анастомозе, а также - желудочковой дисфункцией или отеком легких, необходимостью в реоперации, развитием печеночной недостаточности, белково-дефицитной энтеропатией. 10-летняя выживаемость после операции Фонтена 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 едином 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 полной коррекции порока по Фонтену, большинство пациентов не имеют шумов в сердце и второй тон единичный. Умеренное набухание яремных вен (обычно без пульсации) часто отмечается после операции, особенно при отсутствии сердечной недостаточности. Значительное набухание яремных вен и гепатомегалия должно вызывать подозрение на обструкцию путей венозного оттока. Некоторые пациенты часто имеют умеренный цианоз, усиливающийся при физической нагрузке. При наличие первого этапа анастомоза по Гленну, венозное давление в яремных венах не отражает давление в правом предсердии и обструкция путей оттока может быть не выявлена.

14.6.2 Электрокардиограмма.

ЭКГ сходно с ЭКГ у пациентов до операции, также отражает наличие предсердных аритмий, какие могут быть у оперированного пациента.

14.6.3 Рентгенография грудной клетки.

Рентгенография показывает 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 1.

- 1. Всем пациентам с первичной коррекцией по Фонтену надо проводить периодическое ЭХО-КГ исследование и /или МРТ с оценкой клинического состояния. (Уровень Доказательности: C)**

ЭХО-КГ 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 картина коррекции порока по Фонтену была необходимо проведение транспищеводная ЭХО-КГ. Так же транспищеводная ЭХО-КГ 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 Фонтену.

Класс 1

- 1. Катетеризация взрослых после гемодинамической коррекции единого желудочка по Фонтену должна проводиться в регионарных центрах с оценкой по АСНД. (Уровень Доказательности: C)**

Взрослым пациентам, перенесшим коррекцию по Фонтену, 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 (ситолической 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 вено-пульмональных венозных коллатералей, легочных артериовенозных мальформаций, а в случаях объемной перегрузки - определение повышенного давления и сопротивления в путях оттока и как следствие снижение право-левого шунта.

Обследование больных с выраженным цианозом после коррекции по Фонтену (сатурация 90 % и менее, снижающаяся в покое или при физической нагрузке).

В дополнении к барометрии и определении сосудистого сопротивления при ангиографии должны быть выявлены предсердные лево-правые шунты и шунты из нижней полой вены, верхней полой вены и безымянной вены. Необходимо установить возможные легочные артериовенозные мальформации. Резидуальные шунты и межпредсердное сообщение закрываются эндоваскулярно спиралями или окклюзирующими устройствами.

14.7.1 Обследование пациентов с белково-дефицитной энтеропатией.

В дополнении к барометрии и определения 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. Исследование анатомии системных и легочных артерий, вен может потребоваться в дальнейшем в случае выполнения инновационных хирургических вмешательств или при трансплантации сердца.

14.7.2. Проблемы и ошибки.

Основные проблемы и ошибки в обследовании взрослых после коррекции по Фонтену описаны на страницах 375, 637.

- Тяжелый цианоз может быть результатом нового право-левого шунта или легочной артериовенозной фистулы, а также встречается после кавапульмонального анастомоза.
- Невыявленная аритмия: предсердная re-entry тахикардия с блоком 2:1 и умеренной тахикардией (частота ритма менее 150 в 1 мин).
- Невыявленная обструкция путей оттока в бульбовентрикулярном отверстии или ДМПП при атрезии ТК и d-ТМС.
- Отек легких вследствие невыявленной белково-дефицитной энтеропатии.
- БДЭ ассоциированный небольшой градиент в циркуляции по Фонтену.
- Попытка постановки катетра по Сван-Гансу врачами которые незнакомы с венозной анатомией пациента.

- Сдавление правых легочных вен увеличенным правым предсердием у пациентов с правым атриопульмональным анастомозом.
- Необходимость тщательно контролировать венозную линию для профилактики воздушной эмболии в большой круг кровообращения у пациентов с резидуальным право-левым шунтом.
- Ложное низкое давление определяется при исследовании пациентов с первичным системно-легочным анастомозом.
- Цирроз печени у пациентов после коррекции по Фонтену.
- Сочетание гепатомегалии и высокого венозного давления повышают риск обструкции кавапульмонального анастомоза.
- При наличии анастомоза по Гленну, давление в яремных венах может быть нормальным, а обструкция путей оттока может проявляться гепатомегалией и в дальнейшем периферическими отеками.
- При наличии асцита, периферических отеков и гидроторакса необходимо исключить белково-дефицитную энтеропатию.
- При наличии пароксизмов предсердной аритмии необходимо исключить обструкцию кавапульмональных анастомозов.
- Пациенты с предсердными аритмиями должны получать антикоагулянтную терапию
- Пациенты с резидуальными ДМПП или фенестрациями должны получать антикоагулянтную терапию

14.8 Рекомендации по тактике обследования пациентов после операции Фонтена.

Класс 1

- 1. Обследование пациентов после первичной коррекции по Фонтену должно проводиться в специализированных центрах. Необходимо обеспечить приемственность тактики ведения этих пациентов от этапа хирургического центра до лечебного учреждения где наблюдаются данные пациенты. (Уровень Доказательности: С)**

2. Пациентам после коррекции по Фонтену необходимы ежегодные обследования. *(Уровень Доказательности: С)*
3. Спорные моменты в обследовании и лечении аритмий должны обсуждаться с аритмологов как жизненно важный аспект лечения. *(Уровень Доказательности: С)*
4. При наличие новых пароксизмов тахиаритмий необходимо тщательное неинвазивное обследование с целью выявления предсердного тромбозов, анатомических аномалий путей Фонтана или желудочковой дисфункции. *(Уровень Доказательности: С)*

14.8.1. Медикаментозная терапия.

Класс 1

1. Варфарин должен быть назначен пациентам, у которых документально зафиксировано наличие предсердного шунта, предсердного тромбоза, предсердных аритмий или тромбоэмболии.

Класс II а

1. Необходимость проведения терапии пациентов с дисфункцией системного желудочка 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. Многие пациенты нуждаются в серьезной мочегонной терапии. Для лечения аритмий необходимы противоаритмические препараты, назначаемые с осторожностью, в связи с возможным развитием дисфункции синусового узла или предсердно-желудочковой блокады, т.к. трансвензная имплантация ЭКС после коррекции по Фонтену невозможна. Также у пациентов с дисфункцией единого желудочка надо избегать негативных последствий интропной поддержки. Антикоагулянтная терапия назначается всем пациентам с предсердными аритмиями, даже если тромбоз предсердия документально не зафиксирован. Варфарин назначается всем пациентам с резидуальным

ДМПП, особенно тем кто имеет двойной атриопульмональный анастомоз, спонтанное правопредсердное контрастирование и фракцию выброса ниже 40 %.

При наличие отеков, гидроторакса и или асцита необходимо исключать 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 и должны обсуждаться в аспекте трансплантации сердца.

14.9 Рекомендации по хирургическому лечению после первичной коррекции по Фонтену у взрослых

Класс 1.

1. Коррекция по Фонтену должна выполняться только хирургами имеющими опыт в коррекции врожденных пороков сердца. (Уровень Доказательности: C)

2. Реоперации после Фонтена показана в следующих случаях.

а. Остаточный резидуальный ДМПП с лево-правым сбросом с клиническими проявлениями и или цианозом не подходящий на транскатетерную окклюзию. (Уровень Доказательности: C)

б. Гемодинамически значимый остаточный системный артериально-легочный анастомоз, резидуальный шунт или резидуальное вентрикуло – пульмональное сообщение, не подходящие для транскатетерной окклюзии. (Уровень Доказательности: C)

в. Средневыраженная или тяжелая недостаточность предсердно-желудочковых клапанов. (Уровень Доказательности: C)

г. Значительная (более 50 мм рт ст) субартериальная обструкция. (Уровень Доказательности: C)

д. Обструкция путей венозного оттока. (Уровень Доказательности: C)

е. Развитие венозных коллатералей или легочных атриовенозных мальформаций, не подлежащих для траскатетерной окклюзии. (Уровень Доказательности: C)

и. Обструкция легочных вен. (Уровень Доказательности: C)

к. Нарушение ритма, такие как полный АВ блок или синдром слабости синусового узла, требующие постановки эпикардального стимулятора.

(Уровень Доказательности: С)

л. Создание или закрытие фенестрации, не подлежащие для транскатетерного вмешательства. *(Уровень Доказательности: С)*

Класс II а

1. При реоперациях по поводу хирургической коррекции по Фонтену (такие как ревизия атриопульмонального анастомоза, интрапредсердного или экстрапредсердного кондуита) необходимо учитывать наличие фибрилляции предсердий. В этом случае необходимо проводить процедуру Maze. *(Уровень Доказательности: С)*

Класс II б

1. Трансплантация сердца может показана при тяжелой дисфункции системного желудочка или белково-дефицитной энтеропатии. *(Уровень Доказательности: С)*

Реоперация включают пластику или протезирование атриовентрикулярных клапанов, по поводу недостаточности, резекции субаортального стеноза, закрытие резидуальных шунтов, ревизии обструкции путей оттока Фонтена или конверсия операции Фонтена в экстракардиальный конduit у пациентов с предсердными тахиаритмиями с наличием или отсутствием анатомических аномалий.

Венозные коллатерали или артериовенозные мальформации в правом легком, сопровождающие классический анастомоз по Гленну, развиваются по причине отсутствия кровотока из печеночных вен в праворасположенных легочных сосудах. 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 синусового узла часто требуют имплантации кардиостимулятора с эпикардальным расположением электродов.

БДЭ, не поддающаяся медикаментозной или эндоваскулярной терапии, может быть пролечена путем создания предсердной фенестрации или следующим этапом по Фонтену. Если БДЭ возникает вследствие обструкции венозного оттока, то, как правило, хирургическое вмешательство, дает положительные результаты. БДЭ 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 физиологическим единственным желудочком и после коррекции по Фонтену.

Класс 1

- 1. Обследование по поводу аритмий часто необходимо у пациентов после процедуры Фонтена и 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 Фонтена или вентрикулярной дисфункции. (Уровень Доказательности: C)**
- 3. Электрофизиологическое обследование взрослых с физиологией Фонтена должно выполняться в кардиохирургических центрах, имеющих опыт лечения данных пациентов. (Уровень Доказательности: C)**
- 4. Клинически надо учитывать высокий риск предсердной ри-энтри тахикардии у взрослых пациентов, которые подверглись процедуре Фонтена. 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: С)*

Большинство значимых нарушений ритма у пациентов после коррекции по Фонтену проявляются возникновением предсердных ри-энтри 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 Фонтена реже сопровождаются предсердными нарушениями ритма в послеоперационном периоде в сравнении с ранее используемыми методиками. У более половины пациентов с атриопульмональным анастомозом развивается предсердная ри-энтри тахикардия в течение 15 лет после операции.

Кроме хирургической причин другими факторами риска развития предсердной ри-энтри тахикардии являются: сопутствующая дисфункция синусового 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 ри-энтри тахикардии у пациентов после процедуры Фонтена, имеют тенденцию распространяться за фиброзную часть правого предсердия, расположенную около боковой стенки атриотомного рубца, межпредсердную перегородку, область анастомозаи легочных вен.

Естественные барьеры проводимости, такие как *crista terminalis* и отверстия верхней и нижней полой вены, также влияют на возвратные пути проведения. Достаточно часто, множественные потенциальные предсердные ри-энтри 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 1 или 3 класса. Однако купирование рецидивирующей предсердной ри-энтри тахикардии остается главной проблемой.

Разработанные многочисленные методики в лечении рецидивирующей предсердной ри-энтри тахикардии могут иметь место у отдельных пациентов, но нет общепринятого стандарта лечения.

Варианты лечения рецидивирующей ВПРТ после операции Фонтена :

- Кардиоверсия (если эпизоды предсердной ри-энтри тахикардии редкие быстро диагностируются, и хорошо переносятся)
- Чреспищеводная ЭХО-КГ 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 синусового узла
- Имплантация в предсердную позицию анитахикардитического устройства.
- Назначение антиаритмических препаратов при наличии нормальной функции синусового 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 ри-энтри тахикардия 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, бета-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 функции 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 Фонтена 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 и 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):

- Оценка кавапульмонального анастомоза или операции Фонтена: легочное давление/сопротивление, ЛА стеноз/дилатация, систолическая функция желудочков, гипертрофия диастолическая функция, 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 / функция легких
- Половая жизнь/контрацепция/беременность
- воздушные перелеты
- физические упражнения

После наложения ДКПА или операции Фонтена: к выше перечисленному добавляется:

- профилактика и лечение тромбоза
- Послеоперационный цианоз:
зондирование/вмешательство/окклюзия
право–левого 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. Рекомендации по профилактике эндокардита

Класс IIa

1. Антибактериальная профилактика перед стоматологическими манипуляциями с вовлечением десны или перидентальной области зуба или перфорации слизистой оболочки полости рта целесообразна у пациентов со следующими признаками:

- a. Протез клапана сердца. (*Уровень доказательности: B*)
- b. Инфекционный эндокардит в анамнезе (*Уровень доказательности: B*)
- c. Нескоррегированный синий ВПС или после паллиативных операций (*Уровень доказательности: B*)
- d. Полностью скоррегированный ВПС с протезными материалами, в течение первых 6 месяцев после операции или эндоваскулярного вмешательства. (*Уровень доказательности: B*)
- e. Коррегированный ВПС с остаточными дефектами на участке, прилегающим к заплате или протезу, препятствующему эндотелизации. (*Уровень доказательности: B*)

2. Рационально проводить антибактериальную профилактику эндокардита во время вскрытия пузыря перед самостоятельными родами у пациентов с высоким риском неблагоприятных результатов. Сюда относятся пациенты со следующими признаками:

- a. Протез клапана сердца или протезный материал, используемый для пластики сердечного клапана. (*Уровень доказательности: C*)
- b. Некоррегированный синий ВПС или после паллиативных операций (*Уровень доказательности: C*)

Класс III.

1. Профилактика БЭ не рекомендуется для нестоматологических процедур, таких как гастрофибро- или колоноскопия в отсутствие активной инфекции. (*Уровень доказательности: C*)

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

1. Все женщины, перенесшие операцию Фонтена, должны быть полностью обследованы врачом перед продолжением беременности (Уровень доказательности: C)

Класс III

1. Беременность не должна быть запланирована без консультации кардиохирурга и специалиста перинатального центра, где будет намечена тактика ведения беременности при сложном ВПС. (Уровень доказательности: C)

В случае успешной беременности у пациентов после операции Фонтена, необходимо помнить о возможных осложнениях: предсердные аритмии, желудочковая дисфункция, отёке, асцит. Кроме того, есть большой риск для 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 должно быть индивидуализированной.

Список отечественной литературы.

1. Сердечно-сосудистая хирургия. под ред В.И. Бураковского и Л.А. Бокерия// М.:НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2005 – 560стр.
2. Организация отбора больных на лечение с использованием высоких медицинских технологий по профилю «сердечно-сосудистая хирургия» (Методические рекомендации утверждены Минздравсоцразвития России 6.03.2008 №1619-ВС).//М.НЦССХ им А.Н. Бакулева РАМН.2008.-101стр.
3. Атлас здоровья России. М. Изд. НЦССХ им.А.Н. Бакулева.2007г

4. Л.А. Бокерия, И.Н.Ступаков, И.В.Самородская, Е.В.Болотова, Е.Н.Фуфаев С.К. Абдулкасумова. Клинико-социологическая характеристика взрослых пациентов с врожденными пороками сердца по данным эпидемиологического исследования.// Грудная сердечно-сосудистая хирургия, №5-2008.стр 4-7.
5. Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Самородская И.В. Хирургическая помощь при заболеваниях сердца: некоторые аспекты организации, доступности, эффективности.// Грудная и сердечно сосудистая хирургия, №5, 2006 стр 4-12.
6. Бокерия Л.А. Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия.// М. Изд. НЦССХ им.А.Н. Бакулева. -(2000, 2001, 2002, 2003, 2004, 2006, 2007гг).
7. Амиркулов Б. Д. Врожденные пороки сердца у взрослых: структура, особенности анатомии, клиники, диагностики, результаты хирургического лечения: Автореф. дисс., д-ра мед. наук. - М, 2004.
8. Аномалия Эбштейна. Подзолков В.П., Сабиров Б.Н. Под ред Бокерия Л.А. М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2005.-240с.
9. Бокерия Л.А., Алесян Б.Г., Подзолков В.П. и другие. Рентгеноваскулярное закрытие врожденных перимембранозных и мышечных дефектов межжелудочковой перегородки пороков//Детские болезни сердца и сосудов №6 2006г., стр.40-43.
- 10.Врожденные пороки сердца. Белоконов. Н.А., Подзолков. В. П., - М.,1991.-С.170.
- 11.Григорьян А. М. Эндоваскулярное закрытие ДМЖП окклюдерами Amplatzer.// Автореф. дисс. Канд мед. наук. – М. 2008.
- 12.Кардиология (национальное руководство под редакцией Беленкова Ю.Н., Оганова Р.Г.) глава «Врожденные пороки сердца у взрослых»(Подзолков В.П., Зеленикин М.М.)//М. 2007г стр 864-874.
- 13.Карденас К. Э. Транскатетерная эмболизация при лечении открытого артериального протока при врожденных коронарно-сердечных фистул: Автореф. дисс., 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 сердечно-сосудистая хирургия, 2000;1:8-14.
- 15.Руководство по рентгенэндовакулярной хирургии сердца и сосудов. под редакцией Бокерия Л.А., Алесян Б.Г. /Т.2.-М.:НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН,2008.-650с.
- 16.Чихладзе С. Г. Клинико-гемодинамическая оценка результатов коррекции сложных врожденных пороков сердца через 10 и более операции Фонтена. Дисс. Канд мед наук.-М,2004.
- 17.Нгвенья Л. «Тетрада Фалло у взрослых». Автореф. дисс. док. мед. наук, М 1993 г.

18. Подзолков В.П., Алекян Б.Г., М.Р.Чиатурели «Хирургическое лечение ВПС в сочетании с ИБС», Гр.хир.,2009 №3
19. Подзолков В.П., Гаджиев А.А., Чебан В.Н. Повторные операции при реканализации дефекта межжелудочковой перегородки. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия, 2000;1:8-14.
20. Подзолков В.П., Зеленикин М.М. «Особенности течения ВПС у взрослых больных» Гр.хир.,2009 №2
21. Чачава Т.М. «Врожденные пороки сердца у взрослых», Тб.,1983г.
22. Шмальц А.А. «Результата «обхода» правых отделов сердца у больных старше 15 лет со сложными ВПС» Автореф. дисс. канд. мед. наук, М 2000 г.

Список 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:I95–102.
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, Liberthson 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 PJ, 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:I121–I126.
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 PJ, 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, Hougen 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. upraventricular 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 postoperative 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 I):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 I):I69–75.
223. Daliento 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 PJ, 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. Daliento 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:I38-I51.
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, Khalillulah 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 anterograde 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. Aboulhosn 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. Bekerredjian 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 septal defect. Results of 24-hour ECG monitoring. *Circulation.* 1993; 87:I89 –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 PJ, 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 supravalvular 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 supravalvular 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 supravalvular 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 supravalvular 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 supravalvular 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, Ammash 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):I114–20.
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: *lectrocardiography 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:I: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:I16–I20.
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 supra-valvular 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. Chandrashekar 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 I):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. Tuder 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, Rubin 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. Rubin 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, D'Alto 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 PJ, 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 undrbranch 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, Sokoloski 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-Chrisant 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 transesophageal 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 cavopulmonary 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 intraatrial 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., Liberthson 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.