

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ  
СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ.  
РЕКОМЕНДАЦИИ ESC 2020.**

Попонина Юлия Сергеевна,  
кафедра кардиологии СибГМУ,  
НИИ кардиологии, г. Томск

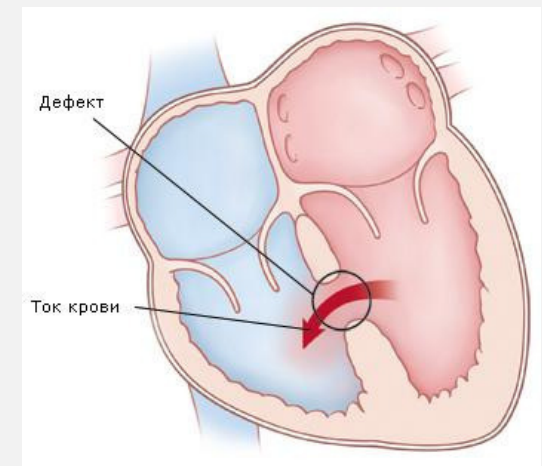
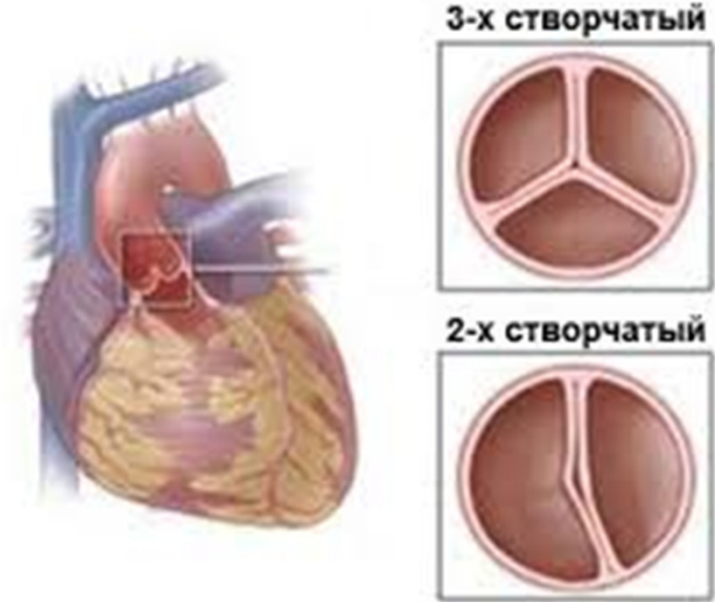
# ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- У новорожденных, родившихся живыми, частота поражений сердца составляет **в среднем 9 на 1000 новорожденных**, этот показатель зависит в т.ч. от региона проживания.
- Современные достижения в кардиологии и неонатальной кардиохирургии сделали возможным выживание детей с ВПС, ранее приводившим к смерти ребенка.
- Хотя **распространенность тяжелых ВПС снижается** во многих западных/развитых странах благодаря скринингу плода и прерыванию беременности, **общая распространенность ВПС в мировом масштабе увеличивается.**
- Благодаря лекарственной, хирургической и технологической эволюции за последние десятилетия, **> 90% рожденных с ВПС доживают до взрослого возраста.** В результате распространенность ВПС в обществе увеличилась и сейчас намного превышает количество детей с ВПС.
- У взрослых **удельный вес ВПС по отношению ко всем заболеваниям сердечно-сосудистой системы составляет 1%, а в популяции – 0,25%.**

# КЛАССИФИКАЦИЯ ВПС ПО СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ

## • ВПС легкой степени

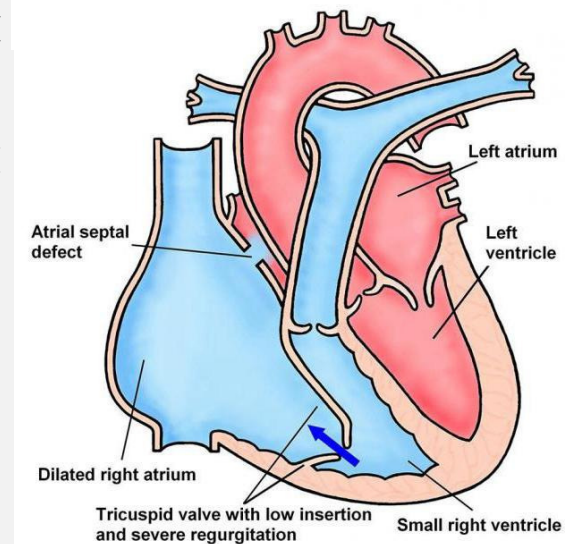
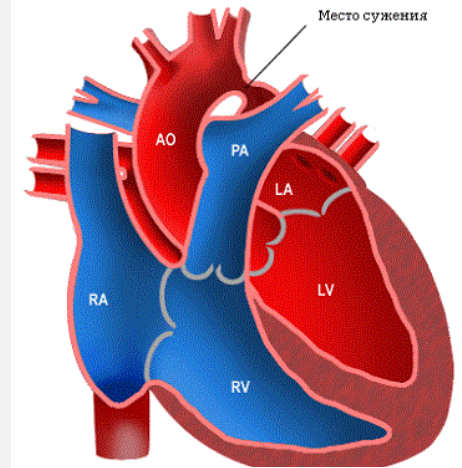
1. Изолированный врожденный порок аортального клапана и двустворчатый аортальный клапан
2. Изолированный врожденный порок митрального клапана (кроме «парашютного» клапана и расщепления створки)
3. Легкий изолированный стеноз легочной артерии (инфундибулярный, клапанный, надклапанный)
4. Изолированный маленький ДМПП, ДМЖП, открытый артериальный проток
5. Оперированные вторичные ДМПП, дефект венозного синуса, ДМЖП или открытый артериальный проток без остатков или последствий, таких как увеличение размеров камер сердца, дисфункция желудочков, повышение легочного артериального давления.



# КЛАССИФИКАЦИЯ ВПС ПО СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ

- **ВПС умеренной степени (оперированные и неоперированные, если нет уточнения)**

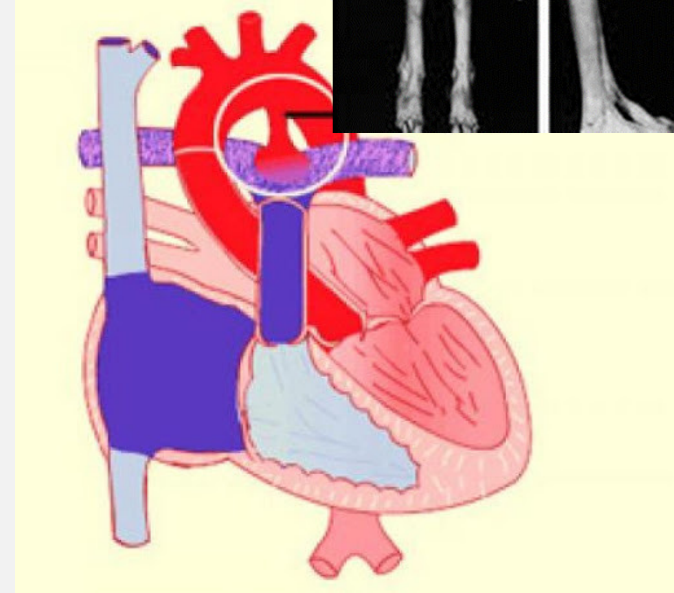
1. Частичный или тотальный аномальный дренаж легочных вен
2. Аномальная коронарная артерия, исходящая из легочной артерии
3. Аномальная коронарная артерия, исходящая из противоположного синуса
4. Аортальный стеноз - подклапанный или надклапанный
5. Атриовентрикулярный канал, частичный или полный, включая первичный ДМПП (за исключением сосудистых заболеваний легких)
6. Вторичный ДМПП, умеренный или большой невосстановленный (за исключением сосудистых заболеваний легких)
7. Коарктация аорты
8. Двухкамерный правый желудочек
9. Аномалия Эбштейна



## КЛАССИФИКАЦИЯ ВПС ПО СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ

- **ВПС умеренной степени (оперированные и неоперированные, если нет уточнения)**

10. Синдром Марфана и связанное наследственное заболевание грудной аорты, синдром Тёрнера
11. Открытый артериальный проток, умеренный или большой невосстановленный (за исключением сосудистых заболеваний легких)
12. Периферический стеноз легочной артерии
13. Стеноз легочной артерии (инфундибулярный, клапанный, надклапанный), умеренный или тяжелый
14. Аневризма или фистула синуса Вальсальвы
15. Дефект венозного синуса
16. Оперированная тетрада Фалло
17. Транспозиция магистральных артерий после операции артериального переключения
18. ДМЖП, ассоциированный с другой патологией (за исключением легочных сосудистых заболеваний), и/или умеренным или большим шунтом

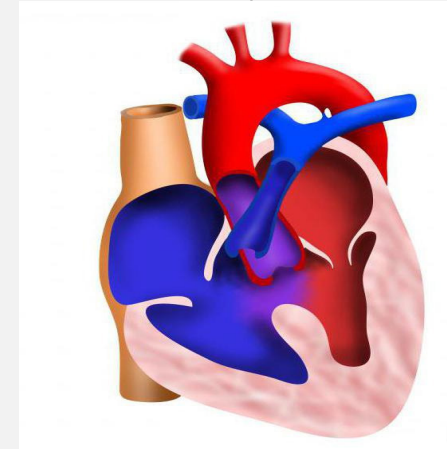




## КЛАССИФИКАЦИЯ ВПС ПО СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ

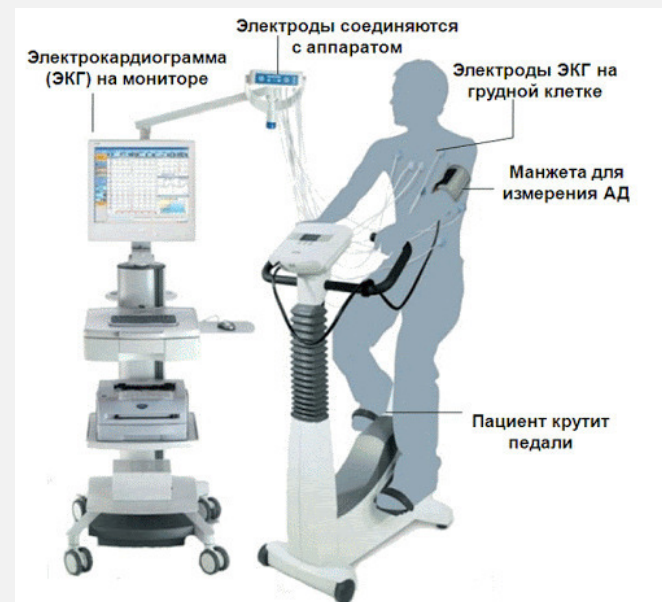
### • ВПС тяжелой степени (оперированные и неоперированные, если нет уточнения)

1. Любой ВПС (оперированный и неоперированный), ассоциированный с сосудистым заболеванием легких (включая синдром Эйзенменгера)
2. Любой синий ВПС (неоперированный или паллиативная операция)
3. Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка
4. Операция Фонтена в анамнезе
5. Прерванная дуга аорты
6. Атрезия легочной артерии (все формы)
7. Транспозиция магистральных артерий (кроме пациентов после операции артериального переключения)
8. Единственный желудочек сердца (включая двуприточный левый/правый желудочек, синдром гипоплазии левого сердца, митральную/трикуспидальную атрезию и другие анатомические нарушения с единственным функционирующим желудочком)
9. Общий артериальный ствол
10. Другие комплексные нарушения атриовентрикулярного или вентрикулоартериального соединения (крест-накрест сердце, синдромы гетеротаксии, инверсия желудочков)



# ДИАГНОСТИКА ВПС У ВЗРОСЛЫХ

- **Сбор анамнеза**, включая детальную информацию о паллиативной или восстановительной операции, а также катетерных манипуляциях.
- **Жалобы** – наиболее частые – плохая переносимость физических нагрузок и сердцебиение.
- Для выявления истинной переносимости физической нагрузки необходимо проведение тестов на толерантность к физической нагрузке (тредмил тест, ВЭМ, тест 6-минутной ходьбы)
- **Опросники** о качестве жизни пациента



Инструмент состоит из 36 вопросов, которые формируют 8 шкал.

Шкалы опросника SF-36.

N п/п	Шкалы опросника	Сокращение
1	Физическое функционирование	ФФ
2	Ролевое физическое функционирование	РФФ
3	Боль	Б
4	Общее здоровье	ОЗ
5	Жизнеспособность	Ж
6	Социальное функционирование	СФ
7	Ролевое эмоциональное функционирование	РЭФ
8	Психологическое здоровье	ПЗ



## ДИАГНОСТИКА ВПС У ВЗРОСЛЫХ

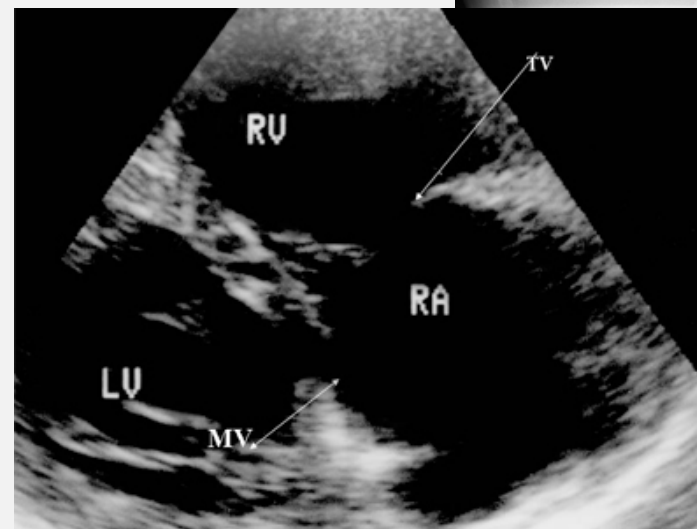
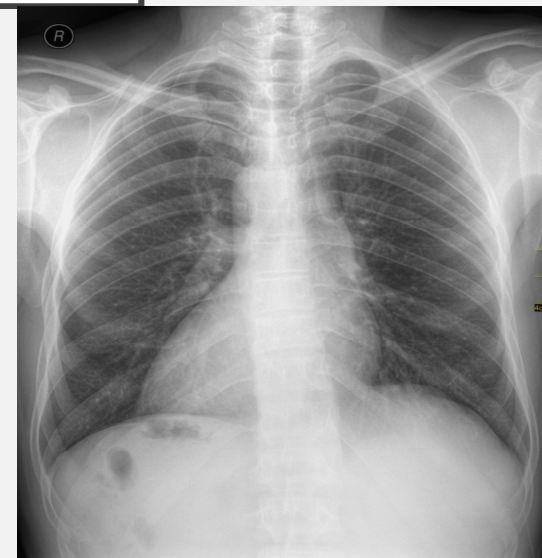
- У симптоматичных пациентов помимо диагностики последствий и остаточных явлений ВПС при необходимости проводят диагностику **анемии, набора веса, депрессии, ухудшения физического состояния.**
- Клиническое обследование играет важную роль и включает **аускультацию, измерение АД, оценку симптомов сердечной недостаточности.**
- ЭКГ
- Пульсоксиметрия





## ДИАГНОСТИКА ВПС У ВЗРОСЛЫХ

- Рентгенография органов грудной клетки с определением размеров и конфигурации сердца и оценкой легочного кровотока.
- Неинвазивные визуализирующие методы включают трансторакальную и чреспищеводную эхокардиографию, а также МРТ.
- При наличии показаний — компьютерная томография органов грудной клетки, в т.ч. с контрастированием (оценка легочной артерии, аорты, аномалий коронарных артерий, легочных вен, коллатералей, артериовенозных мальформаций и т.д.)



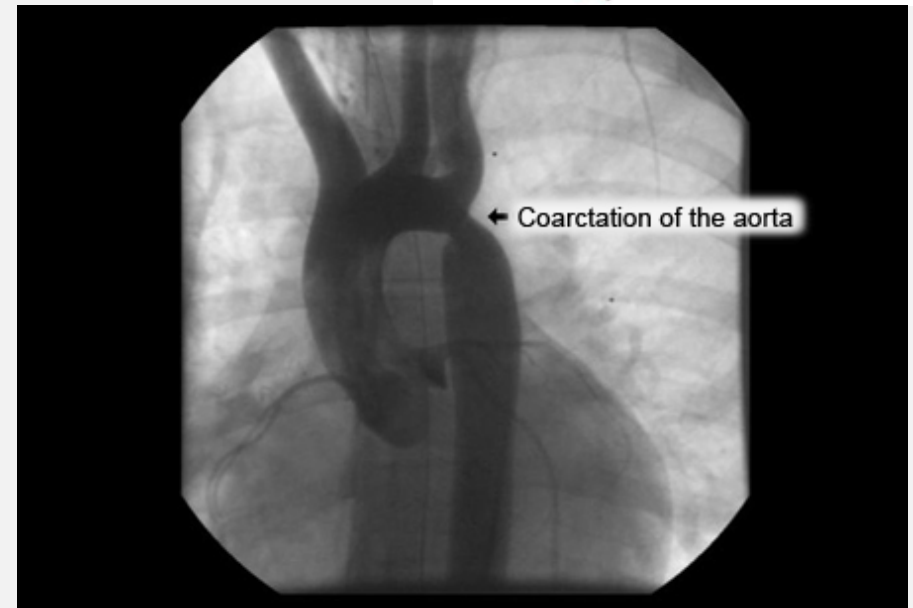
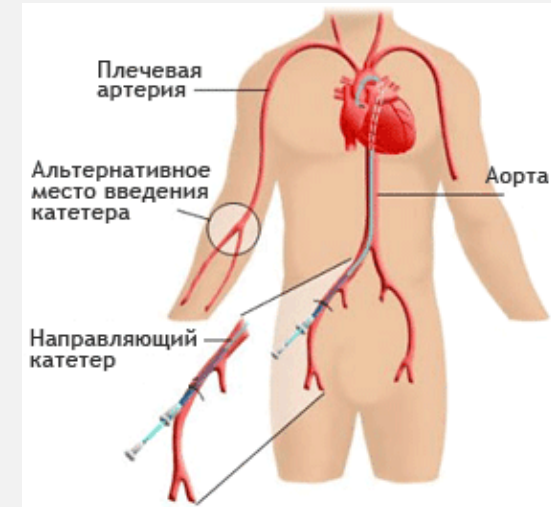
# ДИАГНОСТИКА ВПС У ВЗРОСЛЫХ

- **Катетеризация сердца** (оценка легочного сосудистого сопротивления, диастолической функции желудочков, градиентов давления, количественная оценка шунта, коронарная ангиография и оценка экстракардиальных сосудов, таких как коллатеральные артерии аорты и легочной артерии).

## Показания к коронарной ангиографии:

мужчины старше 40 лет  
женщины в постменопаузе  
факторы риска ИБС

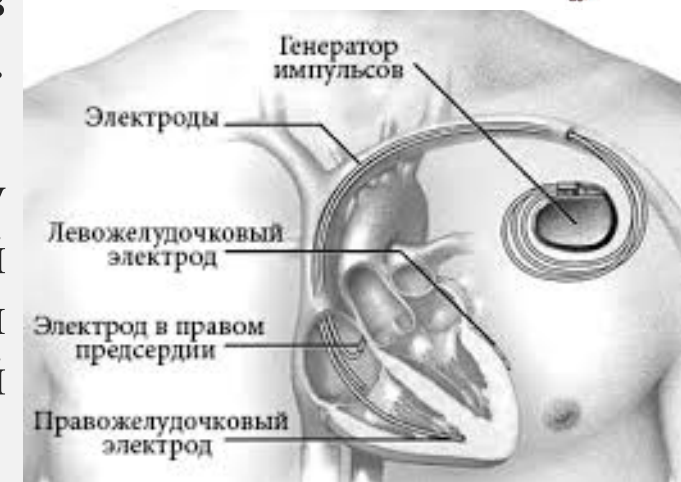
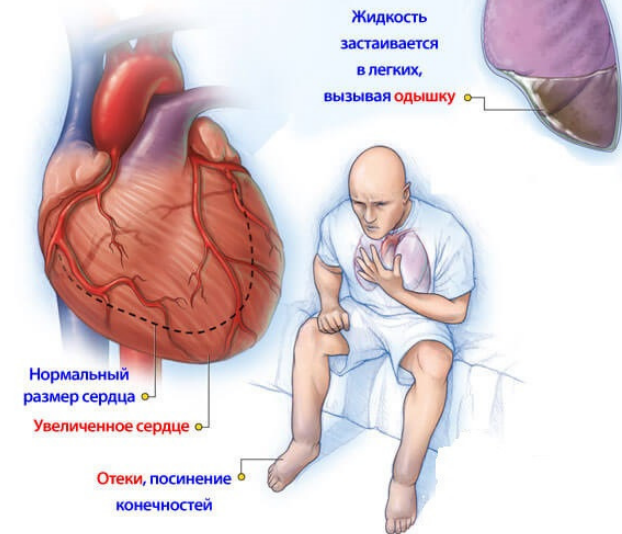
- **Определение биомаркеров** (тропонины, СРБ, натрийуретические пептиды (прогноз))



# СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

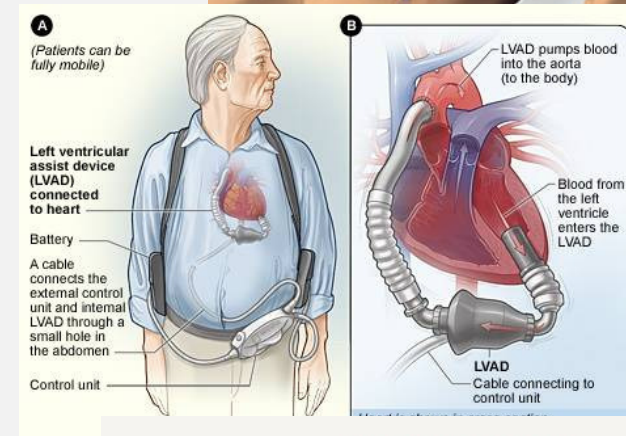
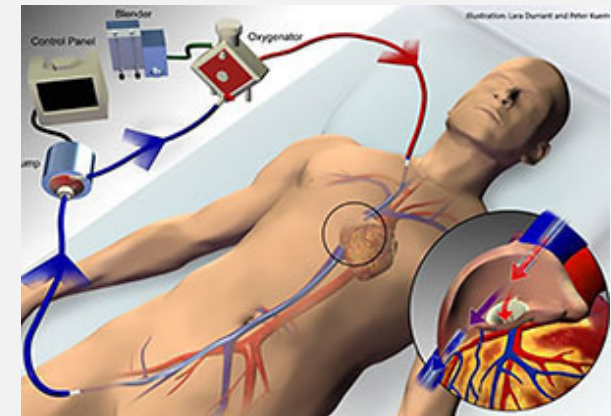
- Сердечная недостаточность встречается у **20-50% взрослых пациентов с ВПС** и является основной причиной смерти.
- Необходимо **придерживаться текущих рекомендаций** по лечению сердечной недостаточности и ассоциированных заболеваний, таких как сахарный диабет, фибрилляция предсердий, кахексия, дефицит железа и т.д.
- С целью облегчения симптомов назначают **диуретики**.
- Влияние долгосрочного применения ингибиторов РААС и бета-блокаторов остается неизвестным. Проводится исследование сакубитрила/валсартана.
- Эффективность **ресинхронизирующей терапии** у пациентов с ВПС и застойной сердечной недостаточностью зависит от структурных и функциональных особенностей сердечно-сосудистой системы.

## Сердечная недостаточность



# СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

- Пациентам с ВПС и острой сердечной недостаточностью назначается **инотропная терапия, экстракорпоральная мембранная оксигенация, транспортировка** в специализированный центр.
- Возможно, использование **желудочкового вспомогательного устройства**, как подготовку к трансплантации сердца при конечной стадии ХСН.
- В некоторых случаях показана **мультиорганная пересадка** (серце-легкое (синдром Эйзенменгера) или сердце-печень (нераспознанная аномалия Эбштейна с застойной правожелудочковой недостаточностью)).



## DONATION ORGANS

Lorem ipsum dolor sit amet, consectetur adipiscing elit, sed consectetur adipiscing elit, sed consectetur



# НАРУШЕНИЯ РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ ПРИ ВПС У ВЗРОСЛЫХ

## Наджелудочковые аритмии

## Желудочковые аритмии и ВСС

## Брадикардии

АВ  
реципрокная  
тахикардия

Фибрилляция  
предсердий

Устойчивая  
ЖТ

ВСС

Дисфункция  
синусового  
узла

АВ-  
блокада

Внутрипредсердная  
реципрокная/эктопическая  
предсердная тахикардия

Лечение в  
специализиро-  
ванном центре

Врожденная

Приобретенная



# ПОКАЗАНИЯ К ПРОВЕДЕНИЮ КАТЕТЕРНОЙ АБЛАЦИИ ПРИ ВПС У ВЗРОСЛЫХ

**Легкие ВПС  
(I C)**

**Умеренные ВПС  
(IIa C)**

**Симптомная мономорфная ЖТ,  
не желательна медикаментозная  
терапия (IIa C)**

**Симптомная, устойчивая НЖТ  
или если НЖТ может стать  
причиной ВСС**

**Дополнительная  
терапия к имплантации  
АИКД (I C)**

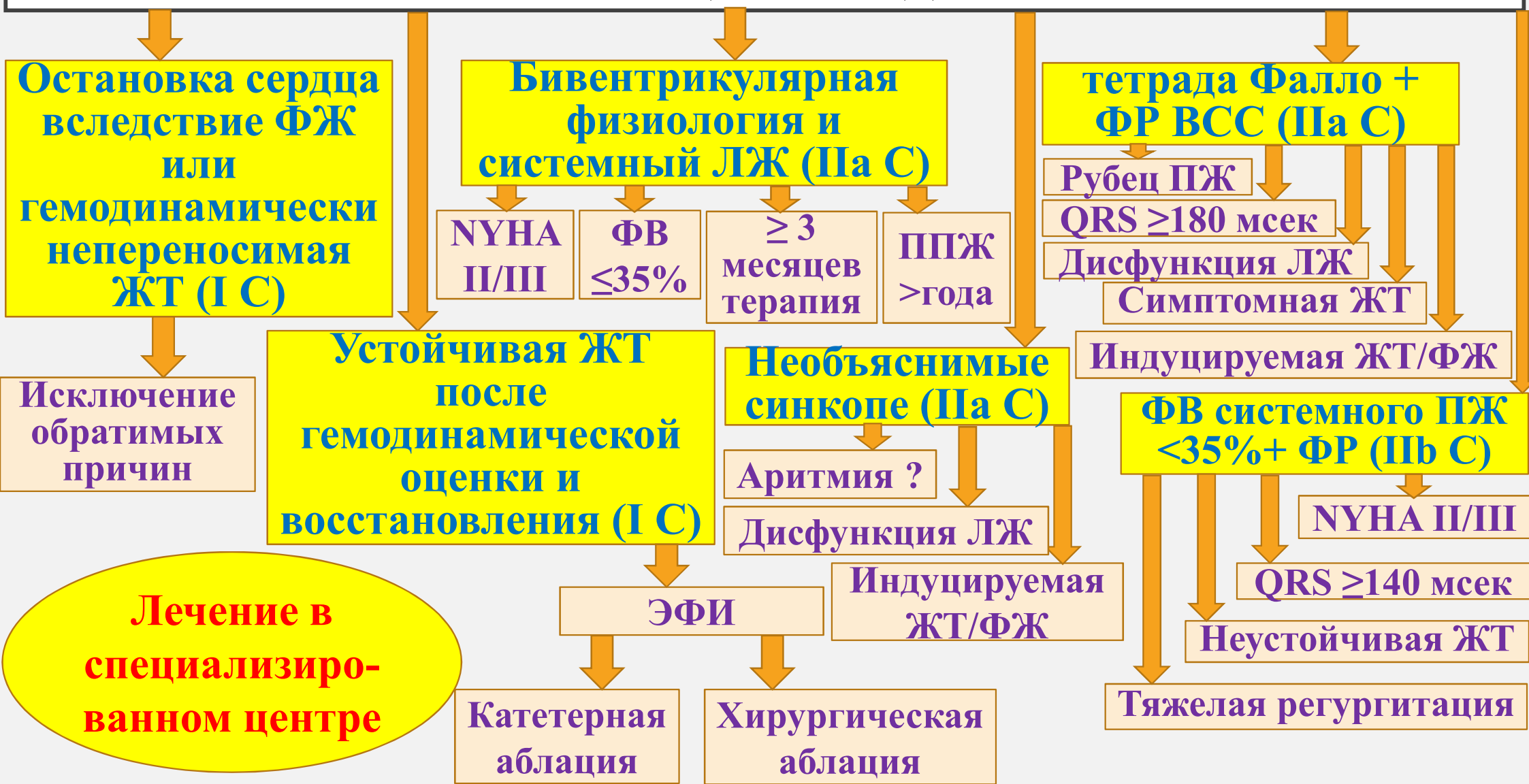
**Лечение в  
специализиро-  
ванном центре**

**Возвратная  
мономорфная  
ЖТ**

**Постоянная  
ЖТ**

**Электрический шторм не  
купируется  
медикаментозной терапией  
или  
перепрограммированием  
АИКД**

# ПОКАЗАНИЯ К ИМПЛАНТАЦИИ АИКД ПРИ ВПС У ВЗРОСЛЫХ



# ПОКАЗАНИЯ К ИМПЛАНТАЦИИ ЭКС ПРИ ВПС У ВЗРОСЛЫХ

**Синдром  
брадикардии-  
тахикардии (IIa C)**

**Внутрипредсердная  
реципрокная  
тахикардия**

**Катетерная аблация  
не доступна/не  
эффективна**

**Синусовая/узловая  
брадикардия (IIa C)**

**дневная ЧСС  
<40/мин**

**паузы  
>3 сек**

**Скомпрометированная  
гемодинамика (IIa C)**

**Синусовая  
брадикардия**

**АВ-  
диссинхрония**

**Умеренные ВПС +  
синусовая/узловая  
брадикардия (IIb C)**

**дневная ЧСС  
<40/мин**

**паузы  
>3 сек**

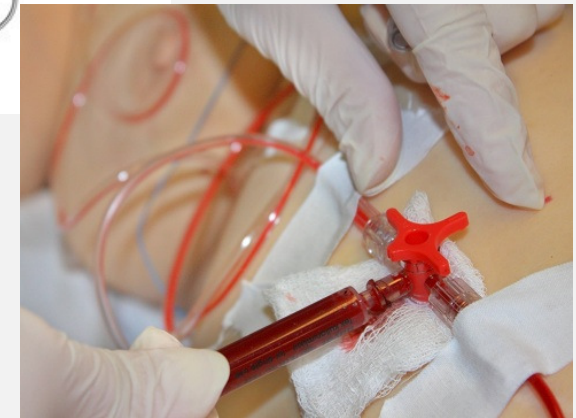
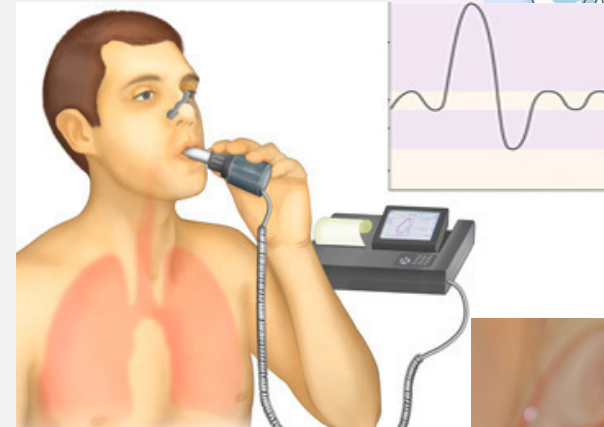
**Лечение в  
специализированном  
центре**

# ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ВПС У ВЗРОСЛЫХ

**Распространенность** ЛАГ у больных ВПС составляет **3,2%**, при этом среди взрослого населения, в целом, она составляет **1 на 1 млн.**

## Диагностика

- история болезни
- медицинский осмотр
- функциональные пробы легких
- газовый состав артериальной крови
- визуализация (особенно эхокардиография)
- лабораторные исследования (включая ОАК, уровень сывороточного железа, гематокрит, инфекционные заболевания и измерения NT-pro-BNP).



# ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ВПС У ВЗРОСЛЫХ

Определение	Гемодинамические характеристики	Клинические условия
Легочная гипертензия	Среднее ДЛА >20 мм рт.ст.	Все
Прекапиллярная легочная гипертензия	Среднее ДЛА >20 мм рт.ст. ДЗЛА ≤15 мм рт.ст. ЛСС ≥3 единиц Вуда	Повреждение шунтов до и после операции (включая синдром Эйзенменгера) Сложные пороки сердца (включая единственный желудочек, сегментарную ЛАГ)
Изолированная посткапиллярная легочная гипертензия	Среднее ДЛА >20 мм рт.ст. ДЗЛА >15 мм рт.ст. ЛСС <3 единиц Вуда	Системная желудочковая дисфункция Системная АВ-клапанная дисфункция Обструкция легочных вен Трехпредсердное сердце
Комбинированная пре- и посткапиллярная ЛГ	Среднее ДЛА >20 мм рт.ст. ДЗЛА >15 мм рт.ст. ЛСС ≥3 единиц Вуда	Б А+Б

ДЛА – давление в легочной артерии; ДЗЛА – давление заклинивания легочной артерии; ЛСС – легочное сосудистое сопротивление



# ДИАГНОСТИКА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

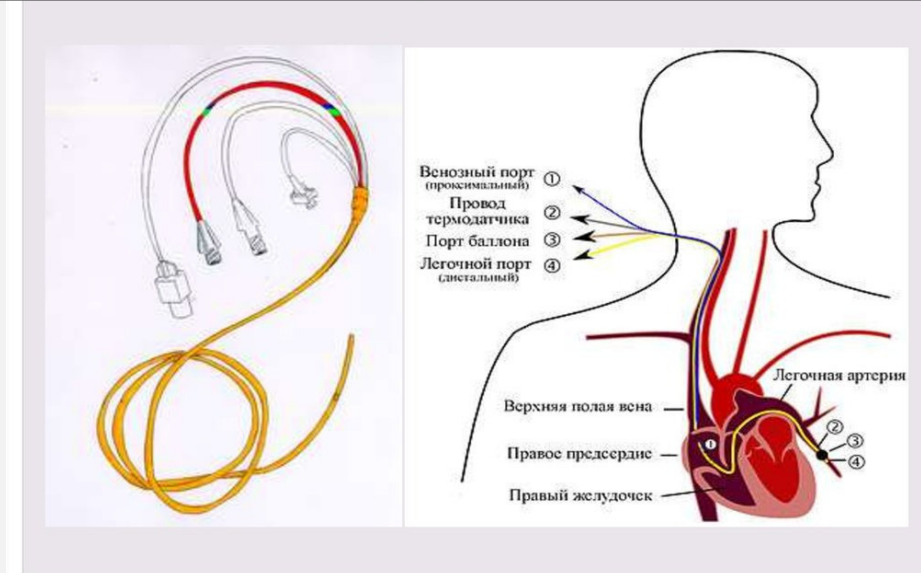
Катетеризация правых отделов сердца с оксиметрией показана для начала и продолжения вазодилатационной терапии, при беременности, перед операцией.

Инвазивная гемодинамическая оценка обычно не требуется для контроля терапии с течением времени.

Поскольку более высокий уровень гематокрита приводит к более высокому легочному сосудистому сопротивлению, это следует учитывать.

Прогноз у пациентов с ЛАГ и ВПС лучше, чем при идиопатической ЛАГ.

При этом появление ЛАГ после оперативного лечения дефектов ухудшает прогноз.



**ОЦЕНКА РИСКА У ПАЦИЕНТОВ  
С ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ (I C)  
(ЛЕТАЛЬНОСТЬ В ТЕЧЕНИЕ ГОДА)**

**Низкий риск  
(<5%)**

**Умеренный риск  
(5-10%)**

**Высокий риск  
(>10%)**

**Симптомы правожелудочковой СН  
Прогрессирование симптомов  
Синкопальные состояния  
Функциональный класс ХСН (ВОЗ)  
Тест 6-минутной ходьбы  
Кардиореспираторный тест с физической  
нагрузкой  
Концентрация NT-pro BNP в плазме крови  
Визуализирующие методы (эхоКГ, МРТ)  
Гемодинамика**

# ЛЕЧЕНИЕ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ПРИ ВПС

Социальная и психологическая поддержка

Недопущение чрезмерных физических нагрузок

Визиты - индивидуально

Беременность при прекапиллярной ЛГ не желательна (высокий риск) I С

Вакцинация

Постоянная дополнительная оксигенация

Флеботомия с изоволюмическим замещением

$PaO_2 < 60$  мм рт. ст.

Симптомы гипервязкости

Гематокрит  $> 65\%$

Кроме пациентов с синдромом Эйзенменгера (только если обеспечивает документированное и значительное увеличение насыщения  $O_2$  крови и улучшение симптомов) (IIa C)

# ЛЕЧЕНИЕ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ПРИ ВПС У ВЗРОСЛЫХ

**Низкий/средний  
риск +  
оперированные  
простые  
нарушения +  
прекапиллярная  
ЛГ (I A)**

**Высокий риск +  
прекапиллярная  
ЛГ (I A)**

**Синдром  
Эйзенменгера (ТШХ  
<450 м) (IIa B)**

**Начальная  
комбинированная  
терапия  
(+парентеральные  
простаноиды)**

**Начальная  
монотерапия  
АРЭ**

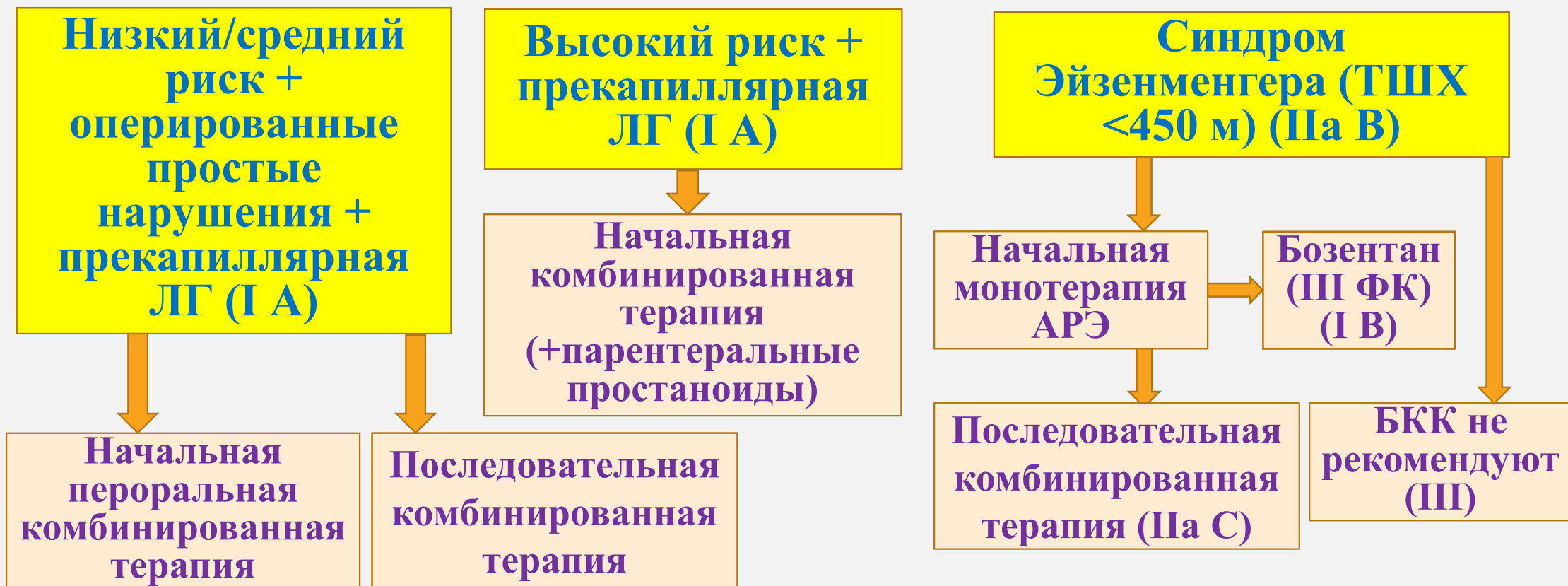
**Бозентан  
(III ФК)  
(I B)**

**Последовательная  
комбинированная  
терапия (IIa C)**

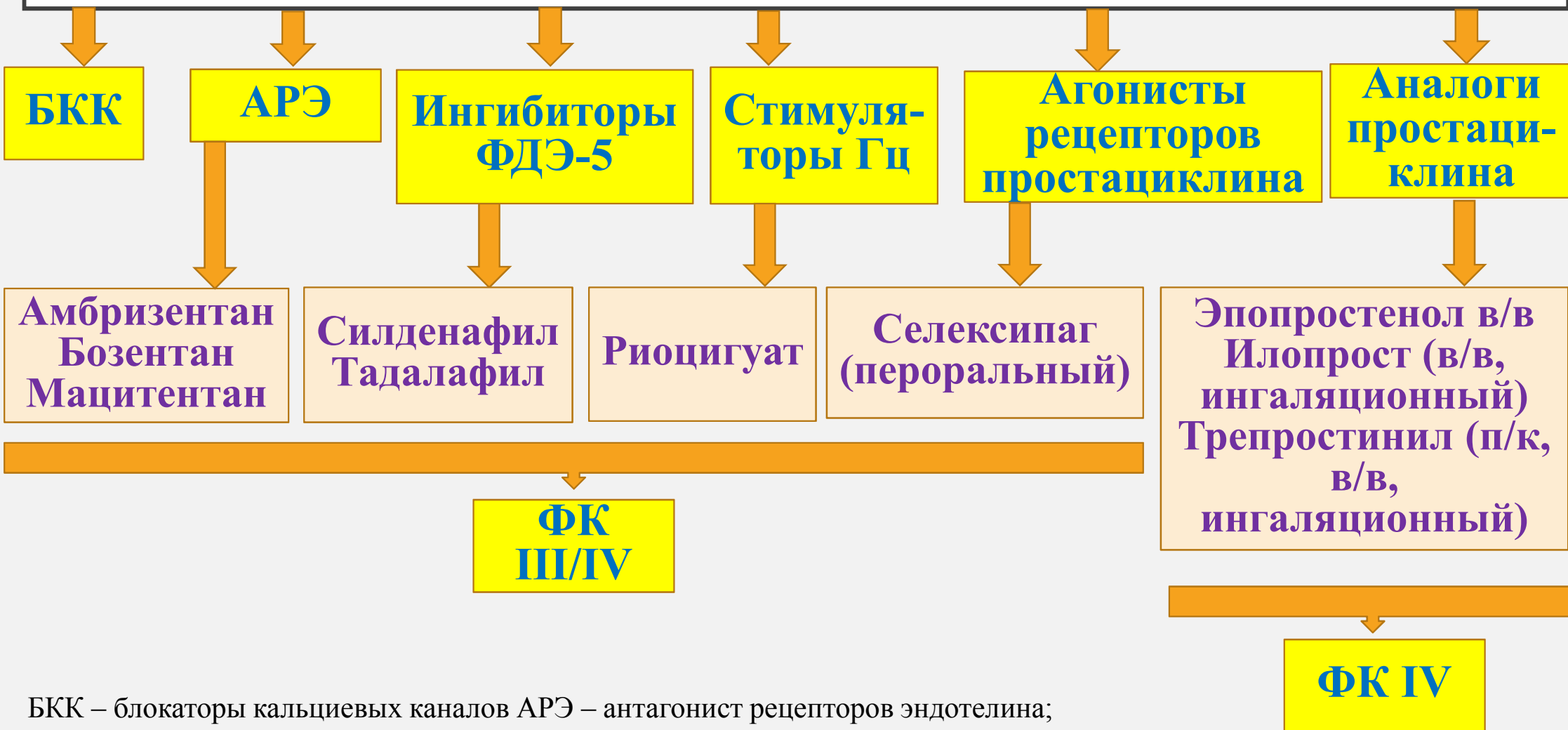
**БКК не  
рекомендуют  
(III)**

**Начальная  
пероральная  
комбинированная  
терапия**

**Последовательная  
комбинированная  
терапия**



# РЕКОМЕНДАЦИИ ПО МОНОТЕРАПИИ ПРИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ПРИ ВПС



БКК – блокаторы кальциевых каналов АРЭ – антагонист рецепторов эндотелина;  
ИФДЭ-5 типа – ингибиторы фосфодиэстеразы 5 типа; стимуляторы гуанилатциклазы;



# РЕКОМЕНДАЦИИ ПО НАЧАЛЬНОЙ КОМБИНИРОВАННОЙ ЛЕКАРСТВЕННОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ЛАГ

Амбризентан  
+  
Тадалафил

Другой АРЭ  
+  
иФДЭ-5

Бозентан +  
Силденафил+  
Эпопростенол  
в/в

Бозентан  
+  
Эпопростенол  
в/в

**ФК II-IV**

**ФК III/IV**

# РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНОЙ КОМБИНИРОВАННОЙ ЛЕКАРСТВЕННОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ЛАГ

Мацитентан  
+  
Силденафил

Риоцигуат  
+  
Бозентан

Селексипаг  
+  
АРЭ  
и/или  
иФДЭ-5

Трепростинил  
ингаляционный  
+  
Силденафил  
Или  
Бозентан

Тадалафил  
+  
Бозентан

ФК II-IV

Силденафил+  
Эпопростенол

ФК III/IV

## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ВПС

- Все пациенты с ВПС оперируются кардиохирургом, специализирующемся на ВПС, в многопрофильной среде с опытом лечения ВПС
- за исключением оперирования неосложненного двустворчатого аортального клапана, наследственного заболевания грудной аорты, такого как синдром Марфана, и вторичного ДМПП без аномальное соединения легочных вен при наличии или отсутствии сосудистого заболевания легких.

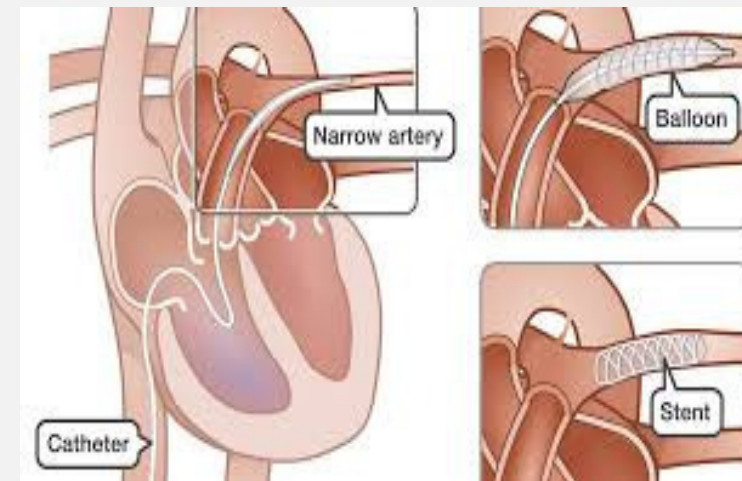
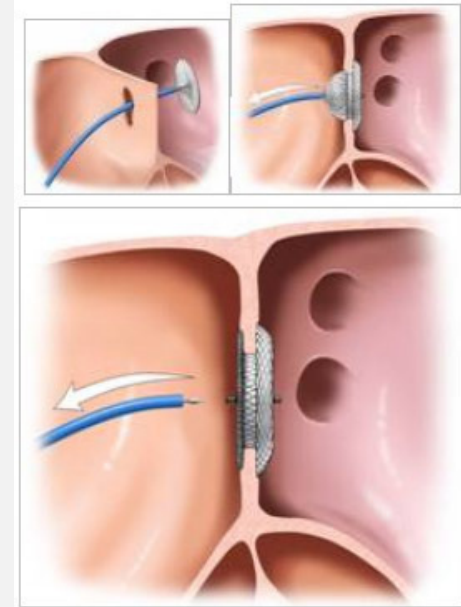


## КАТЕТЕРНЫЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ ВПС

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

**• Наиболее частыми чрескожными вмешательствами являются**

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



# ПРОФИЛАКТИКА ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА ПРИ ВПС У ВЗРОСЛЫХ

## Наиболее высокий риск ИЭ

Синие  
ВПС

ВПС после паллиативных  
шунтирующих операций,  
кондуитов или других  
протезов

Искусственные  
клапаны

ИЭ в анамнезе

- После хирургического лечения без остаточных явлений рекомендуется антибиотикопрофилактика **в первые 6 месяцев после операции**, пока не произойдет эндотелизация протеза,
- **или пожизненно**, если есть остаточный сброс крови или регургитация (класс IIa, уровень C).



# ПРОФИЛАКТИКА ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА ПРИ ВПС

- Антибиотикопрофилактику следует рассматривать для **зубных процедур, требующих особых манипуляций** в гингивальной и периапикальной зонах зуба или перфорации слизистой ротовой полости (класс IIa, уровень C).
- У всех пациентов с ВПС должны применяться **хорошая гигиена полости рта и кожи**, а также **асептические мероприятия** во время оказания медицинской помощи и любых инвазивных процедур.
- Пирсинг и татуировки не приветствуются, в противном случае они должны выполняться в оптимальных гигиенических условиях.



## АНТИТРОМБОТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ВПС

- Антикоагулянтная терапия рекомендуется при пароксизмальной и стойкой ФП/внутрипредсердной реципрокной тахикардии у пациентов с умеренными или тяжелыми ВПС.
- У пациентов с ВПС легкой степени тяжести следует использовать показатели **CHA2DS2-VASc** и **HAS-BLED** в соответствии с общими рекомендациями.
- **Риск кровотечения** следует соотносить с **риском тромбоза**, особенно у пациентов с цианозом.
- Для **вторичной профилактики** рекомендуется антикоагулянтная терапия пациентам с тромбэмболическим событием или внутрисердечным или внутрисосудистым тромбом.
- **Оральные антикоагулянты, не являющиеся антагонистами витамина К**, кажутся такими же безопасными и эффективными при отсутствии механических клапанов или тяжелого стеноза митрального клапана, но необходимы исследования.

