

Врожденные пороки сердца (часть 2*)

В.И. ЦЕЛУЙКО, д. мед. н., профессор; А.В. ЖАДАН, к. мед. н.; К.Н. ЕЩЕНКО, к. мед. н.

/Харьковская медицинская академия
 последипломного образования/

Открытый артериальный (боталлов) проток

Открытый артериальный (боталлов) проток (ОАП) – это незаращение сосуда кровообращения плода, соединяющего аорту с легочной артерией. Назван в честь итальянского хирурга Леонардо Боталло. В норме закрывается и превращается в связку в течение первых нескольких недель жизни.

При своевременном закрытии предполагается нормальная ожидаемая продолжительность жизни. При большом диаметре протока может осложниться легочной гипертензией (ЛГ).

Гемодинамические изменения наблюдаются при больших размерах незаращенного протока и выражаются в дилатации левых отделов сердца и признаках, характерных для ЛГ.

Аритмии не характерны.

При ультразвуковом исследовании (УЗИ) сердца оценивают величину и направление тока крови через боталлов проток.

Показания к оперативному лечению:

- ОАП должен быть закрыт у пациентов с признаками объемной перегрузки левого желудочка – ЛЖ (класс рекомендаций IC);
- ОАП должен быть закрыт у пациентов с ЛГ, если давление в легочной артерии (ЛА) $< 2/3$ системного сосудистого сопротивления – ССС (IC);
- девайс-закрытие является методом выбора, если это технически возможно (IC);
- закрытие ОАП должно быть рассмотрено у пациентов с ЛГ и давлением в ЛА $> 2/3$ ССС, при шунте слева направо ($Q_p:Q_s > 1,5$; $Q_p:Q_s$ – отношение легочного и системного кровотока) или когда тест (предпочтительно с оксидом азота) или лечение свидетельствуют о наличии легочной сосудистой реактивности (IIaC);
- возможность девайс-закрытия должна быть рассмотрена при маленьком ОАП с постоянным шумом (нормальные показатели ЛЖ и давления в ЛА) (IIaC);
- закрытие ОАП не показано при «немом» протоке (очень маленький, бесшумный) (IIaC);
- закрытие ОАП не показано при синдроме Эйзенменгера (IIaC).

Варианты вмешательства: чрескожное закрытие дефекта окклюдером, редко – хирургическая коррекция.

Постоперационный исход: очень хороший, вероятность резидуального шунта – до 10%.

Эндокардит: после полного устранения профилактика не нужна, в остальных случаях – показана.

Беременность: нет особенностей при отсутствии ЛГ.

Спорт и физическая активность: нет ограничений без ЛГ.

Наблюдение: в первый год после оперативного вмешательства.

Нерешенные вопросы: показания для закрытия протока малого диаметра.

Аномалия Эбштейна

Впервые описана немецким патологоанатомом Вильгельмом Эбштейном в 1866 году.

При данном заболевании отмечается дисплазия и смещение створок трикуспидального клапана (ТК) в полость правого желудочка. В связи с этим, полость правого желудочка (ПЖ) разделена на две части. Верхняя часть ПЖ образует общую камеру с правым предсердием. Также зачастую наблюдается дефекты межпредсердной перегородки (ДМПП) или незаращение овального окна, поражение ТК (недостаточность, реже – стеноз). Таким образом, тяжесть течения заболевания и выживаемость обусловлены широким спектром анатомических изменений.

Гемодинамические особенности: цианоз в покое при правом шунте на уровне предсердий, появление признаков сердечной недостаточности (СН) вследствие поражения ТК и маленьких размеров ПЖ.

Аритмии: наблюдаются предсердные аритмии, частота которых растет с возрастом, зависит от размеров предсердий; повышен риск внезапной сердечной смерти (ВСС).

По данным УЗИ сердца оценивают тяжесть поражения ТК, размеры ПЖ, функцию ЛЖ.

Показания к хирургическому вмешательству:

- хирургическая пластика должна быть выполнена у пациентов с тяжелой недостаточностью ТК и симптомами (класс СН по NYHA $> II$ или аритмии) или ухудшением толерантности к физической нагрузке, измеренной при кардиопульмональном тестировании (IC);
- при вмешательстве на ТК закрытие ДМПП/открытого овального окна (ООО) должно быть выполнено хирургически во время пластики клапана (IC);

*Часть 1 читайте в журнале «Ліки України» № 1(157)/2012.

Служачи здоров'ю, прагнучи до гармонії!

Амлодил Босналек
Амлодипін
Лоприл Босналек
Ламноприл
Лоприл Босналек Н
Ламноприл + гідрокверціал



ISO 9001
ISO 14001
OHSAS 18001
BUREAU VERITAS
Certification



BOSNALJEK

Представництво в Україні:
02002, Київ, вул. Р. Окіпної, 4, оф. 81, т./ф. 569-57-03

Лоприл Босналек Н10, № ДУ.1797/01/01, № ДУ.1797/01/02, № ДУ.1797/01/03, № ДУ.1797/01/04, № ДУ.1797/01/05, № ДУ.1797/01/06, № ДУ.1797/01/07, № ДУ.1797/01/08, № ДУ.1797/01/09, № ДУ.1797/01/10, № ДУ.1797/01/11, № ДУ.1797/01/12, № ДУ.1797/01/13, № ДУ.1797/01/14, № ДУ.1797/01/15, № ДУ.1797/01/16, № ДУ.1797/01/17, № ДУ.1797/01/18, № ДУ.1797/01/19, № ДУ.1797/01/20, № ДУ.1797/01/21, № ДУ.1797/01/22, № ДУ.1797/01/23, № ДУ.1797/01/24, № ДУ.1797/01/25, № ДУ.1797/01/26, № ДУ.1797/01/27, № ДУ.1797/01/28, № ДУ.1797/01/29, № ДУ.1797/01/30, № ДУ.1797/01/31, № ДУ.1797/01/32, № ДУ.1797/01/33, № ДУ.1797/01/34, № ДУ.1797/01/35, № ДУ.1797/01/36, № ДУ.1797/01/37, № ДУ.1797/01/38, № ДУ.1797/01/39, № ДУ.1797/01/40, № ДУ.1797/01/41, № ДУ.1797/01/42, № ДУ.1797/01/43, № ДУ.1797/01/44, № ДУ.1797/01/45, № ДУ.1797/01/46, № ДУ.1797/01/47, № ДУ.1797/01/48, № ДУ.1797/01/49, № ДУ.1797/01/50, № ДУ.1797/01/51, № ДУ.1797/01/52, № ДУ.1797/01/53, № ДУ.1797/01/54, № ДУ.1797/01/55, № ДУ.1797/01/56, № ДУ.1797/01/57, № ДУ.1797/01/58, № ДУ.1797/01/59, № ДУ.1797/01/60, № ДУ.1797/01/61, № ДУ.1797/01/62, № ДУ.1797/01/63, № ДУ.1797/01/64, № ДУ.1797/01/65, № ДУ.1797/01/66, № ДУ.1797/01/67, № ДУ.1797/01/68, № ДУ.1797/01/69, № ДУ.1797/01/70, № ДУ.1797/01/71, № ДУ.1797/01/72, № ДУ.1797/01/73, № ДУ.1797/01/74, № ДУ.1797/01/75, № ДУ.1797/01/76, № ДУ.1797/01/77, № ДУ.1797/01/78, № ДУ.1797/01/79, № ДУ.1797/01/80, № ДУ.1797/01/81, № ДУ.1797/01/82, № ДУ.1797/01/83, № ДУ.1797/01/84, № ДУ.1797/01/85, № ДУ.1797/01/86, № ДУ.1797/01/87, № ДУ.1797/01/88, № ДУ.1797/01/89, № ДУ.1797/01/90, № ДУ.1797/01/91, № ДУ.1797/01/92, № ДУ.1797/01/93, № ДУ.1797/01/94, № ДУ.1797/01/95, № ДУ.1797/01/96, № ДУ.1797/01/97, № ДУ.1797/01/98, № ДУ.1797/01/99, № ДУ.1797/01/100

- хирургическая пластика должна рассматриваться независимо от симптомов у пациентов с прогрессирующей дилатацией правого сердца или сниженной систолической функцией ПЖ и/или прогрессирующей кардиомегаалией на рентгенограмме (IIaC).

Показания к катетерному вмешательству:

- пациенты с соответствующими аритмиями должны подвергнуться электрофизиологическому тестированию в сочетании с абляцией, если она возможна, или хирургическому лечению аритмий в случае плановой кардиохирургии (IC);
- в случае зарегистрированной системной эмболии, вероятно, вызванной парадоксальной эмболией, нужно рассмотреть возможность девайс-закрытия ДМПП/ООО (IIaC);
- если цианоз (сатурация в покое <90%) является ведущей проблемой, изолированное девайс-закрытие ДМПП/ООО можно рассмотреть, но требуется тщательная оценка перед вмешательством (IIbC).

Варианты вмешательства: пластика/протезирование ТК, радиочастотная абляция при аритмиях. После вмешательства обычно отмечается уменьшение симптоматики. Протезирование ТК повышает риск тромботических осложнений, требует антикоагулянтной терапии. Сохраняется риск возвратных аритмий и ВСС.

Эндокардит: необходима профилактика во всех случаях.

Беременность: хорошо переносится, если нет цианоза или СН. При наличии цианоза возрастает риск осложнений со стороны плода.

Наследственность: вероятность наследования – 6% от матери, 1% от отца.

Спорт и физическая активность: небольшие нагрузки у пациентов без симптомов.

Наблюдение: зависит от клинических проявлений; обычно – ежегодное обследование, включающее эхокардиоскопию и холтеровское мониторирование ЭКГ.

Обструкция выносящего тракта левого желудочка

Обструкция выносящего тракта ЛЖ может быть локализована на клапанном (75%), подклапанном и надклапанном уровне.

Таблица. Диагностические критерии степени тяжести аортального стеноза

Показатель	Степень тяжести аортального стеноза		
	Незначительный	Умеренный	Тяжелый
V_{max} , м/с	2,0–2,9	3,0–3,9	≥4,0
Градиент давления, мм рт.ст.	<30	30–49	≥50
AVA, см ²	>1,5	1,0–1,5	<1,0
AVA _i , см ² /м ² ППТ	≥1,0	0,6–0,9	<0,6

Примечания: ППТ – площадь поверхности тела; AVA_i – индекс площади АВ отверстия.

Клапанный аортальный стеноз – это субтотальная обструкция пути оттока из ЛЖ вследствие врожденной деформации аортального клапана. Особенно часто встречается двухстворчатый аортальный клапан (1–2% в общей популяции). Аномалии стенки аорты, ассоциирующиеся с двухстворчатым аортальным клапаном, могут приводить к аневризмам, разрывам и расслоению аорты.

Выживаемость: обычная при нетяжелой обструкции. Риск ВСС невысокий даже при тяжелом стенозе. С момента появления первых симптомов (стенокардия, одышка, синкопе) прогноз резко ухудшается.

Гемодинамика определяется степенью стеноза, функцией и гипертрофией ЛЖ, иногда сопровождается недостаточностью аортального клапана.

Аритмии: при тяжелой обструкции могут наблюдаться желудочковая тахикардия и фибрилляция желудочков.

При УЗИ сердца оценивают вид, морфологию аортального клапана, площадь АВ отверстия (AVA), градиент давления, наличие регургитации, трансклапанную максимальную скорость (V_{max} , м/с).

Диагностические критерии степени тяжести аортального стеноза представлены в таблице.

Показания к оперативному лечению:

- пациентам с тяжелым АС и симптомами (стенокардия, одышка, обморок) показана замена клапана (IB);
- бессимптомным пациентам с тяжелым АС показана операция, если у них появляются симптомы при нагрузочном тесте (IC);
- независимо от наличия симптомов, операция должна быть выполнена при систолической дисфункции ЛЖ (ФВ ЛЖ <50%) при тяжелом АС, кроме систолической дисфункции ЛЖ вследствие других причин (IC);
- независимо от наличия симптомов, операция должна быть выполнена, если пациент с тяжелым стенозом подвергается операции на восходящей аорте или на других клапанах либо аортокоронарному шунтированию (IC);
- независимо от наличия симптомов, возможность оперативного вмешательства должна быть рассмотрена при восходящей аорте >50 мм (27,5 мм/м² ППТ) и при наличии других показаний к операции (IIaC);
- бессимптомные пациенты с тяжелым АС должны быть рассмотрены как кандидаты для оперативного вмешательства, если у них при нагрузочном тесте отмечается снижение артериального давления (АД) ниже исходного (IIaC);
- бессимптомные пациенты с тяжелым АС и умеренной тяжелой кальцинизацией и прогрессированием максимальной скорости ≥0,3 м/с/год должны быть рассмотрены как кандидаты для операции (IIaC);
- пациенты с умеренным АС, подвергающиеся аортокоронарному шунтированию или операции на восходящей аорте или других клапанах, должны быть рассмотрены как кандидаты для замены клапана (IIaC);

- пациенты с тяжелым АС с низким градиентом (<40 мм рт.ст.) и дисфункцией ЛЖ с сократительным резервом должны быть рассмотрены как кандидаты для операции (IIaC);
- пациенты с тяжелым АС с низким градиентом (<40 мм рт.ст.) и дисфункцией ЛЖ без сократительного резерва могут быть рассмотрены как кандидаты для операции (IIbC);
- бессимптомные пациенты с тяжелым АС и чрезмерной гипертрофией ЛЖ (≥ 15 мм), если это не следствие гипертензии, могут рассматриваться как кандидаты для операции (IIbC).

Медикаментозное лечение: пациентам с симптомами показано неотложное оперативное вмешательство. Медикаментозная терапия сердечной недостаточности показана неоперабельным пациентам. Ни статины, ни какая-либо другая группа препаратов не замедляют скорость прогрессирования АС.

Варианты вмешательства: баллонная вальвулопластика может быть проведена у пациентов с некальцинированным клапаном. Пациентам с кальцинированным клапаном показано протезирование клапана. Механические протезы более прочные, чем биологические и гомографты, однако требуют проведения пожизненной антикоагулянтной терапии. Операция Росса может быть выполнена у пациентов детородного возраста или у пациентов, не желающих получать пожизненно антикоагулянтную терапию. Транскатетерное протезирование аортального клапана в настоящее время не используется при врожденном АС.

Эндокардит: необходима профилактика у пациентов высокого риска.

Беременность: противопоказана при тяжелом симптомном АС. Баллонная вальвулопластика может быть проведена при незапланированной беременности. В период беременности может отмечаться прогрессирование дилатации аорты, особенно при двухстворчатом аортальном клапане.

Спорт и физическая активность: при обструкции средней и тяжелой степени не показаны «соревновательные» виды спорта.

Наблюдение: пожизненное, частота наблюдения зависит от степени обструкции, скорости прогрессирования стеноза. Включает в себя ЭКГ, эхокардиоскопию, нагрузочные тесты.

Надклапанный аортальный стеноз отмечается менее чем в 7% случаев обструкции ЛЖ. Его возникновение ассоциировано с мутацией гена эластина хромосомы 7q11.23, и приводит к обструктивной артериопатии различной степени тяжести. Часто является составляющей синдрома Вильямса. Может ассоциироваться с гипоплазией аорты, стенозом крупных ветвей аорты или легочных артерий.

При диагностике рекомендовано генетическое исследование.

Лечение хирургическое. Учитывая повышение давления в коронарных артериях, вмешательство может быть проведено раньше, чем при клапанном АС. После вмешательства 15-летняя выживаемость составляет 85%. Недостаточность аортального клапана наблюдается у 25% пациентов, но не прогрессирует после оперативного лечения.

Показания к оперативному лечению:

- пациентам с симптомами (спонтанными или при нагрузочном тесте) и с градиентом давления ≥ 50 мм рт.ст. показана операция (IC);
- пациентам с градиентом давления <50 мм рт.ст. показана операция, при наличии:
 - симптомов, свойственных обструкции выносящего тракта ЛЖ (одышка при нагрузке, стенокардия, обмороки) (IC);
 - систолической дисфункции ЛЖ, не объясняемой другими причинами (IC);
 - резкой гипертрофии ЛЖ, свойственной обструкции выносящего тракта ЛЖ, не связанной с гипертензией (IC);
 - необходимость в операции по поводу ишемической болезни сердца – ИБС (IC);
- пациенты со средним градиентом давления ≥ 50 мм рт.ст., но без симптомов, без систолической дисфункции ЛЖ, без гипертрофии ЛЖ, без изменений при нагрузочном тесте могут быть рассмотрены как кандидаты для пластики, если хирургический риск низкий (IIbC).

Особенности наблюдения, профилактики эндокардита и т.д. не отличаются от таковых при клапанном АС.

Субаортальный стеноз

Может быть изолированным заболеванием, но часто ассоциирован с ДМЖП, атриовентрикулярным дефектом, также может развиваться после коррекции этих поражений. Должна проводиться дифференциальная диагностика с гипертрофической кардиомиопатией. Недостаточность АК встречается часто, но, как правило, гемодинамически незначима или не прогрессирует.

Хирургическое лечение включает в себя резекцию фиброзного кольца и части межжелудочковой перегородки. При фиброзномускулярном или «туннельном» типе субаортального стеноза необходима более обширная резекция или процедура Коппо. Возможно появление рестеноза. При наличии средней или тяжелой аортальной недостаточности показано протезирование клапана.

Показания к оперативному лечению:

- пациентам с симптомами (спонтанными или при нагрузочном тесте) и со средним градиентом давления ≥ 50 мм рт.ст. или с тяжелой недостаточностью аортального клапана показана операция (IC);
- бессимптомные пациенты должны быть рассмотрены как кандидаты для операции при:
 - ФВ ЛЖ <50% (градиент может быть <50 мм рт.ст. по причине низкого кровотока) (IIaC);
 - тяжелой недостаточности аортального клапана и конечном систолическом размере левого желудочка (КСРЛЖ) >50 мм рт.ст. (или 25 мм/м² ППТ) и/или ФВ <50% (IIaC);
 - среднем градиенте давления ≥ 50 мм рт.ст. и значительной гипертрофии ЛЖ (IIc);

- среднем градиенте давления ≥ 50 мм рт.ст. и патологическом ответе артериального давления при нагрузочном тесте (IIaC);
- бессимптомные пациенты могут быть рассмотрены как кандидаты для операции при:
 - среднем градиенте давления ≥ 50 мм рт.ст., нормальных размерах ЛЖ, нормальных результатах нагрузочного теста и низком операционном риске (IIbC);
 - прогрессировании недостаточности АК, при средней/тяжелой недостаточности аортального клапана (IIbC).

Особенности наблюдения, профилактики эндокардита и т.д. не отличаются от таковых при клапанном АС.

Литература

1. Vahanian A., Baumgartner H., Bax J. et al. Guidelines on the management of valvular heart disease: the Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology // *Eur. Heart J.* – 2007. – Vol. 28. – P. 230–268.
2. Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N.M.S. F. et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart J.* – doi:10.1093/eurheartj/ehq249.
3. Chauvaud S., Berrebi A., d'Attellis N. et al. Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 2003. – Vol. 23. – P. 525–531.
4. Brown M.L., Dearani J.A., Danielson G.K. et al. Functional status after operation for Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2008. – Vol. 52. – P. 460–466.
5. Fisher R.G., Moodie D.S., Sterba R., Gill C.C. Patent ductus arteriosus in adults – long-term follow-up: nonsurgical versus surgical treatment // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1986. – Vol. 8. – P. 280–284.
6. Rosenhek R., Binder T., Porenta G. et al. Predictors of outcome in severe, asymptomatic aortic stenosis // *N. Engl. J. Med.* – 2000. – Vol. 343. – P. 611–617.
7. Tzemos N., Therrien J., Yip J. et al. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves // *JAMA.* – 2008. – Vol. 300. – P. 1317–1325.

Проект «Післядипломне навчання на сторінках журналу «Ліки України»

Випуск 2/2012

Фах: кардіологія

Модератор: кафедра кардіології та функціональної діагностики ХМАПО

Термін відправлення відповідей: протягом одного місяця з дати отримання журналу

ХАРКІВСЬКА МЕДИЧНА АКАДЕМІЯ ПІСЛЯДИПЛОМНОЇ ОСВІТИ

Анкета учасника проекту «Післядипломне навчання на сторінках журналу «Ліки України»

1. ПІБ _____
Прізвище, ім'я, по батькові

2. Лікарська атестаційна категорія (на даний момент) _____

3. Професійні дані

Спеціальність _____ Звання _____ Посада _____

Останнє удосконалення (вид) _____ Останнє удосконалення (років) _____

4. Місце роботи

Повна назва закладу _____

Повна адреса закладу _____

Відомча належність (підкреслити): МОЗ, МШС, МО, СБУ, МВС, АМН, ЛОО або ін. _____

5. Домашня адреса

Індекс _____ Область _____ Район _____ Місто _____

Вулиця _____ Будинок _____ Корпус _____ Квартира _____

6. Контактні телефони

Домашній _____ Робочий _____ Мобільний _____

7. E-mail _____

Особистий підпис _____

Я, _____ (П.І.Б.), надаю свій дозвіл на обробку моїх, вказаних вище, персональних даних відповідно до сформульованої в анкеті (учасника проекту) мети

_____ Ваш підпис

Надсилати лише оригінали тестів

Правила відповідей на тести:

Позначаєте правильну відповідь на запитання.

Ви можете вказати один або декілька правильних варіантів відповідей.

Журнал «Ліки України» Ви і Ваші колеги можуть придбати:

1. Шляхом передплати через Укрпошту (передплатний індекс 40543).

2. На медичних заходах, де представлено журнал «Ліки України».

3. За сприяння представників фармацевтичних компаній, з якими Ви співпрацюєте.