



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ (ПОРОКИ РАЗВИТИЯ) АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА У ДЕТЕЙ: СОСТОЯНИЕ ПОСЛЕ ИМПЛАНТАЦИИ МЕХАНИЧЕСКОГО ПРОТЕЗА

МКБ 10: Q23.0/ Q23.1/ Q23.9

Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (пересмотр каждые 3 года)

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- Ассоциация детских кардиологов России
- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Утверждены

- Ассоциация детских кардиологов России
- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов
России

Согласованы

Научным советом Министерства Здравоохранения
Российской Федерации

_____ 2016_ г.

Оглавление	
Список сокращений	3
Термины и определения	4
1. Краткая информация	5
1.1. Определение	5
1.2. Этиология и патогенез	5
1.3. Эпидемиология	6
1.4. Кодирование по МКБ-10	6
2. Диагностика	8
2.1. Жалобы и анамнез	8
2.2. Физикальное обследование	8
2.3. Лабораторная диагностика	8
2.4. Инструментальная диагностика	9
3. Лечение	10
3.1. Консервативное лечение	10
3.2. Хирургическое лечение	10
4. Реабилитация	11
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	12
6. Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания	13
Критерии оценки качества медицинской помощи	15
Список литературы	18
Состав рабочей группы.....	21
Методология разработки клинических рекомендаций	22
Связанные документы.....	23
Алгоритмы ведения пациента.....	24
Информация для пациента	26

Ключевые слова: врожденная аортальная недостаточность, врожденный аортальный стеноз

Список сокращений

АК – аортальный клапан

Ао – аорта

АПФ – ангиотензинпревращающий фермент

ВПС – врожденный порок сердца

ДАК – двустворчатый аортальный клапан

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

КоА – коарктация аорты

КТМС - корригированная транспозиция магистральных сосудов

ЛГ – легочная гипертензия

ЛЖ – левый желудочек

ЛП – левое предсердие

МНО – международное нормализованное отношение

НК – недостаточность кровообращения

ЭКГ – электрокардиография

ЭХОКГ – эхокардиографическое исследование

Термины и определения

Аортальная недостаточность – врожденный порок сердца, характеризующийся нарушением запирающей функции аортального клапана и регургитацией крови из аорты в левый желудочек

Аортальный стеноз – врожденный порок сердца, проявляющийся препятствием на пути выброса крови из левого желудочка в аорту.

Международное нормализованное отношение (МНО) — лабораторные показатели, определяемые для оценки внешнего пути свёртывания крови.

1. Краткая информация

1.1. Определение

Врожденные аномалии (пороки развития) аортального клапана у детей – врожденные пороки сердца (ВПС), сопровождающиеся деформацией створок клапана с формированием сужения клапанного отверстия и/или недостаточности клапана. В эту категорию входят пациенты как с изолированным пороком клапана, так и с сочетанием клапанного аппарата с другими ВПС. Известно, что предпочтительным методом хирургического лечения клапанных пороков у детей является реконструктивная операция, но ее часто невозможно выполнить, в связи с чем замена клапана механическим протезом оказывается единственным выходом.

1.2. Этиология и патогенез.

Стеноз аорты, встречающийся у новорожденных и маленьких детей, нередко носит критический характер. Без своевременного хирургического вмешательства дальнейшее протекание порока у новорожденных почти всегда заканчивается летальным исходом. В настоящее время операцией выбора для лечения новорожденных и маленьких детей с выраженным клапанным стенозом аорты является транслюминальная баллонная вальвулопластика. Применение этой операции у маленьких детей дает возможность временно ослабить степень клапанного стеноза аорты до тех пор, пока они не достигнут пубертатного периода или состояния зрелости организма, когда, как правило, кольцо аорты значительно вырастает для того, чтобы имплантировать протез соответствующего размера [Brown J. et al., 2003]. Вместе с тем, по данным ряда авторов, частота развития аортальной недостаточности после операции транслюминальной баллонной вальвулопластики выше, чем после операции открытой аортальной вальвулотомии [Agnoletti G. et al., 2006; Носачев А.М., 2011]. Самыми частыми причинами развития аортальной недостаточности являются перфорация, разрыв или частичный отрыв створок клапана [Vacha E.A. et al., 2001]. Таким образом, методы реконструктивного лечения клапанного стеноза аорты, в большинстве случаев, лишь временно ослабляют проявления порока. Замена клапана, в конечном итоге, потребуется большинству детей с диагнозом клапанный стеноз аорты. Еще одним показанием к протезированию аортального клапана является наличие двустворчатого клапана аорты (ДАК). Большинство кардиохирургов считает, что при обнаружении ДАК с выраженными нарушениями гемодинамики имеются абсолютные показания для выполнения протезирования [Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1996; Sabet H.Y. et al., 1999; Nguyen K.H., 2000]. Ятрогенная недостаточность аортального клапана, возникшая после ранее выполненной коррекции ВПС, является еще одним из

показаний к протезированию аортального клапана. По данным литературы, наиболее часто повреждение аортального клапана происходит при закрытии ДМЖП из-за хирургической ошибки – захвата в шов правой коронарной или некоронарной створки клапана в результате плохой визуализации [Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1996; Dodds G.A. et al., 1997].

Замена клапана сердца у детей и лиц молодого возраста на протез связана с множеством потенциальных проблем, которые могут проявляться в течение всей последующей жизни пациента. В связи с высоким риском тромбообразования, все пациенты с механическими искусственными клапанами требуют пожизненной антикоагулянтной терапии. Фиксированный размер протеза также является проблемным для растущего ребенка. Часто встречающиеся осложнения включают в себя тромбоэмболии, кровотечения и реоперации [Подзолков В.П. с соавт., 2003; Бокерия Л.А. и соавт., 2012, 2013; Ермоленко М.Л., 2012, 2014; Медведева О.И. и соавт., 2012, 2013; Gallo R., 1994; Alexiou C., 2000, C. Van Doorn ссоавт., 2000; M. Masuda с соавт., 2008]. Показанием для замены протеза считается несоответствие его размера площади поверхности тела пациента, в связи с чем юный возраст во время первичной замены клапана, а также малый размер протеза были определены как факторы риска для повторной операции. К осложнениям, возникающим после имплантации механического клапана, относятся также развитие протезного эндокардита и нарушения ритма сердца. У пациентов с протезами митрального клапана возможно развитие вторичной кардиомиопатии.

1.3. Эпидемиология.

Различные варианты аортального стеноза, по данным мировой литературы, составляют 2-7% от всех ВПС. Отдаленная выживаемость после протезирования аортального клапана у детей и подростков в сроки до 10 лет после операции, по данным разных исследователей, составляет от 87 до 100% [Бокерия Л.А. и соавт, 2012, 2013; Ермоленко М.Л. и соавт., 2012; Медведева О.И. и соавт., 2012; Alexiou C. et al. , 2000; Ruzmetov M. et al., 2006; Masuda M. et al., 2008; Arnold R. et al., 2008; Edwin F. et al., 2011].

Ежегодно в РФ проводится 517 операций по поводу врожденных пороков аортального клапана с летальностью 3,3%.

Кодирование по МКБ-10:

Врожденные аномалии [пороки развития] аортального и митрального клапанов (Q23)

Q23.0 Врожденный стеноз аортального клапана;

Q23.1 Врожденная недостаточность аортального клапана;

Q23.9 Врожденная аномалия аортального и митрального клапанов неуточненная.

2. Диагностика

2.1. Жалобы и анамнез.

Рекомендуется выявить:

- Проводившуюся ранее и в настоящее время терапию
- Сведения о перенесенных операциях
- Жалобы на одышку в покое и при физической нагрузке
- Жалобы на перебои в работе сердца, приступы сердцебиения
- Жалобы на синкопальные и предсинкопальные состояния
- Жалобы на боли в области сердца
- Жалобы на повышенную утомляемость
- Жалобы на отеки нижних конечностей
- Жалобы на появление кровоподтеков, кровоточивость десен, изменение цвета мочи, у девочек – объем кровотечения при менструациях
- Наличие в анамнезе транзиторных ишемических атак
- Объем физической активности
- Наличие психосоциальных проблем, связанных с ВПС

Уровень убедительности рекомендаций А* (уровень достоверности доказательств 1а)

2.2. Физикальное обследование.

Рекомендуется:

- Осмотр
- Пальпация
- Перкуссия
- Аускультация
- Подсчет ЧСС
- Определение АД
- Определение размеров печени

Уровень убедительности рекомендаций А* (уровень достоверности доказательств 1а)

2.3. Лабораторная диагностика.

Рекомендуется:

- Контроль МНО с частотой не менее 1 раза в 7 дней у детей младшей возрастной группы

- Контроль МНО с частотой не менее 1 раза в 7 дней в первые 2 мес. после выписки из стационара у детей старшего возраста
- Контроль МНО с частотой не менее 1 раза в 14 дней в сроки более 2 мес. после выписки из стационара у детей старшего возраста
- Увеличение частоты контроля при МНО менее 2.0 и более 3.0 у пациентов с протезом аортального клапана

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 1с)

Комментарии: *В первые 2 мес. после операции и у детей младшей возрастной группы отмечается бо́льшая лабильность показателей МНО.*

2.4. Инструментальная диагностика

Рекомендуется:

- ЭКГ с частотой не менее 1 раза в 1 мес. первые 3 мес. после операции
- ЭКГ с частотой не менее 1 раза в 6 мес. в отдаленные сроки после операции
- Холтеровское мониторирование при наличии жалоб на перебои в работе сердца, наличии нарушений ритма на ЭКГ, синкопальные состояния
- ЭХОКГ с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после выписки из стационара
- ЭХОКГ с частотой не менее 1 раза в 6 месяцев в сроки более месяца после выписки из стационара
- Рентгенография грудной клетки с частотой не менее 1 раза в год

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 1с)

Комментарии: *нарушения ритма сердца (АВ-блокады и тахиаримии) наиболее часто манифестируют в течение первых 3 мес. после операции. Проведение ЭХОКГ в ранние сроки необходимо для контроля уровня жидкости в полости перикарда. В дальнейшем проведение ЭХОКГ и рентгенографии позволяет своевременно выявить признаки дисфункции протеза*

3. Лечение

3.1. Консервативное лечение

Рекомендовано

- Варфарин**
- Ингибиторы АПФ, диуретики, β -адреноблокаторы, сердечные гликозиды при явлениях сердечной недостаточности
- нефракционированные или низкомолекулярные гепарины при снижении показателей МНО и вызванном этим образованием на протезе тромбов небольшого размера, не нарушающих его функцию, совместно с коррекцией дозы непрямых антикоагулянтов и под регулярным динамическим контролем ЭХОКГ

Уровень убедительности рекомендаций **A*** (уровень достоверности доказательств **1a**)

3.2. Хирургическое лечение

Рекомендовано

1. Использование при операции двустворчатых механических протезов клапанов сердца
2. При решении вопроса о репротезировании аортального клапана учитывается совокупность клинических и эхокардиографических показателей дисфункции протеза, из последних наиболее важными являются пиковый (более 60 мм рт. ст.) и средний (более 30 мм рт. ст.) систолические градиенты давления на протезе, конечно-диастолический размер левого желудочка, конечно-систолический размер левого желудочка, фракция выброса левого желудочка

Уровень убедительности рекомендаций **B** (уровень достоверности доказательств **1b**) [Давыдова Г.Б., 2001; Дробот Д.Б., 2004; Медведева О.И., 2013, Ермоленко М.Л., 2014; Perin E.C. et al., 1991; Chambers J. et al., 1993; Fisher J., 1994; Arom K.V. et al., 1994; Hayashida N. et al., 199]

Комментарии: *тромбоэмболические осложнения после имплантации детям двустворчатых механических клапанов встречаются значительно реже, чем после имплантации поворотно-дисковых протезов. Гемодинамические характеристики двустворчатых механических клапанов, такие как пиковый, средний градиент систолического давления на протезе, а также площадь эффективного отверстия протеза также превосходят показатели поворотно-дисковых протезов аналогичных размеров*

4. Реабилитация

Рекомендуется

- исследование толерантности к физической нагрузке у детей старше 6 лет
- тренировки на уровне нагрузки, не вызывающей нарушений гемодинамики
- использование опросников качества жизни

Не рекомендуется исследование толерантности к физической нагрузке при:

- МНО менее 2,0
- признаках дисфункции протеза
- НК выше IIА стадии
- наличии тромба в полостях сердца
- выраженных нарушениях ритма сердца (частая желудочковая экстрасистолия, пробежки желудочковой тахикардии, АВ-блокада 2-3 степени, наличие ЭКС)
- последствиях ОНМК
- сроке менее 2-3 недель после острого респираторного заболевания

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 1с)

Комментарии: при неудовлетворительных показателях МНО, выявленном тромбе в полости сердца в условиях физической нагрузки возрастает частота тромбоэмболических осложнений. Проведение исследования при НК выше IIА стадии, выраженных нарушениях ритма сердца может привести к возникновению острой сердечной недостаточности.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Рекомендуется:

- Осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после выписки из стационара
- Осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после выписки из стационара
- Осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в год в сроки более 1 года после выписки из стационара
- Внеплановый осмотр кардиолога при неудовлетворительных показателях МНО
- Осмотр кардиохирурга при появлении клинических признаков ухудшения состояния и/или нарушении гемодинамических показателей работы протеза.
- Бактериологическое исследование крови до назначения антибиотикотерапии при наличии субфебрильной температуры неясного происхождения
- ЭХОКГ при подозрении на инфекционный эндокардит клапанов сердца
- Транспищеводная ЭХОКГ в случаях, когда трансторакальное ЭХОКГ не обеспечивает адекватной оценки состояния клапанного протеза, при сложной анатомии порока или возможных проявлениях инфекционный эндокардит, таких как сепсис, абсцесс, дисфункция клапана, эмболия
- Осмотр кардиохирурга при подозрении на инфекционный эндокардит клапанов сердца
- Антибактериальные препараты при необходимости санации полости рта, зубов и десен

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 1с)

Комментарии: *осмотр кардиолога с проведением ЭХОКГ и определением МНО способствует своевременному выявлению и профилактике таких осложнений, как тампонада сердца, нарушения ритма сердца, дисфункция протеза, тромбоз эмболи, кровотечение.*

Не рекомендуется:

- Антибактериальные препараты при выполнении процедур типа эзофагогастродуоденоскопии или колоноскопии при отсутствии признаков активной инфекции

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 1b)

6. Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания.

К неблагоприятным исходам после протезирования клапана могут привести осложнения. К протез-зависимым осложнениям относятся: тромбозы, кровотечения, тромбоз протеза, парапротезная регургитация или окклюзия, связанная с развитием паннуса, эндокардит. Фактором риска тромбозных осложнений, развития паннуса, тромбоза протеза и развития кровотечений является нарушение антикоагулянтной терапии.

После протезирования митрального клапана и наличии сопутствующих ВПС может развиваться дисфункция левого желудочка. В послеоперационном периоде для купирования симптомов недостаточности кровообращения могут использоваться дигоксин, кардиотонические препараты, мочегонные и ингибиторы АПФ (**уровень доказательности А***). Целесообразно использование тканевой доплерографии для оценки систолической и диастолической функции левого желудочка с целью своевременного выявления признаков дисфункции. Сочетание с другими ВПС отмечается у значительной доли пациентов с пороками клапанов сердца. Аортальный порок может сочетаться с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), коарктацией аорты. Двустворчатый аортальный клапан может сопровождаться прогрессирующей дилатацией корня аорты, развитием аневризмы аорты и даже ее разрывом или диссекцией. Коарктация аорты при ДАК встречается в 5-9 раз чаще, чем в целом у населения. Даже при удовлетворительных результатах коррекции КоА для выявления формирования аневризмы аорты или ее расширения необходимо с частотой не менее 1 раз в год выполнять исследование грудной аорты (**уровень доказательности В**). Пациенты должны быть тщательно обследованы для выявления артериальной гипертензии в покое или при физической нагрузке, которая должна быть интенсивно купирована медикаментозно при исключении наличия рекоарктации аорты (**уровень доказательности В**). Наличие значительного остаточного сужения в области перешейка аорты, сочетания КоА с аортальным стенозом, дилатации корня аорты, артериальной гипертензии накладывают запрет на занятия контактными и силовыми видами спорта, а также видами спорта, в которых присутствует внезапное начало и окончание нагрузок [Кассирский Г.И., 2012]. Перед принятием решения о возможности занятий динамическими видами спорта с низким или средним уровнем нагрузки или силовыми

видами с незначительной нагрузкой следует проконсультироваться у кардиолога и выполнить ультразвуковое исследование и нагрузочный тест.

Критерии оценки качества медицинской помощи.

Коды по МКБ-10:

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнен сбор жалоб и анамнезв	A*	1a
2.	Выполнено физикальное обследование	A*	1a
	Проводится контроль МНО с частотой не менее 1 раза в 7 дней у детей младшей возрастной группы	C	1c
	Проводится контроль МНО с частотой не менее 1 раза в 7 дней в первые 2 мес. после выписки из стационара у детей старшего возраста	C	1c
	Проводится контроль МНО с частотой не менее 1 раза в 14 дней в сроки более 2 мес. после выписки из стационара у детей старшего возраста	C	1c
	Частота контроля при МНО менее 2.0 и более 3.0 увеличена	C	1c
	Выполнена ЭКГ с частотой не менее 1 раза в 1 мес. первые 3 мес. после операции	C	1c
	Выполнена ЭКГ с частотой не менее 1 раза в 6 мес. в отдаленные сроки после операции	C	1c
	Выполнено Холтеровское мониторирование при наличии жалоб на перебои в работе сердца, наличии нарушений ритма на ЭКГ, синкопальные состояния	C	1c
	Выполнено ЭХОКГ с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после выписки из стационара	C	1c
	Выполнено ЭХОКГ с частотой не менее 1 раза в 6 месяцев в сроки более месяца после выписки из стационара	C	1c
	Выполнена Рентгенография грудной клетки с частотой не менее 1 раза в год	C	1c
	Проводится терапия Варфарином	A*	1a

Проводится терапия ингибиторы АПФ и/или диуретиками и/или β -адреноблокаторами и /или сердечными гликозидами при явлениях сердечной недостаточности	A*	1a
Назначены нефракционированные или низкомолекулярные гепарины при снижении показателей МНО и вызванном этим образованием на протезе тромбов небольшого размера, не нарушающих его функцию, совместно с коррекцией дозы непрямых антикоагулянтов и под регулярным динамическим контролем ЭХОКГ	A*	1a
Выполнен осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после выписки из стационара	C	1c
Выполнен осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после выписки из стационара	C	1c
Выполнен осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в год в сроки более 1 года после выписки из стационара	C	1c
Проведен внеплановый осмотр кардиолога при неудовлетворительных показателях МНО	C	1c
Выполнен осмотр кардиохирурга при появлении клинических признаков ухудшения состояния и/или нарушении гемодинамических показателей работы протеза.	C	1c
Выполнено бактериологическое исследование крови до назначения антибиотикотерапии при наличии субфебрильной температуры неясного происхождения	C	1c
Выполнено ЭХОКГ при подозрении на инфекционный эндокардит клапанов сердца	C	1c
Выполнена транспищеводная ЭХОКГ в случаях, когда трансторакальное ЭХОКГ не обеспечивает	C	1c

	адекватной оценки состояния клапанного протеза, при сложной анатомии порока или возможных проявлениях инфекционный эндокардит, таких как сепсис, абсцесс, дисфункция клапана, эмболия		
	Выполнен осмотр кардиохирурга при подозрении на инфекционный эндокардит клапанов сердца	С	1с
	Назначены антибактериальные препараты при необходимости санации полости рта, зубов и десен	С	1с

Список литературы

1. Brown JW., Ruzmetov M., Vijay P., et al. Surgery for aortic stenosis in children: a 40-year experience. *Ann. Thorac. Surg.* 2003; Vol. 76(5): 1398-1411.
2. Agnoletti G., Raisky O., Boudjemline Y. et al. Neonatal surgical aortic commissurotomy: predictors of outcome and long-term results. *The Annals of thoracic surgery* 2006; Vol. 82(5):1585-1592.
3. Носачев, А.М. Протезирование клапанов сердца после коррекции врожденных пороков сердца: дисс. ... докт. мед. наук М., 2011.
4. Bacha E. A., Satou G. M., Moran A. M. et al. Valve-sparing operation for balloon-induced aortic regurgitation in congenital aortic stenosis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001; Vol. 122. (№ 1): 162-168.
5. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. / - М.: Медицина, 1996. - С290-299.
6. Sabet H.Y., Edwards W.D., Tazelaar H.D. et al. Congenitally bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases and a literature review of 2.715 additional cases. *Mayo Clin. Proc.* 1999; Vol. 74: 14-26.
7. Nguyen K.H. Congenital heart surgery database and nomenclature project: aortic valve disease. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; Vol. 69: 118-131.
8. Dodds G.A., Warnes C.A., Danielson G.K. Aortic valve replacement after repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect or tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1997; Vol. 113: 736-741.
9. Подзолков В. П., Хассан Али, Нежлукто А. А. и др. Оправданно ли применение механических протезов у детей с врожденными аортальными пороками? *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 2003; № 5: с.4-10.
10. Бокерия Л.А., Ермоленко М.Л., Медведева О.И. и соавт. Наиболее часто встречающиеся осложнения в отдаленные сроки после операций протезирования митрального и аортального клапана, выполненных в детском и подростковом возрасте. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.* 2013г.; №1: с. 59-65
11. Медведева О.И., Ермоленко М.Л., Самсонов В.Б. и соавт. Осложнения в отдаленные сроки после операции протезирования аортального клапана, выполненной в детском и подростковом возрасте. *Детские болезни сердца и сосудов.* 2012; № 2: с. 27-35
12. Медведева О.И. Отдаленные результаты операции протезирования аортального клапана, выполненной в детском и подростковом возрасте. *Детские болезни сердца и сосудов.* 2013; №1: с. 10-16

13. Медведева О.И. Клинико-функциональное состояние пациентов в отдаленные сроки после операции протезирования аортального клапана, выполненной в детском и подростковом возрасте. Дисс. ... докт. мед. наук. М., 2013
14. Gallo R., Kumar N., Prabhakar G. et al. Accelerated degeneration of aortic homograft in an infant. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1994; Vol. 107: 1161-1162.
15. Alexiou C., McDonald A., Langley S.M. et al. Aortic valve replacement in children: are mechanical prostheses a good option? *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2000; Vol. 17: P.125-133.
16. Masuda M., Kado H., Ando Y. et al. Intermediate-term results after the aortic valve replacement using bileaflet mechanical prosthetic valve in children. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2008; Vol. 34(1): 42-47.
17. Ruzmetov M, P. Vijay, MD Rodefild et al. Evolution of aortic valve replacement in children: A single center experience. *Int. J. of Cardiology.* 2006; Vol.113: 194-200.
18. Arnold R., Ley-Zaporozhan J., Ley S. et al. Outcome after Mechanical Aortic Valve Replacement in Children and Young Adults. *Ann. Thorac. Surg.* 2008; Vol. 85: P.604-610.
19. Edwin F., Aniteye E., Tettey M.M. Outcome of left heart mechanical valve replacement in West African children - A 15-year retrospective study. *Journal of Cardiothoracic Surgery.* 2011; Vol.6: P.57.
20. Давыдова, Г.Б. Клинико-гемодинамическая оценка протезирования аортального клапана протезами малого диаметра: дисс. ... канд. мед. наук. / Давыдова Г.Б. - М., 2001
21. Дробот, Д.Б. Протезирование клапанов сердца у детей: дисс. ... докт. мед. наук. / Дробот Д.Б. - М., 2004.
22. Perin, E.C. Doppler echocardiography in 180 normally functioning St. Jude Medical aortic valve prostheses. Early and late postoperative assessment. / Perin E.C., Jin B., de Castro C. et al. // *Chest.* - 1991. - Vol. 100. - P.988-990.
23. Chambers, J. Echocardiographic description of the Sulzer Carbomedics prosthetic heart valve. / Chambers J., Cross J., Deverall P. et al. // *JACC.* - 1993. - Vol. 21.- P.398-405.
24. Fisher, J. Comparative study of the hydrodynamic function of the 19 mm and 21 mm St. Jude Medical Hemodynamic Plus bileaflet heart valves. / Fisher J. // *J. Heart Valve Dis.* - 1994. - Vol. 3. - P.75-80.

25. Arom, K.V. Long term clinical outcome with small size standart St. Jude Medical valves implanted in the aortic position. / Arom K.V., Goldenberg I.F., Emery R.W. // J. Heart Valve Dis. - 1994. - Vol.3. - P.531-536.

26. Hayashida, N. Hemodynamic performance of the St. Jude Medical Hemodynamic Plus valve. / Hayashida N., Isomura T., Hisatomi K. et al. // Artificial Organs.- 1997.- Vol. 21.- P.916-921.

27. Кассирский Г.И., Медведева О.И., Ермоленко М.Л. Оценка показателей гемодинамики при физической нагрузке у детей и подростков в отдаленные сроки после операции протезирования аортального клапана. Детские болезни сердца и сосудов. 2012; № 2: с. 13-20

Состав рабочей группы.

Бокерия Л.А., д.м.н., академик РАН, ассоциация сердечно-сосудистых хирургов

Ермоленко М.Л., д.м.н., ассоциация сердечно-сосудистых хирургов

Кокшенев И.В., д.м.н., профессор, ассоциация сердечно-сосудистых хирургов

Медведева О.И., д.м.н., членом ассоциации не является

Неведрова М.Н., к.м.н., членом ассоциации не является

Подзолков В.В., д.м.н., академик РАН, ассоциация сердечно-сосудистых хирургов

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. врачи – детские кардиологи,
2. кардиохирурги
3. Врачи ультразвуковой диагностики
4. Врачи функциональной диагностики

Таблица 2. Уровни достоверности доказательств

Уровень достоверности	Тип данных
1a	Мета анализ рандомизированных контролируемых исследований (РКИ)
1b	Хотя бы одно РКИ
2a	Хотя бы одно хорошо выполненное контролируемое исследование без рандомизации
2b	Хотя бы одно хорошо выполненное квазиэкспериментальное исследование
3	Хорошо выполненные не экспериментальные исследования: сравнительные, корреляционные или «случай-контроль»
4	Экспертное консенсусное мнение либо клинический опыт признанного авторитета

Таблица 3. Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности	Основание рекомендации
A	Основана на клинических исследованиях хорошего качества, по своей тематике непосредственно применимых к данной специфической рекомендации, включающих по меньшей мере одно РКИ
B	Основана на результатах клинических исследований хорошего дизайна, но без рандомизации
C	Составлена при отсутствии клинических исследований хорошего качества, непосредственно применимых к данной рекомендации

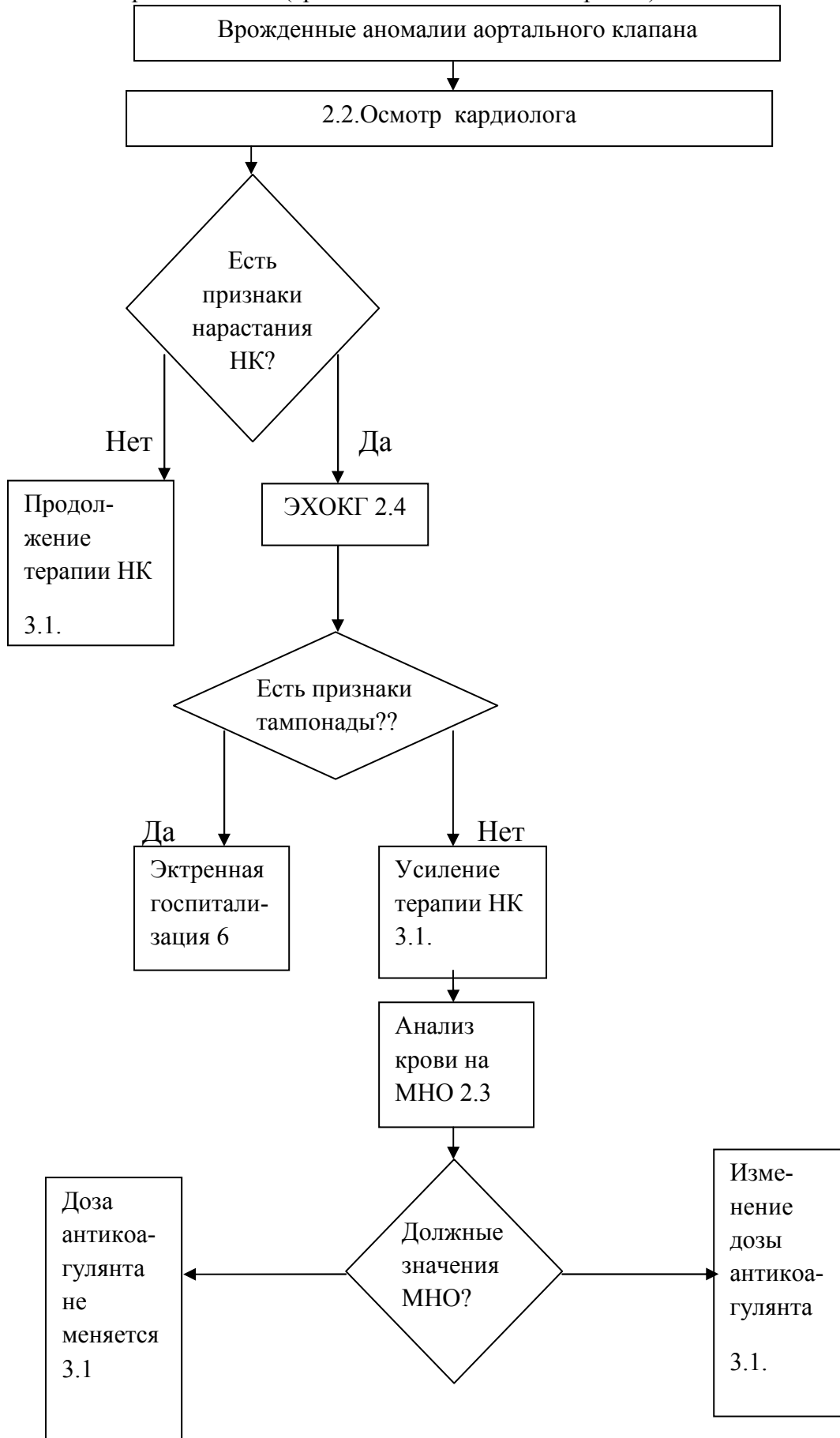
Данные рекомендации следует обновлять раз в 3 года

Связанные документы.

- Приказ Министерства здравоохранения РФ от 25 октября 2012 г. № 440н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «детская кардиология»
- Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 16 апреля 2012 г. № 366н «Об утверждении порядка оказания педиатрической помощи»
- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации № 918н от 15 ноября 2012 г. «Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями»
- Приказ Минздрава России от 7 июля 2015 г. N 422ан "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"

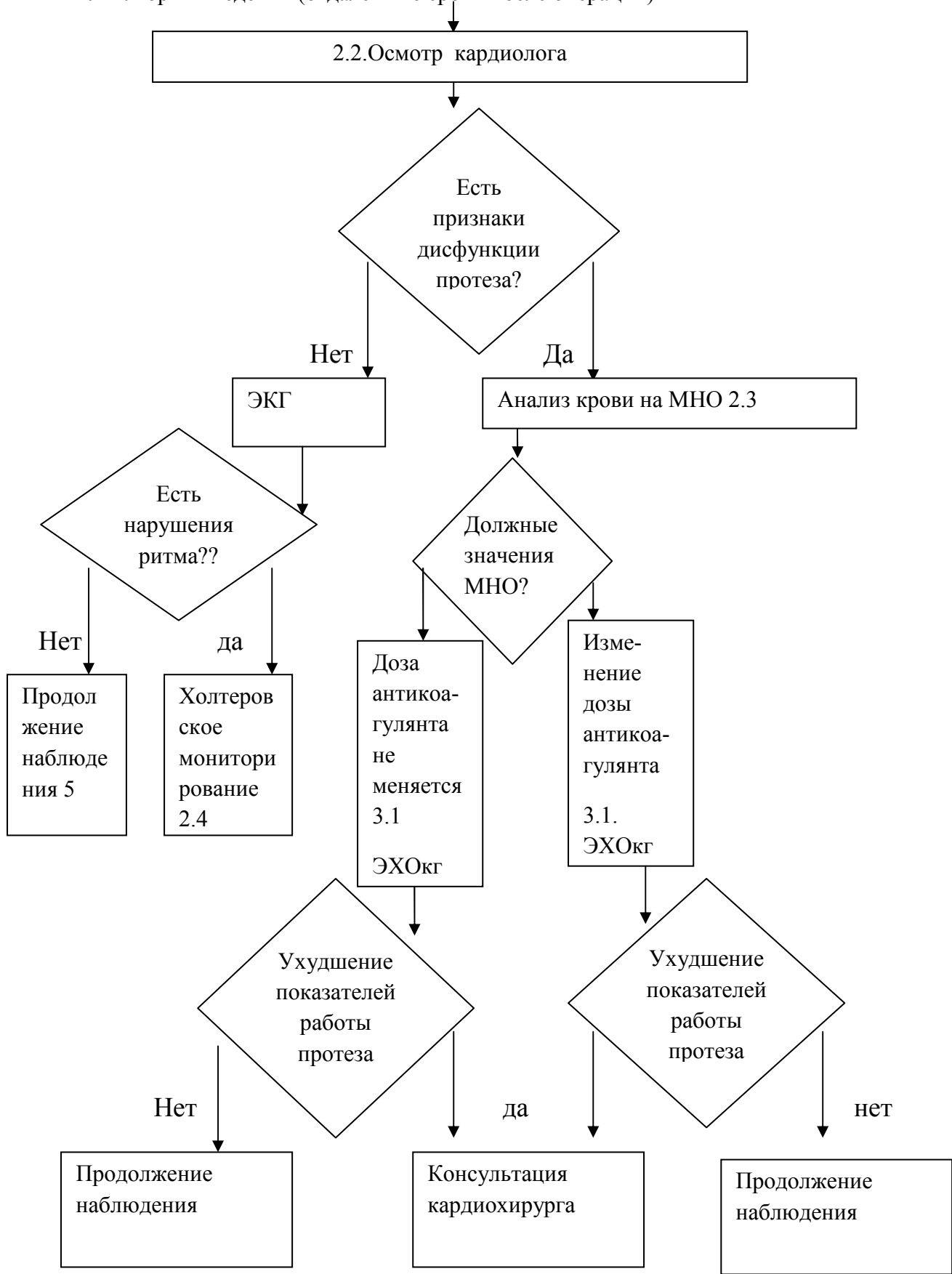
Алгоритмы ведения пациента

1. Алгоритм ведения (срок до 1 месяца после операции)



Алгоритмы ведения пациента

1. Алгоритм ведения (отдаленные сроки после операции)



Информация для пациента

Ребенок после замены клапана сердца на механический протез требует постоянного наблюдения у врача – детского кардиолога. После выписки из стационара контроль необходим особенно часто – как минимум раз в неделю. В этот период сердце может реагировать на проведенное вмешательство накоплением жидкости в полости перикарда. Если жидкости скапливается очень много, она может вызвать затруднения в работе сердца. Контроль количества жидкости проводят с помощью эхокардиографии (ультразвукового исследования сердца). Такие симптомы как одышка, боли в области сердца и живота, рвота, могут быть признаком избыточного скопления жидкости, в этом случае необходимо немедленно обратиться к врачу.

Некоторое время после операции сохраняются явления недостаточности кровообращения. Для поддержания работы сердца при выписке рекомендуют лекарственные препараты, врач по месту жительства будет корректировать их дозу, в большинстве случаев эти лекарства постепенно отменяют.

Пожизненного приема требуют лекарства для снижения свертываемости крови – варфарин, либо синкумар, либо фенилин (антикоагулянты). Если свертываемость будет слишком высокой – на поверхности протеза будут образовываться тромбы, которые не дадут протезу нормально работать и может понадобится повторная операция по замене протеза. Тромбы могут оторваться от протеза и с током крови попасть в сосуды мозга, что вызовет инсульт. Поэтому прием лекарств для снижения свертываемости обязателен. Однако, если свертываемость будет слишком низкой, может произойти кровотечение. Признаком сниженной свертываемости могут быть появление кровоизлияний на коже, кровоточивость десен, примесь крови в моче, в этом случае следует связаться с врачом. На действие антикоагулянтов могут влиять диета (продукты, содержащие большое количество витамина К, ослабляют их действие), другие лекарства, количество потребленной и выделенной (например, с потом) жидкости.

Контроль над свертываемостью проводят с помощью анализа крови на МНО. Первые 2 месяца после выписки необходимо делать анализ на МНО не менее 1 раза в неделю, затем – не реже раза в 2 недели. У ребенка с протезом аортального клапана оно должно составлять от 2.0 до 3.0. Если Вы контролируете МНО дома с помощью собственного прибора и показатели отличаются от этих, необходимо срочно связаться с врачом для изменения дозы антикоагулянта.

Если протез поставили еще маленькому ребенку, с его ростом размер протеза станет недостаточным и кардиохирурги проведут повторную операцию по замене его на

большой. Сроки повторной операции определяются врачами в зависимости от множества различных показателей, чтобы не допустить осложнений, связанных с «переростом» протеза, необходимо не менее 2 раз в год проводить консультацию кардиолога, ЭКГ, эхокардиографию и рентген грудной клетки.

Естественной для ребенка является физическая активность. Следует сказать, что как избыточная, так и недостаточная физическая активность вредят работе сердца. Для детей дошкольного возраста врачи дают рекомендации по физическим нагрузкам, исходя из «среднестатистического» опыта. Начиная с возраста 6-7 лет, становится возможным проведение проб с дозированной физической нагрузкой, на основании результатов которых даются индивидуальные рекомендации. Многие дети могут даже заниматься спортом, однако при этом следует избегать травмоопасных видов – в связи с приемом антикоагулянтов могут возникнуть большие гематомы.

Многие дети, перенесшие операцию на сердце, страдают различными комплексами, чувствуют себя «не такими, как все». Если Вы сами, либо окружающие (ребенок может стесняться даже родителям сказать о своих переживаниях) – врачи, учителя – заметили подобные проблемы, то следует обратиться к семейному психологу.