



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

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

МКБ 10: Q23.2/ Q23.3/ Q23.8

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
<b>1. Краткая информация.....</b>	<b>5</b>
<b>1.1. Определение.....</b>	<b>5</b>
<b>1.2. Этиология и патогенез.....</b>	<b>5</b>
<b>1.3. Эпидемиология. ....</b>	<b>6</b>
<b>1.4. Кодирование по МКБ-10:.....</b>	<b>6</b>
<b>2. Диагностика.....</b>	<b>7</b>
<b>2.1. Жалобы и анамнез.....</b>	<b>7</b>
<b>2.2. Физикальное обследование. ....</b>	<b>7</b>
<b>2.3. Лабораторная диагностика. ....</b>	<b>7</b>
<b>2.4. Инструментальная диагностика .....</b>	<b>8</b>
<b>3. Лечение .....</b>	<b>9</b>
<b>3.1. Консервативное лечение .....</b>	<b>9</b>
<b>3.2. Хирургическое лечение.....</b>	<b>9</b>
<b>4. Реабилитация.....</b>	<b>10</b>
<b>5. Профилактика и диспансерное наблюдение .....</b>	<b>11</b>
<b>6. Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания. ....</b>	<b>12</b>
<b>Критерии оценки качества медицинской помощи. ....</b>	<b>14</b>
<b>Список литературы .....</b>	<b>16</b>
Состав рабочей группы.....	18
Методология разработки клинических рекомендаций .....	19
Связанные документы. ....	20
Алгоритмы ведения пациента .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Информация для пациента .....	21

**Ключевые слова:** врожденная митральная недостаточность, врожденный митральный стеноз

## **Список сокращений**

АВК – атриовентрикулярный канал

АПФ – ангиотензинпревращающий фермент

ВПС – врожденный порок сердца

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

МК – митральный клапан

МНО – международное нормализованное отношение

НК – недостаточность кровообращения

ЭКГ – электрокардиография

ЭХОКГ – эхокардиографическое исследование

## **Термины и определения**

Митральная недостаточность – врожденный порок сердца, характеризующийся нарушением запирающей функции аортального клапана и регургитацией крови в левое предсердие во время систолы желудочков.

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

Митральный стеноз – врожденный порок сердца, проявляющийся препятствием на пути тока крови из левого предсердия в левый желудочек.

## **1. Краткая информация**

### **1.1. Определение**

Врожденные аномалии (пороки развития) митрального клапанов 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.**

Среди митральных пороков чаще всего встречается недостаточность митрального клапана. Различают недостаточность функциональную (относительную) и органическую. При функциональной митральной недостаточности неполное замыкание митрального отверстия может явиться следствием расширения полости левого желудочка ("митрализация") при заболеваниях миокарда, ведущих к гемодинамической перегрузке этого отдела сердца либо изменения тонуса папиллярных мышц и ускорения кровотока при вегетативных дистониях. Органическая митральная недостаточность - это следствие анатомического поражения самого клапана или сухожильных нитей, удерживающих клапан. Дисфункция митрального клапана также часто наблюдается при синдроме Бланда-Уайта-Гарланда – аномальном отхождении левой коронарной артерии от легочного ствола. Возникающие при этом ишемические изменения ведут к вторичному фиброэластозу эндокарда, дилатации левого желудочка, дисфункции папиллярных мышц. Причиной миксоматозной дегенерации митрального клапана являются врожденные нарушения формирования соединительной ткани – биосинтетические расстройства в системе мукополисахаридов. Эти расстройства приводят к изменениям эластичности створок, хорд и папиллярных мышц, их разрыву и частому возникновению острой митральной недостаточности. Нередко анатомические особенности митрального клапана делают восстановительные операции практически неэффективными и порой невозможными. В таких случаях замена митрального клапана протезом может оказаться единственным выходом.

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 тромбозы, 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 с соавт., 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.**

Врожденная недостаточность митрального клапана составляет, по данным мировой литературы, 0,6% от числа прочих ВПС. Митральный стеноз также встречается редко – в 0,2 – 0,4% случаев [Gasul В.М., 1966]. Сведения о 10-летней выживаемости после протезирования митрального клапана в мировой литературе сильно различаются, по данным разных авторов она составляет 33-83% в младшей и 75-95% в старшей возрастной группе. Ежегодно в РФ проводится около 100 операций по поводу изолированного врожденного порока митрального клапана с летальностью 5,8%. Протезирование митрального клапана также часто проводится при других ВПС (атриовентрикулярный канал, КТМС, аномалии отхождения коронарных артерий и др.).

### **1.4. Кодирование по МКБ-10:**

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

Q23.2 Врожденный митральный стеноз;

Q23.3 Врожденная митральная недостаточность;

Q23.8 Другие врожденные аномалии аортального и митрального клапанов;

## **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 2.5 и более 3.5 у пациентов с протезом митрального 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,  $\beta$ -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 А\* (уровень достоверности доказательств 1a)

#### 3.2. Хирургическое лечение

##### Рекомендовано

1. Использование при операции двустворчатых механических протезов клапанов сердца
2. Сохранение подклапанных структур при протезировании митрального клапана
3. При решении вопроса о репротезировании митрального клапана учитывается совокупность клинических и эхокардиографических показателей дисфункции протеза, из последних наиболее важными являются средний (более 12 мм рт. ст.) и пиковый (более 25 мм рт. ст.) диастолические градиенты давления на митральном протезе, размеры левого предсердия, левого желудочка, степень легочной гипертензии, фракция выброса левого желудочка

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 1b) [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 поворотного-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 поворотных-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 эмболии, 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. Протезирование митрального клапана часто требуется при общем и частичном открытом атриовентрикулярном канале (АВК), корригированной транспозиции магистральных сосудов (КТМС), аномальном отхождении левой коронарной артерии от легочной артерии. Митральный порок может сочетаться с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), коарктацией аорты. Наличие значительного остаточного сужения в области перешейка аорты 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.

У детей с АВК при ЭХОКГ-исследовании необходимо контролировать функцию митрального протеза и трикуспидального клапана, левого и правого желудочков, расчетное систолическое давление в правом желудочке и легочной артерии, наличие резидуального сброса крови на уровне межпредсердной и межжелудочковой перегородок, состояние выводного тракта левого желудочка. При наличии резидуальных

расстройств (легочной гипертензии, недостаточности АВ-клапанов, аритмий и др.) показано наблюдение с периодичностью не менее одного раза в 6 месяцев. При резидуальной легочной гипертензии у детей, перенесших радикальную коррекцию АВК, применяются легочные вазодилататоры (бозентан, силденафил и др.) и дезагреганты/антикоагулянты (**уровень доказательности С**).

В отдаленные сроки наблюдения у детей с аномальным отхождением левой коронарной артерии от легочной артерии необходим контроль состояния пациентов на основании данных электрокардиографии, эхокардиографии. Проведение однофотонной эмиссионной компьютерной томографии и позитронно-эмиссионной томографии, неинвазивных стресс-тестов необходимо для выявления и предупреждения прогрессирования «скрытой» ишемии после операций перевязки или ушивания устья левой коронарной артерии или обнаружения осложнений вследствие операции восстановления двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда (окклюзия и стенозы шунтов, стеноз внутрилегочного аортокоронарного тоннеля и образование коронарно-легочных фистул, прогрессирование митральной недостаточности, тяжелые нарушения сердечного ритма) (**уровень доказательности С**).

### Критерии оценки качества медицинской помощи.

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнен сбор жалоб и анамнезв	A*	1a
2.	Выполнено физикальное обследование	A*	1a
3	Проводится контроль МНО с частотой не менее 1 раза в 7 дней у детей младшей возрастной группы	C	1c
4	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
5	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
6	Частота контроля при МНО менее 2.5 и более 3.5 увеличена	C	1c
7	Выполнена ЭКГ с частотой не менее 1 раза в 1 мес. первые 3 мес. после операции	C	1c
8	Выполнена ЭКГ с частотой не менее 1 раза в 6 мес. в отдаленные сроки после операции	C	1c
9	Выполнено Холтеровское мониторирование при наличии жалоб на перебои в работе сердца, наличии нарушений ритма на ЭКГ, синкопальные состояния	C	1c
10	Выполнено ЭХОКГ с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после выписки из стационара	C	1c
11	Выполнено ЭХОКГ с частотой не менее 1 раза в 6 месяцев в сроки более месяца после выписки из стационара	C	1c
12	Выполнена Рентгенография грудной клетки с частотой не менее 1 раза в год	C	1c
13	Проводится терапия Варфарином	A*	1a
14	Проводится терапия ингибиторы АПФ и/или диуретиками и/или β-адреноблокаторами и /или сердечными гликозидами при явлениях сердечной недостаточности	A*	1a
15	Назначены нефракционированные или низкомолекулярные гепарины при снижении показателей МНО и вызванном этим образованием на	A*	1a

	протезе тромбов небольшого размера, не нарушающих его функцию, совместно с коррекцией дозы непрямых антикоагулянтов и под регулярным динамическим контролем ЭХОКГ		
16	Выполнен осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после выписки из стационара	С	1с
1	Выполнен осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после выписки из стационара	С	1с
18	Выполнен осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в год в сроки более 1 года после выписки из стационара	С	1с
19	Проведен внеплановый осмотр кардиолога при неудовлетворительных показателях МНО	С	1с
20	Выполнен осмотр кардиохирурга при появлении клинических признаков ухудшения состояния и/или нарушении гемодинамических показателей работы протеза.	С	1с
21	Выполнено бактериологическое исследование крови до назначения антибиотикотерапии при наличии субфебрильной температуры неясного происхождения	С	1с
22	Выполнено ЭХОКГ при подозрении на инфекционный эндокардит клапанов сердца	С	1с
23	Выполнена 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	С	1с
24	Выполнен осмотр кардиохирурга при подозрении на инфекционный эндокардит клапанов сердца	С	1с
25	Назначены антибактериальные препараты при необходимости санации полости рта, зубов и десен	С	1с

## Список литературы

1. Носачев, А.М. Протезирование клапанов сердца после коррекции врожденных пороков сердца: дисс. ... докт. мед. наук М., 2011.
2. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. / - М.: Медицина, 1996. - С290-299.
3. 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.
4. Бокерия Л.А., Ермоленко М.Л., Медведева О.И. и соавт. Протезирование митрального клапана, выполненное в детском и подростковом возрасте: осложнения в отдаленные сроки после операции. *Детские болезни сердца и сосудов.* 2012; № 3: с. 37-44.
5. 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
6. Ермоленко М.Л. Клинико-функциональное состояние пациентов после операции протезирования митрального клапана, выполненной в детском и подростковом возрасте. *Бюллетень НИЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.* 2012; т.13. (№3): с. 5-13
7. Ермоленко М.Л. Клинико-функциональное состояние пациентов после операции протезирования митрального клапана, выполненной в детском и подростковом возрасте. Дисс. ... докт. мед. наук. М., 2014
8. Van Doorn C., Yates R., Tunstill A., Elliott M. Quality of life in children following mitral valve replacement. *Heart.* 2000; Vol. 84: 643-647.
9. 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.
10. Дробот, Д.Б. Протезирование клапанов сердца у детей: дисс. ... докт. мед. наук. Дробот Д.Б. - М., 2004.
11. 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.
12. 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.



13. 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

Конфликт интересов не выявлен

## 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

<b>Уровень достоверности</b>	<b>Тип данных</b>
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

<b>Уровень убедительности</b>	<b>Основание рекомендации</b>
А	Основана на клинических исследованиях хорошего качества, по своей тематике непосредственно применимых к данной специфической рекомендации, включающих по меньшей мере одно РКИ
В	Основана на результатах клинических исследований хорошего дизайна, но без рандомизации
С	Составлена при отсутствии клинических исследований хорошего качества, непосредственно применимых к данной рекомендации

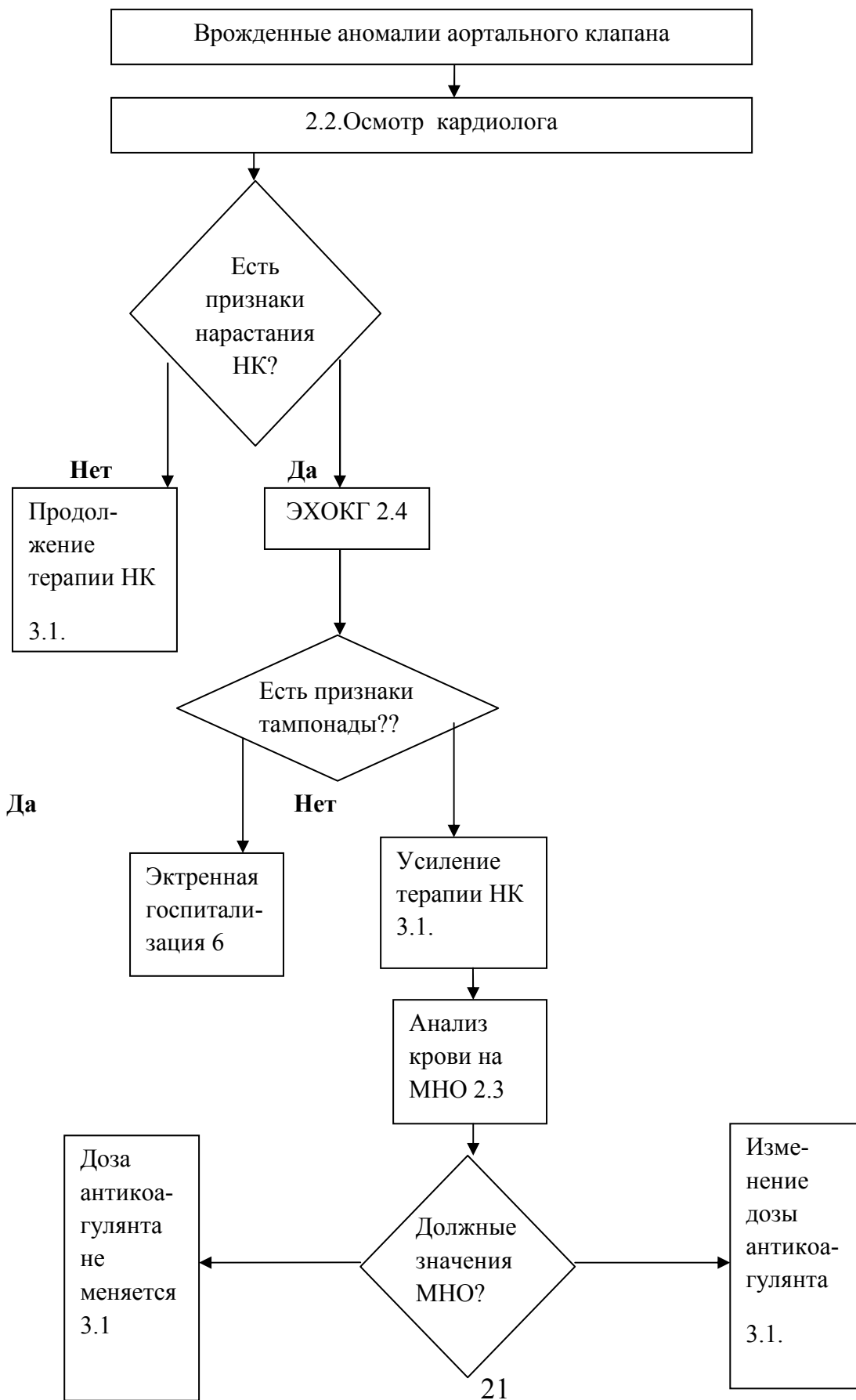
Данные рекомендации следует обновлять раз в 3 года

### **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"

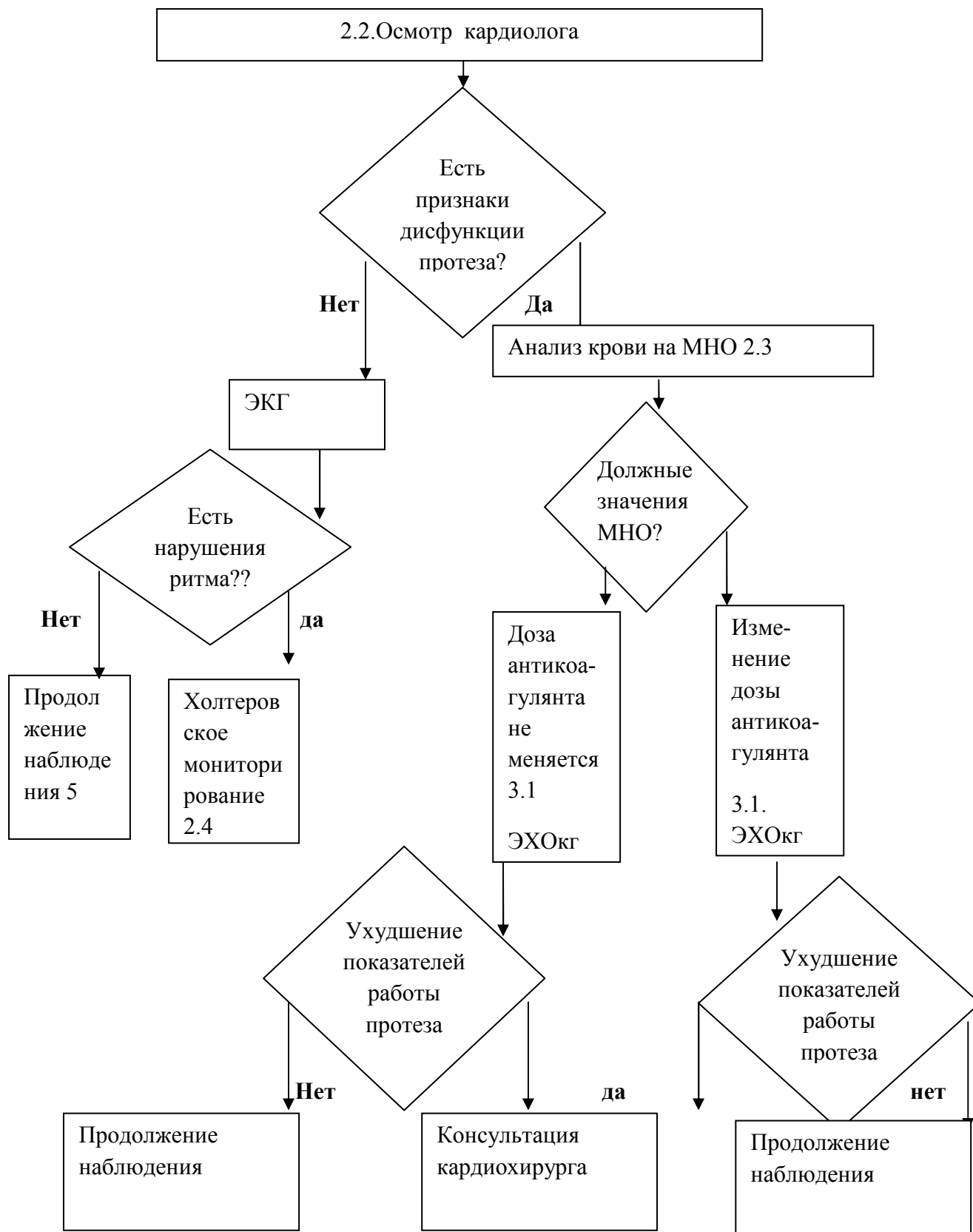
## Алгоритмы ведения пациента

### 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 понадобиться 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 митрального клапана – от 2.5 до 3.5. 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 больший. 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.