



**МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

*Проект*

**Клинические рекомендации  
Аортальная недостаточность**

Кодирование по Международной статистической классификации  
Болезней и проблем, связанных со здоровьем:

**I35.0/I35.1/I35.2/I35.8/I35.9/Q23.0/Q23.1/Q23.8/Q23.9/I08.0/I06.**

Возрастная группа: взрослые

Год утверждения: **202**

Разработчик клинической рекомендации:

- 1. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**
- 2. Российское кардиологическое общество**

**Утверждены:**

**Согласованы**

1. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Научным советом Министерства

2. Российское кардиологическое общество

Здравоохранения

Российской

Федерации

\_\_\_\_\_ 202 г.

## Оглавление

<i>Оглавление</i> .....	2
<i>Список сокращений</i> .....	3
<i>Термины и определения</i> .....	4
<b>1. Краткая информация по аортальной недостаточности</b> .....	6
1.1 Определение .....	6
1.2 Этиология и патогенез аортальной недостаточности.....	6
1.3 Эпидемиология аортальной недостаточности .....	7
1.4 Особенности кодирования аортальной недостаточности по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	7
1.5 Классификация аортальной недостаточности .....	8
1.6 Клиническая картина аортальной недостаточности .....	10
<b>2. Диагностика аортальной недостаточности</b> .....	11
2.1 Жалобы и анамнез .....	11
2.2 Физикальное обследование .....	12
2.3 Лабораторные диагностические исследования.....	12
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	13
<b>3. Лечение аортальной недостаточности</b> .....	19
Стратификация риска при планировании хирургического лечения пациента с аортальной недостаточностью.....	20
3.1 Консервативное лечение .....	21
3.2 Хирургическое лечение .....	23
3.3 Другое лечение .....	29
<b>4. Медицинская реабилитация</b> .....	30
<b>5. Профилактика и диспансерное наблюдение</b> .....	34
<b>6. Организация медицинской помощи</b> .....	39
<b>7. Критерии оценки качества медицинской помощи</b> .....	40
<i>Список литературы</i> .....	43
<i>Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций</i> .....	58
<i>Приложение А3. Справочные материалы</i> .....	62
<i>Приложение Б. Алгоритмы действий врача</i> .....	63
<i>Приложение В. Информация для пациента</i> .....	65
<i>Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях</i> .....	67

### Список сокращений

АК – аортальный клапан

АН – аортальная недостаточность

ДАК – двустворчатый аортальный клапан

ИБС – ишемическая болезнь сердца

ИЭ – инфекционный эндокардит

ЛЖ – левый желудочек

МНО – международное нормализованное отношение

МРТ – магниторезонансная томография

НОАК – не-витамин К оральные антикоагулянты

РКТА – рентгеновская компьютерно-томографическая ангиография

РЧА – радиочастотная абляция

СРБ – С-реактивный белок

СТС – синотубулярное соединение

ФВ – фракция выброса

ФК – фиброзное кольцо

ЧПЭхоКГ – чреспищеводная эхокардиография

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

BNP – brain natriuretic peptide

GLS – глобальная продольная деформация

TAVI – транскатетерное протезирование аортального клапана

## Термины и определения

**Аортальный клапан** – клапан сердца, располагающийся в устье аорты между начальным отделом последней и выходным трактом левого желудочка.

**Аортальная недостаточность** – обратный ток крови из аорты в левый желудочек в фазу диастолы (1).

**Исход** — любой возможный результат, возникающий от воздействия причинного фактора, профилактического или терапевтического вмешательства, все установленные изменения состояния здоровья, возникающие как следствие вмешательства.

**Конфликт интересов** — ситуация, при которой у медицинского или фармацевтического работника при осуществлении ими профессиональной деятельности возникает личная заинтересованность в получении лично либо через представителя компании материальной выгоды или иного преимущества, которое влияет или может повлиять на надлежащее исполнение ими профессиональных обязанностей вследствие противоречия между личной заинтересованностью медицинского работника или фармацевтического работника и интересами пациента.

**Клапанные пороки сердца** – нарушения работы сердца, обусловленные морфологическими и/или функциональными изменениями одного или нескольких его клапанов. Изменения клапанов могут быть в виде стеноза, недостаточности или их сочетания.

**Клиническое исследование** — любое исследование, проводимое с участием человека в качестве субъекта для выявления или подтверждения клинических и/или фармакологических эффектов исследуемых продуктов, и/или выявления нежелательных реакций на исследуемые продукты, и/или изучения их всасывания, распределения, метаболизма и выведения с целью оценить их безопасность и/или эффективность. Термины «клиническое испытание» и «клиническое исследование» являются синонимами.

**Лабораторная диагностика** — совокупность методов, направленных на анализ исследуемого материала с помощью различного специализированного оборудования.

**Лекарственные препараты** — лекарственные средства в виде лекарственных форм, применяемые для профилактики, диагностики, лечения заболевания, реабилитации, для сохранения, предотвращения или прерывания беременности.

**Медицинское вмешательство** — выполняемые медицинским работником и иным работником, имеющим право на осуществление медицинской деятельности, по отношению к пациенту, затрагивающие физическое или психическое состояние человека и имеющие профилактическую, диагностическую, лечебную, реабилитационную или

исследовательскую направленность виды медицинских обследований и (или) медицинских манипуляций, а также искусственное прерывание беременности.

**Медицинский работник** — физическое лицо, которое имеет медицинское или иное образование, работает в медицинской организации и в трудовые (должностные) обязанности которого входит осуществление медицинской деятельности, либо физическое лицо, которое является индивидуальным предпринимателем, непосредственно осуществляющим медицинскую деятельность.

**Пациент** — физическое лицо, которому оказывается медицинская помощь или которое обратилось за оказанием медицинской помощи, независимо от наличия у него заболевания и от его состояния.

**Первый медицинский контакт** — время первичного осмотра пациента врачом, фельдшером, медицинской сестрой или сотрудниками бригады скорой помощи, которые регистрируют ЭКГ (и имеют результаты ее интерпретации), могут выполнить первичные манипуляции (например, дефибрилляцию сердца).

**Протезирование клапана** – замена нативного клапана протезом, выполняющим его функцию.

**Рабочая группа по разработке/актуализации клинических рекомендаций** — коллектив специалистов, работающих совместно и согласованно в целях разработки/актуализации клинических рекомендаций, и несущих общую ответственность за результаты данной работы.

**Реконструкция клапана** – восстановление функции клапана без его замены

**Симптом** (от греч. *symptomos* - признак, совпадение) – это признак какого-либо заболевания, статистически значимое отклонение того или иного показателя от границ его нормальных величин или возникновение качественно нового, не свойственного здоровому организму явления.

**Синдром** — устойчивая совокупность ряда симптомов с единым патогенезом.

**Состояние** — изменения организма, возникающие в связи с воздействием патогенных и (или) физиологических факторов и требующие оказания медицинской помощи.

**Тезис-рекомендация** — положение, отражающее порядок и правильность выполнения того или иного медицинского вмешательства, имеющего доказанную эффективность и безопасность.

**Хирургическое лечение** — метод лечения заболеваний путем разъединения и соединения тканей в ходе хирургической операции.

## 1. Краткая информация по аортальной недостаточности

### 1.1 Определение

Аортальная недостаточность (АН) – порок, характеризующийся нарушением смыкания или разрушением створок аортального клапана (АК), приводящий к нарушению его запирающей функции и формированию обратного потока крови во время диастолы в левый желудочек (ЛЖ) [1, 2].

### 1.2 Этиология и патогенез аортальной недостаточности

Причинами АН могут быть структурные изменения створок АК, нарушающие запирающую функцию клапана: атеросклеротические изменения створок, инфекционный эндокардит (ИЭ) с разрушением створок [1, 3]. Нередкими этиологическими факторами АН являются врожденные аномалии: двустворчатый (ДАК), моностворчатый, четырехстворчатый АК. Относительно нечастой причиной АН может быть травматическое повреждение [4]. При отсутствии морфологических изменений полулунных заслонок АН может развиваться при расширении фиброзного кольца (ФК) АК, синусов Вальсальвы, синотубулярного соединения (СТС) и изменении соотношений пространственных характеристик структур корня аорты, что сопутствует аневризме корня и восходящей аорты [5]. Аортальная регургитация зачастую осложняет расслоение восходящего отдела аорты. Другими нередкими причинами АН являются склеротическая дегенерация, ревматизм, соединительнотканная дисплазия, реже – анкилозирующий спондилит, сифилитический аортит, ревматоидный артрит, деформирующий остеоартроз, гигантоклеточный аортит, дефект межжелудочковой перегородки с пролапсом аортального клапана, опухоли АК. Большинство этих причин приводят к хронической АН с постепенной и скрытой дилатацией ЛЖ, как правило, сопровождающейся длительным бессимптомным периодом [2, 6, 7]. Другие причины, в частности инфекционный эндокардит, ятрогения, острое расслоение аорты и травма, чаще приводят к острой тяжелой АН, которая может вызвать внезапное катастрофическое повышение давления наполнения ЛЖ и снижение сердечного выброса.

При острой тяжелой АН в левый желудочек нормального размера возвращается большой объем крови, и ЛЖ не имеет времени адаптироваться к перегрузке объемом. Неспособность желудочка к быстрой компенсаторной дилатации полости приводит к уменьшению ударного объема. Тахикардии, которая развивается как компенсаторный механизм для поддержания сердечного выброса, часто оказывается недостаточно для такой компенсации. Поскольку конечное диастолическое давление ЛЖ приближается к диастолическому давлению в аорте и коронарных артериях, снижается миокардиальная перфузия субэндокарда. Дилатация ЛЖ и истончение его стенки из-за увеличения

постнагрузки в сочетании с тахикардией приводит к увеличению потребности миокарда в кислороде, поэтому при острой тяжелой АН часто развивается ишемия, осложнения которой могут привести к внезапной смерти. В ответ на перегрузку объемом при хронической АН в ЛЖ формируется ряд компенсаторных механизмов, в том числе увеличение конечно-диастолического объема и податливости камеры ЛЖ, что приводит к увеличению объема без повышения давления наполнения ЛЖ и комбинации эксцентрической и концентрической гипертрофии. Таким образом, АН создает условия для комбинации перегрузки объемом и перегрузки давлением [2]. Систолическая дисфункция ЛЖ (наиболее часто определяемая как снижение фракции выброса ниже нормы в покое) связана преимущественно с приростом постнагрузки и может быть обратима на начальных этапах после протезирования АК [7, 8]. Постепенно, по мере дилатации, ЛЖ приобретает сферическую форму. Сократимость миокарда снижается из-за чрезмерной нагрузки, что приводит к стойкой систолической дисфункции, и ожидаемый эффект операции (восстановление функции ЛЖ, повышение выживаемости) уже не может быть достигнуто [8, 9].

### 1.3 Эпидемиология аортальной недостаточности

По результатам Фремингемского исследования, распространенность АН составляет 4,9% в популяции, при этом умеренная или тяжелая регургитация отмечена у 0,5% обследуемых лиц (2). По данным других исследователей, встречаемость хронической АН может достигать почти 20%, распространенность растет с возрастом пациентов, и между мужчинами и женщинами существенно не различается [10].

### 1.4 Особенности кодирования аортальной недостаточности по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

#### Ревматические болезни аортального клапана (I06)

i06.1 – Ревматическая недостаточность аортального клапана

i06.2 – Ревматический аортальный стеноз с недостаточностью

#### Неревматические поражения аортального клапана (I35)

i35.1 – Аортальная (клапанная) недостаточность

i35.2 – Аортальный (клапанный) стеноз с недостаточностью

i35.8 – Другие поражения аортального клапана

i35.9 – Поражение аортального клапана неуточненное

q23.1 – Врожденная недостаточность аортального клапана

q23.8 – Другие врожденные аномалии аортального и митрального клапана

q23.9 – Врожденная аномалия аортального и митрального клапана неуточненная

1.5 Классификация аортальной недостаточности

Относительно сроков и особенностей возникновения АН делится на врожденную и приобретенную, острую и хроническую. По выраженности выделяют 3 градации тяжести аортальной регургитации: легкая (*mild*), умеренная (*moderate*), и тяжелая (*severe*). Хроническая АН оценивается по структурным, качественным, полуколичественным и количественным параметрам при эхокардиографическом исследовании с цветовым доплеровским картированием (таблица 1) [11, 12].

**Таблица 1. Степени хронической аортальной недостаточности (адаптировано из Zoghbi WA et al, 2017 [11])**

Параметр	Легкая АН	Умеренная АН	Тяжелая АН
<b>Структурные параметры</b>			
Створки АК	Нормальные или ненормальные	Нормальные или ненормальные	Ненормальные / «молотящая» створка или большой дефект коаптации
Размеры ЛЖ	Нормальные	Нормальные или увеличенные	Обычно увеличенные
<b>Качественные параметры</b>			
Ширина потока в ВОЛЖ, цветовой поток	Небольшая в центральных потоках	Средняя	Большая в центральных потоках, переменная в эксцентричных потоках
Конвергенция потока, цветовой поток	Нет либо крайне малая	Промежуточная	Крупная
Плотность потока, CW	Неполная или слабая	Плотная	Плотная
Характер убывания потока, CW (PHT, мс)	Плавный, >500	Промежуточный, 500-200	Резкий, <200

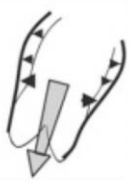
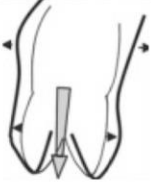
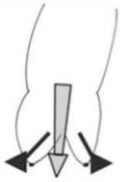





Реверсия диастолического потока в нисходящей аорте, PW	Короткая, ранняя диастолическая реверсия	Промежуточная		Выраженная диастолическая реверсия
<b>Полуколичественные параметры</b>				
Ширина струи регургитации (vena contracta), мм	<3	3-6		>6
Отношение «ширина струи» / «ширина ВОЛЖ», центральный поток, %	<25	25-45	46-64	≥65
Отношение «площадь поперечного сечения струи» / «площадь поперечного сечения ВОЛЖ», центральные потоки, %	<5	5-20	21-59	≥60
<b>Количественные параметры</b>				
Объем регургитации, мл/сердечное сокращение	<30	30-44	45-59	≥60
Фракция регургитации, %	<30	30-39	40-49	≥50
Эффективная площадь устья регургитации, см <sup>2</sup>	<0.10	0.10- 0.19	0.20-0.29	≥0.30

*Примечания.* АК – аортальный клапан; АН – аортальная недостаточность; ВОЛЖ – выходной отдел левого желудочка; CW – постоянно-волновое доплеровское исследование; РНТ – время полуспада; PW – импульсный доплер.

По механизму формирования выделяют 3 типа АН: первый (нормальные створки АК, нарушенная коаптация вследствие расширения ВА, центральная струя регургитации), второй (пролапс створок АК и эксцентричный поток регургитации) и третий (деформация и ретракция створок АК с формированием центрального либо эксцентричного потока регургитации). L. de Kerchove и G. El Khoury расширили данную классификацию с позиции выбора метода коррекции АН (таблица 2) [11, 13].

**Таблица 2. Функциональная классификация аортальной недостаточности El Khoury и de Kerchove (адаптировано из de Kerchove L., El Khoury G., 2013) [13]**

Класс АН	Тип I Нормальная подвижность створок, расширение ФК АК либо перфорации створок				Тип II Пролапс створок	Тип III Рестрикция створок
	Ia	Ib	Ic	Id		
Механизм						
Метод коррекции (первично)	Пластика СТС  <i>НП аорты</i>	Сохранение АК: <i>Реимплан- тация либо ремодели- рование с СКА</i>	СКА	Пластика заплатой  <i>Ауто- либо ксено- перикард</i>	Устране- ние пролапса  <i>Пликация Резекция Пластика свободно- го края Ресуспен- зия Пластика заплатой</i>	Пластика створок  <i>Декальци- нация Пластика заплатой</i>
Метод коррекции (вторично)	СКА		Пластика СТС	СКА	СКА	СКА

*Примечания.* АК – аортальный клапан; АН – аортальная недостаточность; НП – надкоронарное протезирование; СКА – субкомиссуральная аннулопластика; СТС – синотубулярное соединение; ФК – фиброзное кольцо.

#### 1.6 Клиническая картина аортальной недостаточности

Большинство пациентов с хронической АН остаются бессимптомными на протяжении фазы компенсации, которая может длиться годами и десятилетиями [2, 7, 14].

При декомпенсации порока появляются прогрессирующая одышка, ортопноэ, приступы сердечной астмы, утомляемость. У пациентов могут также отмечаться типичные ангинозные боли даже при отсутствии поражения коронарных артерий. Острая АН вызывает симптомы сердечной недостаточности. Больного беспокоит одышка при небольшой физической нагрузке и покое, слабость, отеки нижних конечностей. При тяжелой АН высок риск развития отека легких или кардиогенного шока. При расспросе пациента рекомендуется обратить внимание на наличие одышки при физической нагрузке и покое, приступов удушья, болей в грудной клетке. При декомпенсации порока появляется одышка при физической нагрузке, затем и в покое. Затем присоединяются приступы удушья (сердечная астма и/или отек легких). Боли в сердце (стенокардия) также могут возникать при АН, но они не всегда связаны с провоцирующими факторами, как ангинозные боли при ишемической болезни сердца (ИБС). Не менее чем у четверти больных прогрессирует систолическая дисфункция ЛЖ перед появлением симптомов вплоть до смертельного исхода [2, 14, 15]. Поэтому клинический осмотр не является достаточным для оценки бессимптомных пациентов; обязательно проведение эхокардиографии для количественной оценки функции ЛЖ.

## **2. Диагностика аортальной недостаточности**

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- Рекомендуется сбор жалоб и анамнеза у всех пациентов с подозрением на АН для верификации диагноза [12, 14, 16, 17].

### **ЕОК нет (УУР В, УДД 3)**

**Комментарии.** *При хронической АН в стадии компенсации клинические проявления могут отсутствовать в течение продолжительного периода времени. При приближении и наступлении декомпенсации наступает постепенное снижение толерантности к физическим нагрузкам, появления одышки при нагрузках (вначале при высокоинтенсивных нагрузках), ощущение «сердцебиений» в груди и «пульсаций» в голове. Появление АН у лиц молодого возраста характерно для врожденных аномалий аортального клапана, в первую очередь для лиц с двустворчатым АК. У данной категории пациентов клинические проявления застойной сердечной недостаточности могут манифестировать с молодого возраста [18]. Нередкими проявлениями хронической АН являются неприятные ощущения, дискомфорт и боли в области сердца и в грудной клетке. Периферические отеки, ортопноэ и отек легких могут наблюдаться как при хронической, так и при острой АН. Острая АН, как правило, характеризуется внезапным появлением*

выраженной одышки и/или удушья. Ишемия миокарда, нередко развивающаяся при острой АН, может проявляться болевым синдромом в грудной клетке [19]. Анамнестические указания на текущий инфекционный процесс (высокая лихорадка, недавние стоматологические процедуры или другие хирургические вмешательства) или транскатетерные манипуляции (коронарография и/или ЧКВ, прямая аортография, транскатетерные операции на аорте или на АК) дают основания предположить АН вследствие механического разрушения створок АК. Сведения об имеющейся аневризме и/или расслоении восходящей аорты позволяют заподозрить вторичный характер АН [20, 21].

## 2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется физикальное обследование всех пациентов с подозрением на АН для установления диагноза [12, 14, 16, 17].

### **ЕОК нет (УУР В, УДД 3)**

**Комментарии.** При осмотре пациента с АН рекомендуется обратить внимание на пульсацию артерий шеи и нижних конечностей, измерить артериальное давление. Патогномоничными признаками тяжелой АН являются видимая пульсация общих сонных артерий, иногда височных и подключичных вен («пляска каротид»), "высокий" пульс, усиленный и смещенный влево и вниз верхушечный толчок, псевдокапиллярный пульс (признак Квинке), покачивание головы (симптом Мюссе), пульсация в правом подреберье.

При тяжелой АН выявляются следующие аускультативные феномены: диастолический шум во II межреберье справа и от грудины и в III- IV у левого края грудины и проводится на верхушку сердца, по характеру высокочастотный, чаще убывающий (*decrescendo*), связан с быстрым снижением объема или степени регургитации в течение диастолы; ослабление I тона на верхушке сердца, ослабление II тона над аортой; шум Остина-Флинта – специфичный признак тяжелой АН, низкочастотный грохочущий диастолический шум, который часто выслушивается на верхушке, может быть среднедиастолическим или пресистолическим; на бедренных артериях могут выслушиваться два тона (двойной тон Траубе и двойной шум Виноградова-Дюрозье) [2, 15].

## 2.3 Лабораторные диагностические исследования

- Проведение лабораторных исследований не требуется для установления диагноза АН [12, 14, 16, 17].

### **ЕОК нет (УУР С, УДД 3)**

**Комментарии.** Специфические для АН лабораторные диагностические исследования отсутствуют. Определение уровней в плазме крови натриуретического пептида В-типа (BNP) полезно у асимптомных пациентов и может помочь в планировании сроков хирургического или интервенционного лечения. Важным является оценка как абсолютных значений уровня BNP, так и его прироста в течение определенного периода [22, 23]. Пациентам с застойной ХСН рекомендуется проведение рутинных клинических исследований: клинический анализ крови, определение уровней креатинина, мочевины, электролитов, глюкозы натощак, HbA1c, холестерина, ферритина, оценка функции щитовидной железы [24].

При диспансерном наблюдении и перед проведением хирургической коррекции пациентам с АН рекомендуется выполнение клинического анализа крови, биохимического анализа крови с определением уровней общего белка, натрия, калия, общего билирубина, аланинаминотрансферазы, аспаратаминотрансферазы, креатинина, мочевины, С-реактивного белка). Пациентам с АН, госпитализированным в стационар для дообследования и определения тактики ведения, рекомендуется выполнение коагулограммы с определением АПТВ, ПТИ, уровней D-димера и фибриногена), определение основных групп крови по системе АВ0, определение антигена D системы резус (резус-фактор), определение фенотипа по антигенам С, с, Е, е, Сw, К, к и определение антиэритроцитарных антител. Кроме того, рекомендуется определение наличия антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови, определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови, определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови всем пациентам с АН для исключения ассоциации с ВИЧ-инфекцией, гепатитом.

#### 2.4 Инструментальные диагностические исследования

- Пациентам с АН рекомендуется выполнение 12-канальной электрокардиографии для оценки сердечного ритма, выявления изменений комплекса QRS, нарушений сердечного ритма и проводимости [16].

#### **ЕОК нет (УУР С, УДД 4)**

**Комментарий.** Основную роль в первичной диагностике, наблюдении и определении показаний к хирургическим вмешательствам при АН играют неинвазивные методы диагностики. Электрокардиография (ЭКГ) рекомендуется для выявления

*нарушений ритма и проводимости у пациентов с хронической и острой АН. Изменения при ЭКГ неспецифичны и могут представлять собой признаки гипертрофии левого желудочка, отклонение оси влево, а также расширение левого предсердия. В случае острой АН нарушениями, выявляемыми при ЭКГ, могут быть неспецифические изменения сегмента ST и синусовая тахикардия, обусловленная повышенной активацией симпатической нервной системы [24, 25].*

- Пациентам с АН рекомендуется рассмотреть возможность выполнения обзорной рентгенографии грудной клетки для оценки состояния легких, наличия очаговых, инфильтративных изменений, наличия и приблизительного объема жидкости в плевральных полостях, оценки размеров и конфигурации тени сердца и средостения, наличия дополнительных рентгенконтрастных теней в проекции органов грудной полости [16].

#### **ЕОК нет (УУР С, УДД 4)**

**Комментарии.** *Обзорная рентгенография органов грудной клетки в прямой и левой боковой проекции позволяет оценить состояние легких, наличие жидкости в плевральных полостях, выявить тени ранее имплантированных рентгенконтрастных устройств. Типичным рентгенологическим проявлением хронической АН является расширение тени сердца за счет ЛЖ. Острая АН может проявляться отеком легких. При АН вследствие расслоения восходящей аорты может визуализироваться расширение тени средостения. В дополнение могут быть приблизительно оценены размеры сердца, восходящей аорты, однако для решения этой задачи обзорная рентгенография грудной клетки не является методом выбора [24-26].*

- Всем пациентам с признаками и/или симптомами аортальной недостаточности рекомендовано выполнение трансторакальной эхокардиографии для верификации морфофункциональных характеристик аортального клапана, а также остальных клапанов сердца, определения размеров и объемов камер сердца, оценки функциональных характеристик желудочков, наличия врожденных и/или других приобретенных пороков сердца, оценки уровня систолического давления в легочной артерии неинвазивным методом [12, 14, 24].

#### **ЕОК нет (УУР А, УДД 1)**

**Комментарии.** Эхокардиография (ЭхоКГ) является ключевым методом диагностики для подтверждения диагноза порока клапана сердца, оценки тяжести, прогноза заболевания, выбора сроков и методов лечения. ЭхоКГ рекомендуется для диагностики и оценки причины хронической АН всем пациентам с подозрением на АН [6, 14, 27, 28]. При проведении исследования необходимо оценить морфологию клапана, корня аорты; степени гипертрофии, размеры, объемы и систолическую функцию ЛЖ. В дополнение к полуколичественной оценке тяжести АН (определение площади и ширины потока цветной доплеровской ЭхоКГ) рекомендуется выполнить количественное измерение объема регургитации, фракции регургитации и регургитационной площади отверстия, времени полуспада давления [6, 11, 17] (таблица 1). Рекомендуется сопоставлять размеры ЛЖ с площадью поверхности тела, особенно у пациентов, у которых она не превышает 1,68 м<sup>2</sup>. Определение механизма АН должно проводиться в соответствии с теми же принципами, как у лиц с митральной регургитацией: нормальные створки с нарушенной коаптацией вследствие расширения корня аорты и формированием центрального потока регургитации (тип 1), пролапс створок/створки с формированием эксцентричного потока регургитации (тип 2), или ретракция створок с образованием массивного центрального или эксцентричного потока регургитации (тип 3) (таблица 2). Восходящая аорта должна быть измерена на 4 уровнях: фиброзного кольца, синусов Вальсальвы, синотубулярном уровне, и уровне тубулярной части восходящей аорты. Индексирование размеров восходящей аорты к площади поверхности тела должно быть выполнено, особенно у пациентов с маленькой площадью поверхности тела. Пациентам с диагностированным ДАК рекомендуется проводить первичную эхокардиографию для оценки диаметра корня аорты и восходящей аорты. Результаты недавних исследований продемонстрировали прогностическую значимость уровня глобальной продольной деформации (global longitudinal strain – GLS) ЛЖ, хотя общепринятые пороговые значения этого показателя документально не закреплены [28, 29]. Для планирования хирургического вмешательства и определения возможности клапаносохраняющей коррекции целесообразно проанализировать механизм формирования АН [30]. Нагрузочные тесты при хронической АН рекомендуются для оценки функциональных возможностей и выявления симптомов у пациентов, имеющих атипичную картину болезни. Нагрузочные тесты у пациентов с хронической АН также могут рекомендоваться для оценки симптомов и функциональных возможностей перед участием в спортивных соревнованиях. Использование стресс-ЭхоКГ у пациентов со значимой клапанной патологией не рекомендуется из-за низкой диагностической ценности и рисков осложнений [7, 8, 31, 32].

- Пациентам с врожденной аномалией АК (двустворчатый, моностворчатый, четырехстворчатый АК), и/или с известным расширением корня аорты / восходящей аорты, рекомендуется выполнение трансторакальной эхокардиографии для установления наличия и тяжести аортальной недостаточности [33, 34].

#### **ЕОК нет (УУР А, УДД 2)**

- Пациентам с тяжелой аортальной недостаточностью, для которых затруднительно получение оптимальной визуализации при ЭХО-КГ или же имеется несоответствие данных ЭхоКГ с клинической картиной, рекомендовано выполнение ЧПЭхоКГ,

#### **ЕОК нет (УУР В, УДД 2)**

- У пациентов с тяжелой аортальной недостаточностью, для которых затруднительно получение оптимальной визуализации при ЭХО-КГ или же имеется несоответствие данных ЭхоКГ с клинической картиной, рекомендуется рассмотреть возможность выполнения МРТ / РКТА сердца изолированно или в сочетании с катетеризацией камер сердца для оценки функции ЛЖ, систолического и диастолического объема, размеров аорты, а также тяжести аортальной недостаточности [34-36].

#### **ЕОК нет (УУР В, УДД 2)**

**Комментарии.** При нормальной трансторакальной визуализации ЧПЭхоКГ не должна использоваться в качестве метода рутинной оценки или динамического наблюдения АН. ЧПЭхоКГ целесообразно использовать в качестве дополнительного метода визуализации при подозрении на ИЭ нативного АК или протеза клапана.

- При выявлении расширения корня и/или восходящего отдела аорты  $\geq 40$  мм у пациентов с АН, в особенности у пациентов с дисплазиями соединительной ткани (синдромы Марфана, Элерса-Данло, Лойеса-Дитца и др.), с врожденными аномалиями АК, коарктацией аорты, дефектом межжелудочковой перегородки рекомендуется выполнение РКТА грудной аорты с синхронизацией с ЭКГ или магниторезонансной томографии аорты для верификации размеров грудной аорты на разных уровнях, уточнения



состояния ее стенки, исключения областей расслоений, интрамуральных гематом и/или аневризматических расширений [12, 33, 34].

### **ЕОК нет (УУР В, УДД 3)**

**Комментарии.** Рентгеновская компьютерно-томографическая ангиография (РКТА) или магниторезонансная томография (МРТ) рекомендуется пациентам с АН, в особенности при наличии врожденных аномалий АК (двустворчатый или моностворчатый аортальный клапан) для оценки восходящей аорты (синусы Вальсальвы, синотубулярное соединение, восходящая аорта), если визуализация при эхокардиографии неудовлетворительная [7, 17, 32, 37]. Для улучшения воспроизводимости рекомендуется измерять диаметры аорты в фазу поздней диастолы с захватом аортальной стенки строго перпендикулярно оси сосуда. При измерении размеров корня аорты следует отдавать предпочтение измерению диаметров "синус-синус", а не "синус-комиссура". Дополнительно при РКТА грудной аорты оценивается выраженность кальциноза АК, прилегающих структур сердца, грудной аорты. Построение MIP и VRT реконструкций позволяет оптимальным образом спланировать хирургическое или транскатетерное вмешательство на АК и восходящей аорте. Магниторезонансная томография (МРТ) в дополнение или вместо эхокардиографии может быть использована для первичной и повторной оценки объемов, функции ЛЖ, тяжести регургитации у пациентов с АН, если визуализация при эхокардиографии неудовлетворительная [1]). При МРТ также могут быть оценены параметры грудной аорты, а также выраженность фиброза миокарда [33, 38, 39]. Кинофлюороскопия применяется для оценки функционирования запирательных элементов механических протезов клапанов сердца при подозрении на их дисфункцию. Кроме того, кинофлюороскопия может быть полезной для визуализации и оценки подвижности ранее имплантированных внутрисердечных устройств (например, окклюдеров).

- Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения визуализирующего исследования брюшной аорты (РКТА, МРТ или УЗИ) при выявлении расширения восходящей аорты  $\geq 40$  мм, в особенности у пациентов с факторами риска осложнений, ассоциированных с аортой, для исключения мультифокальной аневризмы аорты и/или ассоциированной аортопатии брюшной аорты другого характера [33].

### **ЕОК нет (УУР С, УДД 4)**

- Коронарография рекомендуется всем пациентам с АН для выявления гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий перед "открытым" хирургическим, транскатетерным или гибридным вмешательством в следующих ситуациях: возраст старше 40 лет, анамнез и/или симптомы ИБС, признаки ишемии миокарда, снижение ФВ ЛЖ <50%, один и более факторов риска ИБС. Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения инвазивной коронарографии при планировании вмешательства на корне и/или восходящей аорте у пациентов <40 лет для выявления гемодинамически значимых стенозов коронарных артерий, врожденных аномалий коронарных артерий, а также для уточнения анатомических характеристик коронарных артерий [12].

### **ЕОК I C (УУР А, УДД 3)**

**Комментарии.** У пациентов, которым выполняется коронарография, дополнительно могут быть проведены прямая ангиография корня аорты и гемодинамические измерения, оценена выраженность аортальной регургитации. В связи с невысокой диагностической ценностью прямой аортографии в диагностике патологии грудной аорты не рекомендуется выполнение прямой аортографии при возможности выполнения РКТА или МРТ аорты [24, 40].

- Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения рентгеновской МСКТ-коронарографии в качестве альтернативы инвазивной коронарографии у пациентов с планируемым вмешательством на АК и невысокой вероятностью ИБС с целью выявления гемодинамически значимых стенозов, врожденных коронарных аномалий, а также уточнения анатомических особенностей коронарного русла [12].

### **ЕОК IIa C (УУР С, УДД 4)**

**Комментарии.** У молодых пациентов с АН, которым выполнялась РКТА грудной аорты, целесообразна одномоментная оценка анатомии коронарных артерий, наличия кальциноза и признаков стенозирования. У пациентов моложе 40 лет без факторов риска ИБС с планируемым вмешательством на АК и особенно на АК и восходящей аорте целесообразно визуализировать анатомию коронарного русла при инвазивной коронарографии [40].

- Пациентам с АН рекомендуется прямая манометрия давления в легочной артерии для уточнения степени легочной гипертензии в случае, когда

степень легочной гипертензии определяет показания к хирургическому или транскатетерному вмешательству. Не рекомендуется зондирование сердца с ангиографией корня аорты и с измерением давления в ЛЖ для оценки функции ЛЖ, определения размера корня аорты или тяжести регургитации при планируемом вмешательстве на АК, когда неинвазивные методы диагностики являются адекватными и согласуются с клиническими данными [12].

### **ЕОК нет (УУР С, УДД 3)**

**Комментарии.** *Зондирование сердца с ангиографией корня аорты и с измерением давления в ЛЖ может быть использовано для оценки тяжести регургитации, функции ЛЖ или определения размера корня аорты, когда неинвазивные методы диагностики являются неинформативными или противоречат клиническим данным у пациентов с АН. При возможности выполнения РКТА или МРТ аорты инвазивная аортография нецелесообразна. Инвазивное измерение давления в легочной артерии абсолютно показано только в том случае, когда степень легочной гипертензии определяет показания к хирургическому или транскатетерному вмешательству [17].*

### **3. Лечение аортальной недостаточности**

**Важные вопросы при определении тактики ведения пациента с аортальной недостаточностью (адаптировано из Н. Baumgartner и соавт., 2017) [17]**

- Какова степень тяжести порока?
- Какова причина порока?
- Есть ли симптомы?
- Связаны ли имеющиеся симптомы с пороком?
- Если ли признаки, говорящие о возможном плохом результате лечения асимптомного пациента, если лечение будет отсрочено?
- Каковы ожидаемые продолжительность и качество жизни пациента?
- Превышают ли ожидаемые положительные эффекты вмешательства его риски?
- Какова оптимальная тактика? («открытое» протезирование клапана с использованием механического или биологического протеза, «открытая» клапаносохраняющая реконструкция, транскатетерное вмешательство, другой вариант)

- Насколько возможности и результаты деятельности клиники оптимальны для планируемого лечения пациента?
- Чего хочет сам пациент?

Стратификация риска при планировании хирургического лечения пациента с аортальной недостаточностью

Для выбора хирургической тактики и оптимизации лечения важнейшей задачей является выявление факторов риска и прогнозирование исхода операции. С этой целью рекомендуется использовать формулы для оценки риска летального исхода, представленные на сайтах Society of Thoracic Surgeons ([www.riskcalc.sts.org](http://www.riskcalc.sts.org)) и European System for Cardiac Operative Risk Evaluation ([www.euroscore.org](http://www.euroscore.org)). Логистический EuroSCORE  $\geq 10\%$ , EuroSCORE II  $\geq 4\%$  или уровень оперативного риска  $\geq 10\%$ , по данным шкалы STS, предложены как критерии высокого риска [41, 42]. Выбор дополнительных методов обследования для верификации сопутствующих заболеваний определяется клинической ситуацией. При планировании лечения пациента важно учитывать ряд факторов, не включенных в шкалы EuroSCORE и STS, но влияющих на риск осложнений вмешательства на АК. Хрупкость – снижение физиологического резерва и возможности поддерживать гомеостаз, что повышает чувствительность к стрессу и, соответственно, риски осложнений при хирургических и транскатетерных вмешательствах. Оценка хрупкости базируется на ряде объективных критериев, для решения этой задачи разработаны соответствующие шкалы [43-45]. С высоким риском осложнений и плохим прогнозом после хирургических или транскатетерных вмешательств на АК ассоциированы состояние недостаточного питания, истощение, а также когнитивные нарушения [46, 47]. Индивидуальные анатомические особенности, влияющие на технику хирургической коррекции: "фарфоровая" аорта, тяжелый кальциноз фиброзного кольца аортального клапана и прилегающих структур выходного отдела ЛЖ [48, 49]. Патология других органов и систем – заболевания почек, печени, легких. Печеночная недостаточность до операции ассоциирована с повышенным риском осложнений. Имеющаяся у пациента хроническая болезнь почек 4 и 5 стадии (скорость клубочковой фильтрации  $<30$  мл/мин) обуславливает высокий риск развития в ближайшем послеоперационном периоде острой почечной недостаточности, необходимости диализа, тяжелых осложнений и неблагоприятного исхода. Патология легких в сочетании с болевым синдромом в раннем послеоперационном периоде после вмешательства на АК с использованием полной срединной стернотомии в случае продленной искусственной вентиляции легких является фактором риска осложнений со

стороны дыхательной системы [50-53]. Так как с возрастом пациента растет встречаемость и тяжесть сопутствующих заболеваний, верная оценка соотношения риска и пользы того или иного метода лечения усложняется. Планируя лечение пациента, необходимо принимать во внимание возможности, опыт и результаты конкретной клиники, где будет лечиться пациент. В решении этих задач основную роль должна играть мультидисциплинарная команда специалистов.

### 3.1 Консервативное лечение

- Пациентам с тяжелой аортальной недостаточностью, наличием клинических проявлений, расширением ЛЖ (КСР ЛЖ >50 мм либо индекс КСР ЛЖ >25 мм/м<sup>2</sup>) и/или дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ <50%), но с ожидаемым риском неблагоприятного исхода хирургического вмешательства выше такового при медикаментозном лечении, либо при ожидаемой продолжительности жизни <1 года, рекомендована консервативная терапия для коррекции артериальной гипертензии и сердечной недостаточности [12,14, 24, 54, 110,111].

#### **ЕОК нет (УУР В, УДД 3)**

- Рекомендовано медикаментозное лечение ингибиторами ангиотензинпревращающего фермента или антагонистами рецепторов ангиотензина II или антагонистами кальция дигидроперидинового ряда, бета-дреноблокаторами, диуретиками пациентов с тяжелой аортальной недостаточностью, имеющим симптомы и/или дисфункцию левого желудочка, которым хирургическая коррекция аортальной недостаточности противопоказана из-за значимой сопутствующей патологии, для купирования симптомов застойной сердечной недостаточности и стабилизации артериального давления [7,12,14, 17,24, 54, 56, 110,111].

#### **ЕОК I A (УУР В, УДД 3)**

- Рекомендовано медикаментозное лечение бета-адреноблокаторами пациентов с синдромом Марфана, аортальной недостаточностью и ассоциированным расширением восходящего отдела аорты для уменьшения скорости расширения аорты, как до этапа хирургической коррекции, так и в послеоперационном периоде [7,12,14, 17, 24,58, 112,113].

#### **ЕОК нет (УУР В, УДД 3)**

- Не рекомендовано назначение иАПФ/АРА или антагонистов кальция ДГП ряда для предотвращения прогрессирования аортальной недостаточности у

бессимптомных пациентов с умеренной или тяжелой аортальной недостаточностью [7,12,14, 17].

#### **ЕОК нет (УУР В, УДД 3)**

- Рекомендовано медикаментозное лечение иАПФ/АРА, бета-адреноблокаторами, диуретиками пациентов в послеоперационном периоде (после хирургической коррекции аортальной недостаточности) с сохраняющейся симптоматикой ХСН или сопутствующей АГ для стабилизации АД и\или купирования симптомов [7,12,14, 17,24, 54, 110,111, 114,115].

#### **ЕОК I A (УУР В, УДД 3)**

- Лечение вазодилататорами не рекомендуется при длительной терапии у симптомных пациентов с тяжелой аортальной недостаточностью в сочетании с нормальной функцией ЛЖ или его умеренной систолической дисфункцией, которым может быть проведена хирургическая коррекция аортальной недостаточности [57].

#### **ЕОК нет (УУР В, УДД 3)**

- Лечение вазодилататорами не рекомендуется при длительной терапии бессимптомных пациентов с систолической дисфункцией ЛЖ, хирургическая коррекция аортальной недостаточности [57].

#### **ЕОК нет (УУР В, УДД 3)**

**Комментарии.** Основными целями медикаментозной терапии у пациентов с АН является лечение застойной сердечной недостаточности и артериальной гипертензии. Лечение артериальной гипертензии (систолическое артериальное давление >140 мм рт.ст.) рекомендуется пациентам с тяжелой хронической АН [7, 17]. Медикаментозное лечение рекомендуется как этап подготовки к оперативному лечению или для уменьшения симптомов сердечной недостаточности и облегчения состояния больных, имеющих противопоказания к операции (сопутствующие заболевания, злокачественные заболевания и т.д.). Не-витамин К оральные антикоагулянты (НОАК) могут применяться только в ситуациях ФП у лиц с нативным АК. Терапия бета-адреноблокаторами должна назначаться с осторожностью, так как они удлиняют диастолу и могут способствовать прогрессии аортальной недостаточности. Все асимптомные пациенты с тяжелой АН и фракцией выброса ЛЖ >55% должны наблюдаться у кардиолога и выполнять трансторакальную эхокардиографию 1 раз в 12 месяцев. В случае впервые выявленной АН, выраженной прогрессии АН или приближения размеров ЛЖ к пороговым, когда принимается решение о хирургическом вмешательстве,

интервал между консультациями и эхокардиографическими исследованиями должен быть сокращен до 3-6 месяцев. Бессимптомные пациенты с легкой АН, с умеренной дилатацией ЛЖ или без нее и с нормальной систолической функцией ЛЖ должны осматриваться ежегодно, им даются рекомендации информировать врача о появлении симптомов. В данной популяции интервал между регулярными эхокардиографическими исследованиями также может быть увеличен до 24 месяцев. Дополнительным фактором, который может отслеживаться в течение наблюдения пациента и учитываться при определении тактики ведения, является уровень BNP [59]. Пациенты с умеренной АН должны консультироваться кардиологом ежегодно; эхокардиография может выполняться 1 раз в 2 года. При наличии сопутствующего расширения восходящей аорты  $\geq 40$  мм рекомендуется периодически контролировать размеры грудной аорты методами РКТА или МРТ 1 раз в 12 месяцев. В случае первичного выявления расширения восходящей аорты повторное исследование необходимо выполнить не позднее чем через 6 месяцев. Также при впервые выявленном расширении восходящей аорты целесообразно выполнить визуализирующее исследование всей аорты. В случае прогрессии расширения аорты или ее диаметре восходящей аорты  $\geq 50$  мм интервал между контрольными исследованиями аорты целесообразно сократить до 3-6 месяцев. При выявлении прироста диаметра восходящей аорты  $> 3$  мм целесообразно подтверждение методами РКТА или МРТ, особенно приближения размеров аорты к пороговым, когда принимается решение о хирургическом вмешательстве [12, 24, 33].

### 3.2 Хирургическое лечение

- Хирургическая коррекция АН рекомендуется пациентам с симптомами застойной сердечной недостаточности вне зависимости от функции ЛЖ для облегчения клинической симптоматики, профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12].

#### **ЕОК I B (УУР А, УДД 2)**

- Хирургическая коррекция АН рекомендуется асимптомным пациентам с расширением ЛЖ (конечно-систолический размер ЛЖ  $> 50$  мм либо индекс конечно-диастолического размера ЛЖ  $> 25$  мм/м<sup>2</sup> у пациентов малого роста и веса) или с фракцией выброса ЛЖ  $\leq 50\%$  для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12].

#### **ЕОК I B (УУР А, УДД 2)**

- Хирургическая коррекция АН рекомендуется симптомным и асимптомным пациентам с тяжелой АН, которые имеют показания к коронарному шунтированию и/или "открытому" вмешательству на другом клапане сердца для облегчения клинической симптоматики, профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12].

#### **ЕОК I C (УУР В, УДД 3)**

- Рекомендуется рассмотреть возможность хирургической коррекции АН у асимптомных пациентов с тяжелой АН, имеющих низкий риск хирургического вмешательства, и расширение ЛЖ (индекс конечно-диастолического размера ЛЖ  $>20$  мм/м<sup>2</sup>, в особенности у пациентов малого роста и веса) и/или ФВ ЛЖ  $<55\%$ , для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12].

#### **ЕОК II C (УУР В, УДД 4)**

- Рекомендуется выполнение клапаносохраняющей хирургической коррекции АН у специально отобранных пациентов при условии выполнения в клиниках, имеющих опыт подобных вмешательств в случае, когда есть основания ожидать стойкий положительный результат операции, для облегчения клинической симптоматики, профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12].

#### **ЕОК I B (УУР В, УДД 4)**

**Комментарии.** Острая АН является показанием к экстренному или срочному хирургическому вмешательству. Такая ситуация возможна при травмах, остром расслоении восходящей аорты, ИЭ с острым разрушением створок АК, а также вследствие повреждения в ходе транскатетерных диагностических или лечебных манипуляций. У лиц с тяжелой хронической АН независимо от статуса систолической функции ЛЖ оперативное лечение рекомендовано при наличии клинических проявлений застойной сердечной недостаточности. При отсутствии значимых клинических проявлений АН хирургическое вмешательство должно рассматриваться при систолической дисфункции ЛЖ (фракция выброса ЛЖ  $<50\%$ ), значимом расширении полости ЛЖ, а также при наличии показаний к другим "открытым" вмешательствам на сердце и/или восходящей аорте [7, 14, 17]. У пациентов с хронической тяжелой бессимптомной АН, имеющих низкий риск ожидаемых осложнений, хирургическая



коррекция может рассматриваться при расширении ЛЖ (индекс конечно-систолического размера ЛЖ  $>20$  мм/м<sup>2</sup>) или умеренном снижении сократимости ЛЖ (фракция выброса ЛЖ 50-55%) [8, 60]. В большинстве исследований было показано, что систолическая функция ЛЖ и конечный систолический размер являются одними из самых важных факторов, определяющих выживаемость и послеоперационный статус функции ЛЖ у пациентов, нуждающихся в хирургической коррекции при хронической тяжелой АН [61, 62]. Реконструктивная операция на АК рекомендуется отдельным пациентам, у которых пластика АК может быть альтернативой протезированию АК, при условии выполнения опытными хирургами [63].

- Рекомендуется закрытие ушка левого предсердия одновременно с вмешательством на АК для профилактики осложнений у пациентов постоянной, пароксизмальной либо персистирующей формой фибрилляции предсердий и высоким риском нарушения мозгового кровообращения и геморрагических осложнений, связанных с антикоагулянтной терапией [64].

#### **ЕОК IIa B (УУР B, УДД 4)**

- Рекомендуется рассмотреть возможность выполнения РЧА одновременно с вмешательством на АК для профилактики осложнений у пациентов с постоянной, пароксизмальной либо персистирующей формой фибрилляции предсердий, с учетом риска потенциальных осложнений, пользы от отсутствия нарушений ритма сердца, и вероятности рецидива фибрилляции предсердий (размеры левого предсердия, давность фибрилляции предсердий, возраст, факторы риска сердечно-сосудистых заболеваний) [64].

#### **ЕОК IIa A (УУР A, УДД 2)**

**Комментарии.** При хирургическом вмешательстве на АК может обсуждаться одномоментная радиочастотная абляция (РЧА) (65). Кроме РЧА, для снижения риска эмболических осложнений может обсуждаться закрытие ушка ЛПП одномоментно с операцией на АК [66-68].

- Хирургическое вмешательство на восходящей аорте рекомендуется в случае пациентов с синдромными формами (синдромы Марфана и др.) аневризм корня и/или тубулярной части восходящей аорты и максимальным диаметром восходящей аорты  $\geq 50$  мм для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12, 33].

### **ЕОК I C (УУР А, УДД 3)**

- Хирургическая коррекция расширения восходящей аорты рекомендуется во всех случаях при с аневризме корня и/или тубулярной части восходящей аорты и ее максимальном диаметре  $\geq 55$  мм вне зависимости от выраженности АН [12, 33].

### **ЕОК IIa C (УУР А, УДД 3)**

- Хирургическая коррекция расширения восходящей аорты рекомендуется у пациентов с синдромными формами аневризм восходящей аорты и дополнительными факторами риска (семейный анамнез аневризм, расслоений аорты и внезапных смертей, личный анамнез расслоений любых других артерий, тяжелая аортальная или митральная регургитация, планируемая беременность, неконтролируемая артериальная гипертензия, расширение восходящей аорты  $\geq 3$  мм/год), подтвержденными мутациями генов *TGFBR1* или *TGFBR2*, с расширением корня и/или тубулярной части восходящей аорты и ее максимальным диаметром  $\geq 45$  мм вне зависимости от выраженности АН, для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12, 33].

### **ЕОК IIa C (УУР В, УДД 4)**

- Хирургическая коррекция расширения восходящей аорты рекомендуется у пациентов с двустворчатым АК в сочетании с факторами риска (семейный анамнез аневризм, расслоений аорты и внезапных смертей, личный анамнез расслоений любых других артерий, тяжелая аортальная или митральная регургитация, планируемая беременность, неконтролируемая артериальная гипертензия, расширение восходящей аорты  $\geq 3$  мм/год) или с коарктацией аорты, и максимальным диаметром корня и/или тубулярной части восходящей аорты  $\geq 50$  мм вне зависимости от выраженности АН, для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12, 33].

### **ЕОК IIa C (УУР В, УДД 4)**

- Рекомендуется протезирование корня и/или тубулярной части восходящей аорты при наличии показаний к хирургической коррекции АН и расширению

восходящей аорты  $\geq 45$  мм, особенно у пациентов с врожденными аномалиями АК (врожденный двустворчатый, моностворчатый, четырехстворчатый АК), для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12, 33].

#### **ЕОК IIa C (УУР В, УДД 4)**

**Комментарии.** Главной задачей хирургической коррекции патологического расширения восходящей аорты является предотвращение ее расслоения и/или разрыва. Дополнительными факторами, влияющими на тактику ведения пациента, являются синдромные формы заболеваний аорты, наличие ДАК, семейный анамнез аневризм, расслоений аорты и внезапной смерти, скорость расширения аорты в течение определенного временного промежутка. Рекомендации принимать во внимание рост и вес пациентов при определении лечебной тактики постулируются главным образом в отношении ассоциированной с соединительнотканными дисплазиями патологии аорты. При неизмененных (мягких, нефиброзированных и некальцинированных) створках трехстворчатого АК возможно выполнение клапаносберегающего вмешательства. Оптимальными кандидатами для подобного метода лечения являются больные с АН первого (расширение корня аорты в сочетании с морфологически нормальными створками) и второго (пролапс створок) типов [69]. Первенство в разработке и внедрении в клиническую практику протезирования корня аорты с сохранением АК при хирургическом лечении аневризм корня аорты, сочетающихся с АН, принадлежит М. Yacoub. В 1983 г. коллективом авторов под его руководством было представлено короткое описание клапаносохраняющей методики лечения аневризмы и расслоения корня аорты. Вне всякого сомнения, гигантский вклад в разработку хирургического лечения аневризм корня аорты внес Т. David. Он стал одним из первых, кто стал использовать само понятие клапаносберегающего протезирования аорты. В 1992 г. Т. David и соавт. опубликовали статью, описывающую протезирование корня аорты с сохранением АК методом его реимплантации в протез аорты. Отличительной чертой этого подхода является стабилизация корня аорты на всех уровнях (ФК АК, синусы Вальсальвы, синотубулярная зона). Годом позже М. Sarsam и М. Yacoub описали клапаносохраняющее протезирование корня аорты с ремоделированием АК. От методики реимплантации Т. David ремоделирование корня аорты принципиально отличается отсутствием стабилизации аорты на уровне ФК АК, что потенциально может приводить к рецидиву АН. Существует несколько модификаций протезирования корня аорты с сохранением АК: формирование псевдосинусов методом шовной пликаций протеза аорты, использование протеза с синусами, сформированными фабричным способом, комбинация

ремоделирования АК и стабилизации корня аорты путем имплантации полоски из тефлона либо опорного кольца [70-72]. Одним из подвидов клапаносохраняющего протезирования корня аорты является методика *Florida sleeve*, предложенная P. Hess и соавт. в 2005 г. В отличие от операции *David*, при варианте *Florida sleeve* не производится иссечения синусов Вальсальвы – корень аорты имплантируется в протез целиком. Диаметр протеза подбирается таким образом, чтобы возможно было достичь восстановления нормальной запирающей функции АК. При необходимости в протез аорты реимплантируются одна либо обе коронарные артерии. Реимплантация корня аорты в протез демонстрирует стабильно хорошие клинические результаты в ближайшем послеоперационном периоде и может стать альтернативой классической операции *David* [73]. По данным клиник, имеющих большой опыт клапаносохраняющего протезирования ВА, дополнительные вмешательства на створках АК значимо не ухудшают непосредственные и отдаленные результаты операций. Клапаносберегающее протезирование корня аорты позволяет снизить риск ассоциированных с протезом АК отдаленных неблагоприятных событий и повысить качество жизни пациентов [74-76]. Дискутабельным остается клапаносохраняющее протезирование корня аорты при бicuspidальном АК. В связи с исходной асимметрией створок адекватное восстановление планиметрии и функции АК представляет собой непростую задачу. Тем не менее, в ряде работ показаны хорошие ближайшие и отдаленные результаты протезирования корня аорты с сохранением ДАК [77, 78].

- Рекомендуется шунтирование коронарных артерий в случае вмешательства на АК и наличия стеноза(ов) коронарных артерий  $\geq 70\%$  (при стенозе ствола левой коронарной артерии  $\geq 50\%$ ) для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12, 40].

#### **ЕОК I C (УУР А, УДД 3)**

- Рекомендуется рассмотреть возможность шунтирования коронарных артерий в случае вмешательства на АК и наличия стеноза(ов) коронарных артерий  $\geq 50-70\%$  для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12, 40].

#### **ЕОК IIa C (УУР В, УДД 4)**

- Рекомендуется рассмотреть возможность чрескожного коронарного вмешательства в случае планируемого транскатетерного или гибридного

вмешательства на АК и наличия стеноза(ов) коронарных артерий в проксимальных отделах  $\geq 70\%$  для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12, 40].

#### **ЕОК IIa C (УУР В, УДД 4)**

##### **3.3 Иное лечение**

##### **Анальгетическая терапия у взрослых**

- Рекомендуется пациентам с аортальной недостаточностью, которым планируется выполнение «открытой» хирургической коррекции, для премедикации с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности вечером накануне операции с целью уменьшения эмоционального стресса назначить транквилизаторы и нейролептики. Для премедикации перед подачей пациента в операционную с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности применяются опиаты и/или бензодиазепины [79, 80].

#### **ЕОК нет (УУР С, УДД 4)**

*Комментарии.* Вечером накануне хирургического лечения рекомендуется назначать бензодиазепины (бромдигидрохлорфенилбензодиазепин, лоразепам), атипичные нейролептики (тиоридазин, сульпирид) в индивидуальных дозировках. Непосредственно перед переводом пациента в операционную парентерально рекомендуется назначать тримеперидин и/или диазепам/мидазолам.

- Рекомендуется пациентам с аортальной недостаточностью, которым планируется выполнение «открытой» хирургической коррекции, для индукции в наркоз использовать: фентанил, пропофол, бензодиазепины, для поддержания анестезии – фентанил, пропофол, бензодиазепины, галогенсодержащих газы. При кардиохирургических операциях может быть использована как тотальная внутривенная анестезия на основе пропофола и фентанила, так и комбинированная анестезия с применением галогенсодержащих газовых анестетиков и фентанила на всех этапах операции [80, 81].

#### **ЕОК нет (УУР А, УДД 3)**

*Комментарии.* Препараты для индукции и поддержания анестезии. Индукция: мидазолам/диазепам/пропофол и фентанил внутривенно в расчетных дозировках. Поддержание анестезии: мидазолам/диазепам/пропофол и фентанил – внутривенно в

расчетных дозировках. Поддержание анестезии: мидазолам/диазепам/пропофол и фентанил – внутривенно в расчетных дозировках. Возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии. В многоцентровом рандомизированном контролируемом исследовании не выявлено каких-либо различий в клинических исходах при использовании во время кардиохирургических операций тотальной внутривенной анестезии на основе пропофола и фентанила либо комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков и фентанила [80, 81].

- Рекомендуется пациентам с аортальной недостаточностью, которым выполнено «открытое» хирургическое вмешательство, для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и НПВП в возрастных дозировках [81].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 3)**

*Комментарии.* Препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде: первые сутки после операции в случае выраженного болевого синдрома тримеперидин, либо морфин парентерально, в остальных случаях нестероидные противовоспалительные препараты. При наличии специальных дозаторов эффективно применение пациент-контролируемой анальгезии фентанилом. При сохранении выраженного болевого синдрома рекомендован тримеперидин/морфин/фентанил по показаниям [80].

#### **4. Медицинская реабилитация**

- Рекомендуется послеоперационная реабилитация пациентов с аортальной недостаточностью на общих принципах реабилитации после кардиохирургических операций для профилактики осложнений [7, 12, 14].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 4)**

- Абсолютными противопоказаниями для санаторно-курортного лечения при АН являются декомпенсация ХСН и ранний послеоперационный период [16, 82, 83].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 4).**

*Комментарии.* Кардиореабилитация – всеобъемлющие (комплексные) долгосрочные программы, включающие медицинскую оценку функционального состояния больного, назначенные на основе индивидуальной толерантности к физической

нагрузке, модификацию сердечных факторов риска, обучение и консультирование пациентов. Эти программы предназначены для ограничения физиологических и психологических последствий АН, снижения риска внезапной смерти, контроля за симптомами болезни сердца, стабилизации после хирургического лечения, улучшения психологического и профессионального статуса пациентов. Рекомендуется проведение курса реабилитации после операции по коррекции аортальной регургитации. Процесс кардиореабилитации включает 3 этапа. На всех этапах проводится комплекс лечебных, физических и психологических мероприятий. Первый этап (3-4 дня) осуществляется в острый период течения заболевания, после операции, проводится в отделении реанимации и интенсивной терапии. Цель – восстановление физического и психического состояния пациента для подготовки к последующим этапам. Второй этап – ранний восстановительный госпитальный, поздний реабилитационный период, вне обострения. Первый и второй этапы – стационарные. Третий этап реабилитации – амбулаторно-поликлинический, санаторно-курортный.

Предоперационная подготовка заключается в симптоматическом лечении сердечной недостаточности, антиаритмической терапии. Физические упражнения проводят в зависимости от степени тяжести заболевания. Лечебная гимнастика в предоперационном периоде направлена на:

- повышение компенсаторных возможностей;
- расширение функциональной способности легких с целью профилактики осложнений (усиление дыхательной мускулатуры, выработка кашлевого рефлекса, тренировка вспомогательной мускулатуры);
- тренировку координации дыхания с движением;
- улучшение психоэмоционального состояния больного;
- обучение физическим упражнениям, применяемым в послеоперационном периоде.

Противопоказаниями к лечебной гимнастике являются общее тяжелое состояние пациента, одышка, нарушения ритма сердца, тяжелая застойная сердечная недостаточность. Для пациентов в тяжелом состоянии возможны дыхательные статические и динамические упражнения, а также упражнения для мелких групп мышц рук и ног в положении лежа с приподнятым головным концом кровати с целью активизации дыхания, улучшения периферического кровообращения, массаж рук и ног с целью уменьшения венозного застоя. Занятия у такой группы больных проводятся 10-13 мин. Для пациентов в состоянии средней степени тяжести продолжительность тренировки можно увеличить до 14-20 мин уже в положении сидя в медленном и среднем темпе,

уделяя особенное внимание грудному и диафрагмальному дыханию, откашливанию с целью подготовки дыхательного аппарата к послеоперационному периоду. Продолжаются упражнения для мелких и средних мышечных групп рук и ног [82, 83].

Лечебная гимнастика в послеоперационном периоде направлена на облегчение работы сердца за счет экстракардиальных факторов: сокращения периферической мускулатуры, движения диафрагмы, увеличения экскурсий грудной клетки. Активизация пациента и лечебная гимнастика ориентированы на операционный доступ (срединный стернотомный, либо заднебоковой торакотомии). Важная роль отводится профилактике осложнений со стороны бронхолегочной, сердечно-сосудистой, желудочно-кишечной систем и др. Противопоказаниями к физическим нагрузкам в послеоперационном периоде являются тяжелое состояние пациента, высокий риск кровотечений, эмболии, гипертонии, гипотонии, нарушения ритма сердца и проводимости, почечная, печеночная недостаточность. Лечебная гимнастика в послеоперационном периоде разделена на три этапа. I этап начинается в отделении реанимации, после перевода пациента на самостоятельное дыхание. Если в первый день после вмешательства на аортальном клапана можно проводить только тренировку углубленного дыхания, форсированного откашливания и движения в дистальных отделах конечностей в положении лежа, то со второго дня упражнения выполняются уже сидя на кровати. II этап проходит с 4-го по 7-й дни послеоперационного периода. На этом этапе подключаются движения, охватывающие большое количество мышечных групп, ходьбу, продолжается дыхательная гимнастика. Занятия можно проводить как индивидуально, так и в группах. III этап начинается с 7 дня, при удовлетворительном АД, ЧСС и числе дыхания, увеличивается расстояние при ходьбе на расстояние, по лестнице, а также объем и характер физических упражнений, продолжается дыхательная гимнастика. Показаны упражнения с гимнастическими предметами, у гимнастической стенки (при занятиях в залах ЛФК). Общая продолжительность занятий до 20-25 минут. Все занятия направлены на повышение функционального состояния сердечно-сосудистой системы и органов дыхания, укрепление всех групп мышц, подготовку больного к самообслуживанию в домашних условиях. Сроки расширения двигательного режима в стационаре могут изменяться в зависимости от общего состояния больного, его толерантности к физическим нагрузкам, наличия или отсутствия послеоперационных осложнений. Сила и выносливость дыхательных мышц могут быть увеличены благодаря дыхательным тренажерам с созданием дополнительного сопротивления на вдохе или выдохе. Они улучшают функцию центральных и периферических дыхательных путей, улучшают газообмен, предотвращают накопление и улучшают отхождение мокроты [17, 84, 85].



Питание у пациентов с АН до и после хирургической коррекции аортальной регургитации направлено на ограничение приема хлорида натрия, кофе, крепкого чая. При замещении аортального клапана протезом и необходимости терапии варфарином следует ограничивать употребление в пищу продуктов с высоким содержанием витамина К. При наличии у пациента, диета направлена на уменьшение потребления легкоусвояемых углеводов и животных жиров. Следует обогатить рацион свежими фруктами и овощами, растительными маслами и белковыми продуктами. На поликлиническом этапе продолжается активация пациента, включающая физические упражнения, пешие прогулки, ходьбу, дыхательную гимнастику. В случае направления больного на санаторно-курортное лечение основным фактором реабилитационного процесса выступает климатический. Следует придерживаться климатических зон, привычных для пациента, избегая резкого изменения погодных условий. Большая роль в реабилитации пациентов отводится школам здоровья, в которой осуществляется обучение не только пациентов, но и их родственников с целью повышения информированности о причине заболевания, его течении, клинических проявлениях, этапах хирургического лечения, особенностями течения послеоперационного периода, развитии возможных осложнений. Важным моментом в организации таких школ является формирование ответственности пациентов к своему здоровью, самоконтролю АД, ЧСС, МНО, а также формирование мотивации к своевременному и постоянному профилактическому лечению. В работе реабилитационных и профилактических школ здоровья весомая роль отводится воспитанию здорового образа жизни, формированию приверженности к лечению. Психологическая реабилитация проводится на всех этапах кардиореабилитации, улучшает адаптацию к изменившейся в результате болезни, операции, жизненной ситуации, а также осуществляет профилактику и лечение развивающихся патологических психических нарушений. Особое внимание в психологической реабилитации отводится работе с эмоциональными расстройствами, страхом, тревогой, возникшими перед планируемой операцией и после нее, а также нарушением восприятия боли, семейных вопросах, связанных с данным заболеванием, периодом ожидания операции, реакции на лечебные процедуры. Психологическая работа может проводиться как индивидуально, так и в группах. Кардиореабилитация пациентам с АН важна как на предоперационном периоде, так и в ранние сроки послеоперационного течения. Необходимо оценивать психологическую реакцию пациента на оперативное вмешательство, также необходимо адаптировать программу тренировок физическим возможностям пациента. Правильно подобранная кардиореабилитация у таких пациентов поможет быстрее социализироваться и обеспечить лучшее качество жизни [16, 82, 83].

## 5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Антикоагулянтная терапия после хирургической коррекции аортальной регургитации

- Рекомендуется пожизненная антикоагулянтная терапия варфарином после протезирования аортального клапана механическим протезом для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12].

### ЕОК I B (УУР А, УДД 2)

- Рекомендуется антикоагулянтная терапия варфарином в течение 3 месяцев после протезирования аортального клапана биологическим протезом в случае наличия других показаний к антикоагулянтной терапии (пациенты с высоким риском тромбэмболических осложнений) для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12].

### ЕОК I C (УУР А, УДД 2)

- Рекомендуется рассмотреть возможность назначения дезагрегантной терапии ацетилсалициловой кислотой в дозе 100 мг в сутки в течение 3 месяцев после протезирования аортального клапана биологическим протезом и умеренным/низким риском тромбэмболических осложнений для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12].

### ЕОК IIa C (УУР В, УДД 4)

- Рекомендуется рассмотреть возможность назначения дезагрегантной терапии ацетилсалициловой кислотой в течение 3 месяцев после клапаносохраняющей (реимплантация, ремоделирование, пластика) коррекции аортальной регургитации (и умеренным/низким риском тромбэмболических осложнений) для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12].

### ЕОК IIa C (УУР В, УДД 5)

*Комментарии.* Высокая вариабельность МНО является значимым независимым предиктором снижения выживаемости после протезирования клапанов сердца. Самоконтроль МНО снижает вариабельность МНО и частоту неблагоприятных

клинических событий, в том числе у пациентов с протезами клапанов сердца, однако необходимо соответствующее обучение пациента и регулярный контроль качества. Тем не менее, для пациентов с нестабильными МНО или осложнениями, связанными с антикоагулянтной терапией, целесообразно проводить мониторинг уровня снижения свертываемости крови в условиях клиники. Пациенты должны быть проинформированы о проводимой антикоагулянтной терапии, целевых значениях МНО, взаимодействия пероральных антагонистов витамина К с другими лекарственными препаратами и продуктами питания (таблица 3). К факторам высокого риска тромбоэмболических осложнений относятся фибрилляция/трепетание предсердий, венозные тромбозы, гиперкоагуляционные состояния или выраженное снижение сократительной функции ЛЖ (фракция выброса ЛЖ <35%).

**Таблица 3. Целевые значения МНО после протезирования АК механическим протезом, требующим пожизненной антикоагулянтной терапии**

<b>Отсутствие факторов риска</b> (синусовый ритм, нормальный градиент на протезе АК, сохранная ФВ ЛЖ, отсутствие эффекта спонтанного контрастирования)	<b>Наличие факторов риска</b> (фибрилляция предсердий, ФВ <35%, наличие эффекта спонтанного контрастирования, вмешательство на других клапанах сердца)
<b>2,0 – 3,0</b>	<b>2,5 – 3,5</b>

*Примечание.* АК – аортальный клапан; ЛЖ – левый желудочек; ФВ – фракция выброса.

#### **Динамическое наблюдение**

- Рекомендуется при динамическом наблюдении пациента с АН оценивать изменения АН, клинического статуса, функции и размеров ЛЖ, толерантности к физической нагрузке для ранней диагностики осложнений [11, 12, 14, 36].

#### **ЕОК нет (УУР В, УДД 3)**

**Комментарии.** Бессимптомные пациенты с легкой АН, отсутствием расширения и систолической дисфункции ЛЖ, легочной гипертензии, могут совершать визиты к кардиологу с периодичностью 1 раз в год. Пациенты должны быть проинструктированы о необходимости обращения к врачу сразу при изменении (ухудшении) симптомов. Ежегодная трансторакальная эхокардиография является обязательной даже в отсутствие клинических данных в пользу прогрессирования АН. У пациентов с умеренной

*АН клиническая оценка, включая эхокардиографию, должна выполняться ежегодно или чаще, при появлении новых симптомов.*

- Рекомендуется наблюдение (осмотр, трансторакальная эхокардиография) бессимптомных пациентов с тяжелой АН или легкой/умеренной АН в сочетании с систолической дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ <50%) каждые 6–12 месяцев для ранней диагностики осложнений [11, 12, 14, 36].

### **ЕОК нет (УУР В, УДД 3)**

**Комментарии.** *Дооперационная фракция выброса ЛЖ является важным предиктором послеоперационной выживаемости у пациентов с тяжелой хронической АН [8, 62]. Целесообразно также эхокардиографическое измерение конечносистолического размера в качестве критерия выбора показаний к хирургической коррекции АН. Если у пациентов появляются клинические симптомы, операция необходима, даже если систолическая функция и размеры ЛЖ находятся в пределах норм [12, 14].*

- Рекомендуется первый осмотр пациентов, перенесших хирургическую коррекцию аортальной недостаточности, не позднее чем через 4 недели после выписки из стационара для ранней диагностики осложнений [7, 12, 14, 84].

### **ЕОК нет (УУР С, УДД 3)**

**Комментарии.** *После клапаносохраняющего вмешательства или протезирования АК рекомендуется пожизненное наблюдение врача-кардиолога. Первое обследование рекомендуется провести не позже, чем через 4 недели после операции. После первичного послеоперационного обследования пациент должен наблюдаться и обследоваться повторно через 6 и 12 месяцев и затем ежегодно при неосложненном клиническом течении [17, 84].*

Оптимальным объемом обследования является:

1. Трансторакальная эхокардиография;
2. Электрокардиография (12 отведений);
3. Обзорная рентгенография грудной клетки в 2 проекциях (прямая и левая боковая);
4. Клинический анализ крови;
5. Биохимический анализ крови: определение уровней общего белка, креатинина, АЛТ, АСТ, общего билирубина, С-реактивного белка;
6. Определение уровня МНО (в случае терапии варфарином);

7. *Визуализирующее исследование восходящей аорты (РКТА либо МРТ в случае сопутствующего вмешательства на восходящей аорте).*

*Во время первого визита к врачу после выписки пациента из стационара при наличии показаний может быть выполнено: ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография органов грудной клетки, общий анализ крови, исследование уровня калия, натрия, глюкозы, креатинина, общего белка, мочевины, общего билирубина, исследование уровня тиреотропного гормона, СРБ и МНО для оценки почечной и печеночной функции, исключения воспаления. Исследование уровня общего холестерина крови, липопротеидов низкой, очень низкой, высокой плотности и триглицеридов, с целью выявления фактора риска сопутствующего атеросклероза и, при необходимости, коррекции терапии. Очень важно не пропустить симптомы дисфункции протеза, нарастания сердечной недостаточности. Если пациент оперирован по поводу инфекционного эндокардита, визит к врачу необходимо назначать после окончания курса антибиотикотерапии [84, 86].*

- *Рекомендуется послеоперационное клиническое обследование раз в год с выполнением трансторакальной ЭхоКГ при отсутствии изменений в клиническом статусе, либо чаще в случае изменений клинической симптоматики, для профилактики и ранней диагностики осложнений [12, 84].*

**ЕОК нет (УУР В, УДД 4)**

**Комментарии.** *Рекомендуется диспансерное наблюдение пациентов после хирургического вмешательства на аортальном клапане после выписки из стационара в течение 4 недель, далее через 3 и 6 месяцев, затем 1 раз в год. Основные цели динамического наблюдения – мониторинг МНО на этапе подбора дозы непрямым антикоагулянтам и коррекция дозы варфарина (1 раз 1-3 дня, а далее при подобранной дозе 1 раз в 3-4 недели при контрольном визите), динамическое наблюдение за функцией протезированного или реконструированного АК, размерами и функцией ЛЖ для ранней диагностики нарушений и выявления осложнений отдаленного периода после протезирования, коррекция сердечной недостаточности и нарушений ритма сердца, контроль ЭКГ, ЭхоКГ [57, 84]. Пациенты после операции не становятся совершенно здоровыми людьми, поражение сердца сохраняется, и дальнейшее течение болезни зависит от ряда факторов: функции левого желудочка, статуса протезированного или*

реконструированного АК, морфофункциональных изменений других клапанов сердца, уровня легочной гипертензии и выраженности проявлений сердечной недостаточности.

При отсутствии осложнений и симптомов прогрессирования заболевания достаточно проводить осмотр 1 раз в год, при этом нет необходимости выполнять все кардиологические исследования в качестве рутинных; целесообразно их применять при наличии показаний. ЭхоКГ назначается всем пациентам после протезирования клапанов сердца или реконструктивных клапанных вмешательств при выявлении новых шумов и/или изменений в клиническом состоянии пациента. Нельзя забывать, что для каждому определенному типу, модели и посадочному размеру протеза клапана сердца присущи индивидуальные характеристики, включая общую и эффективную площадь открытия, пиковый и средний градиент давления, степень транспротезной регургитации. Для оценки функции АК и других характеристик функционирования сердца после вмешательства могут быть выполнены ряд других неинвазивных исследований (рентгеноскопия сердца и перикарда, радионуклидная ангиография) [84, 86].

Все пациенты должны быть информированы о профилактике развития инфекционного эндокардита, включающую в себя кожную и зубную гигиену, санацию ротовой полости не реже 1 раза в год, своевременную дезинфекцию ран, лечение хронических очагов бактериальной инфекции. У пациентов с имплантированными искусственными клапанами сердца (в том числе после транскатетерных процедур), имплантированными искусственными структурами (протезы восходящей аорты), а также ранее переносивших ИЭ, должна обсуждаться антибактериальная профилактика ИЭ имплантированных устройств и структур при любых хирургических вмешательствах, стоматологических процедурах, при простудных заболеваниях и лихорадке  $>38$  градусов Цельсия в течение более чем 48 часов. У пациентов с ревматическим поражением АК рекомендуется антибактериальная терапия для профилактики обострения ревматической лихорадки [7, 14, 17, 87]. Рекомендуется профилактическое назначение антибиотиков пенициллинового ряда в течение 10 лет после последнего обострения ревматической лихорадки или до достижения 40 лет. Пожизненная профилактика показана пациентам с АН высокого риска (носительство стрептококка группы А).

- Рекомендуется рассмотреть возможность у пациентов после вмешательства на АК проведения ежегодной сезонной вакцинации против гриппа, особенно в случае лиц пожилого возраста (в отсутствие абсолютных

противопоказаний) для профилактики повторных ССО и улучшения качества жизни [16].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

#### **Последующие визиты к врачу пациентов с осложненным течением болезни**

- Рекомендуется пациентам с левожелудочковой систолической дисфункцией после операции на клапанах сердца назначать оптимальную медикаментозную терапию ХСН для облегчения симптоматики, профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12, 14, 24].

**ЕОК нет (УУР А, УДД 1)**

**Комментарии.** Основными причинами левожелудочковой систолической дисфункции являются: левожелудочковая систолическая дисфункция, существовавшая до операции; периоперационное повреждение миокарда; прогрессирование патологии неоперированных клапанов; осложнения, связанные с протезированными клапанами; наличие сопутствующей патологии (ИБС, АГ). Оптимальная медикаментозная терапия позволит предотвратить прогрессирование систолической дисфункции и нарастание клиники ХСН у пациентов АН [57, 88].

- Рекомендуется всем пациентам с АН после оперативного вмешательства проводить первичную или вторичную профилактику сердечно-сосудистых событий для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [89].

**ЕОК нет (УУР А, УДД 2)**

**Комментарии.** У пациентов с АН после оперативного вмешательства требуется адекватная коррекция факторов риска для предотвращения прогрессии дисфункции миокарда, нарастания клинической картины ХСН и повторного оперативного вмешательства на сердце [24].

## **6. Организация медицинской помощи**

### **Показания для госпитализации в медицинскую организацию:**

- Всем пациентам с подозрением на острую аортальную недостаточность на фоне острого расслоения аорты или инфекционного эндокардита рекомендуется экстренная госпитализация в стационар с возможностью кардиохирургического лечения для верификации диагноза, выявления осложнений, лечения и

улучшения прогноза для жизни [12].

#### **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарии.** *Поскольку подобным больным может потребовать углубленная дифференциальная диагностика их оптимально госпитализировать в многопрофильный стационар с возможностью экстренной диагностики и лечения острой клапанной и иной патологии. Особое внимание следует обращать на пациентов с проявлениями застойной сердечной недостаточности, сохраняющихся в покое, с сердечной астмой, гипотензией и перенесенными синкопальными состояниями.*

#### **Показания к выписке пациента из медицинской организации**

- Пациентов с аортальной недостаточностью рекомендуется выписывать из стационара при условии клинической стабилизации состояния и реализации выбранной стратегии лечения для профилактики осложнений и улучшения прогноза для жизни [12].

#### **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарий.** *После реализации стратегии лечения рекомендовано выписывать пациентов на амбулаторный этап с обязательными последующими профилактическими осмотрами.*

- После клинической стабилизации пациента, если в период его нахождения в стационаре было выявлено иное основное заболевание, требующее приоритетной госпитализации, пациента рекомендуется перевести в профильное отделение для верификации диагноза, выявления осложнений, лечения и улучшения прогноза для жизни.

#### **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

### **7. Критерии оценки качества медицинской помощи**

№	Критерии качества	ЕОК класс и уровень	УУР	УУД	Да/нет
1.	Проведен сбор жалоб и анамнеза	нет	В	3	да/нет
2.	Проведено физикальное обследование	нет	В	3	да/нет
3.	Выполнена 12-канальная ЭКГ	нет	С	4	да/нет
4.	Выполнена обзорная рентгенография	нет	С	4	да/нет



	грудной клетки (при условии невыполнения РКТА грудной аорты / грудной клетки)				
5.	Выполнена трансторакальная эхокардиография	I	A	1	да/нет
6.	Выполнен общий (клинический) анализ крови развернутый, биохимический (оценка уровней креатинина, мочевины, АЛТ, АСТ, натрия, калия, билирубина, С-реактивного белка, глюкоза) при предоперационном обследовании, а также 1 раз в год на контрольном визите при динамическом наблюдении	нет	C	3	да/нет
7.	Выполнена чреспищеводная эхокардиография (при клинической необходимости, недостаточном качестве ЭхоКГ визуализации, для которых затруднительно получение оптимальной визуализации при ЭХО-КГ или же имеется несоответствие данных ЭхоКГ с клинической картиной, интраоперационно при операции на АК)	I	A	1	да/нет
8.	Выполнено РКТА грудной аорты (при расширении восходящего отдела аорты >40 мм), в случае отсутствия возможности выполнения исследования пациент направлен в экспертный центр	I	B	3	да/нет
9.	Выполнена коронарная ангиография всем пациентам с АН старше 40 лет, женщинами с ранней менопаузой и мужчинам с факторами риска ИБС, либо пациентам независимо от возраста с подозрением на наличие аномалий	I	A	3	да/нет

	коронарных артерий перед операцией коррекции АН для исключения сопутствующего гемодинамически значимого стеноза коронарного русла перед оперативным вмешательством на АК				
10.	Назначена медикаментозная терапия систолической дисфункции и ХСН пациентам с тяжелой АН	нет	В	3	да/нет
11.	Выполнено вмешательство на аортальном клапане у пациента с симптомной тяжелой АН в случае отсутствия противопоказаний	І	А	2	да/нет
12.	Выполнен первый осмотр оперированных пациентов через 2–4 недели после выписки из стационара	нет	С	3	да/нет
13.	Проводится послеоперационное клиническое обследование 1 раз в год с выполнением трансторакальной ЭхоКГ	нет	В	4	да/нет
14.	Выполняется контроль уровня МНО после протезирования АК при контрольном визите на этапе подбора дозы не менее 1 раза в 3-4 дня, далее при подобранной дозе АВК 1 раз в 3-4 недели	І	А	1	да/нет

## Список литературы

1. Bekereditian R, Grayburn PA. Valvular heart disease: aortic regurgitation. *Circulation*. 2005;112(1):125-34.
2. Maurer G. Aortic regurgitation. *Heart (British Cardiac Society)*. 2006;92(7):994-1000.
3. Weiss RM, Miller JD, Heistad DD. Fibrocalcific aortic valve disease: opportunity to understand disease mechanisms using mouse models. *Circulation research*. 2013;113(2):209-22.
4. Esmailzadeh M, Alimi H, Maleki M, Hosseini S. Aortic valve injury following blunt chest trauma. *Research in cardiovascular medicine*. 2014;3(3):e17319.
5. Хубулава ГГ, Марченко СП, Старчик ДА, Суворов ВВ, Кривошеков ЕВ, Шихвердиев НН, et al. Геометрические и морфологические характеристики корня аорты в норме и при недостаточности аортального клапана. *Хирургия Журнал им НИ Пирогова*. 2018(5):4-12.
6. Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A, Moura L, Popescu BA, Agricola E, et al. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 1: aortic and pulmonary regurgitation (native valve disease). *European journal of echocardiography : the journal of the Working Group on Echocardiography of the European Society of Cardiology*. 2010;11(3):223-44.
7. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP, 3rd, Guyton RA, et al. 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines. *Circulation*. 2014;129(23):2440-92.
8. Chaliki HP, Mohty D, Avierinos JF, Scott CG, Schaff HV, Tajik AJ, et al. Outcomes after aortic valve replacement in patients with severe aortic regurgitation and markedly reduced left ventricular function. *Circulation*. 2002;106(21):2687-93.
9. Sambola A, Tornos P, Ferreira-Gonzalez I, Evangelista A. Prognostic value of preoperative indexed end-systolic left ventricle diameter in the outcome after surgery in patients with chronic aortic regurgitation. *American heart journal*. 2008;155(6):1114-20.
10. Stefano G, Fox K, Schluchter M, Hoit BD. Prevalence of unsuspected and significant mitral and aortic regurgitation. *Journal of the American Society of Echocardiography : official publication of the American Society of Echocardiography*. 2008;21(1):38-42.
11. Zoghbi WA, Adams D, Bonow RO, Enriquez-Sarano M, Foster E, Grayburn PA, et al. Recommendations for noninvasive evaluation of native valvular regurgitation: a report from the American Society of Echocardiography developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *Journal of the American Society of Echocardiography : official publication of the American Society of Echocardiography*. 2017;30(4):303-71.

12. Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, Milojevic M, Baldus S, Bauersachs J, et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease: Developed by the Task Force for the management of valvular heart disease of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *European heart journal*. 2021.
13. de Kerchove L, El Khoury G. Anatomy and pathophysiology of the ventriculo-aortic junction: implication in aortic valve repair surgery. *Annals of cardiothoracic surgery*. 2013;2(1):57-64.
14. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP, 3rd, Fleisher LA, et al. 2017 AHA/ACC focused update of the 2014 AHA/ACC Guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on clinical practice guidelines. *Journal of the American College of Cardiology*. 2017.
15. Attenhofer Jost CH, Turina J, Mayer K, Seifert B, Amann FW, Buechi M, et al. Echocardiography in the evaluation of systolic murmurs of unknown cause. *The American journal of medicine*. 2000;108(8):614-20.
16. Кардиология. Национальное руководство. Краткое издание. Шляхто ЕВ, editor. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2019. 816 p.
17. Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, De Bonis M, Hamm C, Holm PJ, et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *European heart journal*. 2017;38(36):2739-91.
18. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *American heart journal*. 2005;150(3):513-5.
19. Stout KK, Verrier ED. Acute valvular regurgitation. *Circulation*. 2009;119(25):3232-41.
20. Hundley WG, Bluemke DA, Finn JP, Flamm SD, Fogel MA, Friedrich MG, et al. ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010 expert consensus document on cardiovascular magnetic resonance: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents. *Journal of the American College of Cardiology*. 2010;55(23):2614-62.
21. Najafi H, Dye WS, Javid H, Hunter JA, Goldin MD, Serry C. Aortic insufficiency secondary to aortic root aneurysm or dissection. *Archives of surgery (Chicago, Ill : 1960)*. 1975;110(11):1401-7.
22. Clavel MA, Tribouilloy C, Vanoverschelde JL, Pizarro R, Suri RM, Szymanski C, et al. Association of B-type natriuretic peptide with survival in patients with degenerative mitral regurgitation. *Journal of the American College of Cardiology*. 2016;68(12):1297-307.

23. Lindman BR, Clavel MA, Abu-Alhayja'a R, Côté N, Dagenais F, Novak E, et al. Multimarker approach to identify patients with higher mortality and rehospitalization rate after surgical aortic valve replacement for aortic stenosis. *JACC Cardiovasc Interv*. 2018;11(21):2172-81.
24. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumbach A, Böhm M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: Developed by the Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *European heart journal*. 2021;42(36):3599-726.
25. Graffeo JM, Persaud H. Aortic regurgitation. *Journal of the American Academy of PAs*. 2017;30(8):47-8.
26. Oztunç F, Babaoğlu K, Yilmaz E, Demir T, Ahunbay G. Predictive value of cardiothoracic ratio as a marker of severity of aortic regurgitation and mitral regurgitation. *Anadolu kardiyoloji dergisi : AKD = the Anatolian journal of cardiology*. 2007;7(2):146-9.
27. Lancellotti P, Rosenhek R, Pibarot P, Iung B, Otto CM, Tornos P, et al. ESC Working Group on Valvular Heart Disease position paper--heart valve clinics: organization, structure, and experiences. *European heart journal*. 2013;34(21):1597-606.
28. Magne J, Cosyns B, Popescu BA, Carstensen HG, Dahl J, Desai MY, et al. Distribution and prognostic significance of left ventricular global longitudinal strain in asymptomatic significant aortic stenosis: an individual participant data meta-analysis. *JACC Cardiovascular imaging*. 2019;12(1):84-92.
29. Prihadi EA, Vollema EM, Ng ACT, Ajmone Marsan N, Bax JJ, Delgado V. Determinants and prognostic implications of left ventricular mechanical dispersion in aortic stenosis. *European heart journal cardiovascular Imaging*. 2019;20(7):740-8.
30. le Polain de Waroux JB, Pouleur AC, Goffinet C, Vancraeynest D, Van Dyck M, Robert A, et al. Functional anatomy of aortic regurgitation: accuracy, prediction of surgical reparability, and outcome implications of transesophageal echocardiography. *Circulation*. 2007;116(11 Suppl):I264-9.
31. Maron BJ, Zipes DP, Kovacs RJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Preamble, Principles, and General Considerations: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *Journal of the American College of Cardiology*. 2015;66(21):2343-9.
32. Amsallem M, Ou P, Milleron O, Henry-Feugeas MC, Detaint D, Arnoult F, et al. Comparative assessment of ascending aortic aneurysms in Marfan patients using ECG-gated

computerized tomographic angiography versus trans-thoracic echocardiography. *International journal of cardiology*. 2015;184:22-7.

33. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo RD, Eggebrecht H, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *European heart journal*. 2014;35(41):2873-926.

34. Borger MA, Fedak PWM, Stephens EH, Gleason TG, Girdauskas E, Ikonomidis JS, et al. The American Association for Thoracic Surgery consensus guidelines on bicuspid aortic valve-related aortopathy: full online-only version. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2018;156(2):e41-e74.

35. Goldstein SA, Evangelista A, Abbara S, Arai A, Asch FM, Badano LP, et al. Multimodality imaging of diseases of the thoracic aorta in adults: from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging: endorsed by the Society of Cardiovascular Computed Tomography and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *Journal of the American Society of Echocardiography : official publication of the American Society of Echocardiography*. 2015;28(2):119-82.

36. Doherty JU, Kort S, Mehran R, Schoenhagen P, Soman P. ACC/AATS/AHA/ASE/ASNC/HRS/SCAI/SCCT/SCMR/STS 2017 Appropriate Use Criteria for Multimodality Imaging in Valvular Heart Disease : A Report of the American College of Cardiology Appropriate Use Criteria Task Force, American Association for Thoracic Surgery, American Heart Association, American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Thoracic Surgeons. *J Nucl Cardiol*. 2017;24(6):2043-63.

37. Freeman LA, Young PM, Foley TA, Williamson EE, Bruce CJ, Greason KL. CT and MRI assessment of the aortic root and ascending aorta. *AJR American journal of roentgenology*. 2013;200(6):W581-92.

38. Azevedo CF, Nigri M, Higuchi ML, Pomerantzeff PM, Spina GS, Sampaio RO, et al. Prognostic significance of myocardial fibrosis quantification by histopathology and magnetic resonance imaging in patients with severe aortic valve disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 2010;56(4):278-87.

39. Bing R, Cavalcante JL, Everett RJ, Clavel MA, Newby DE, Dweck MR. Imaging and impact of myocardial fibrosis in aortic stenosis. *JACC Cardiovascular imaging*. 2019;12(2):283-96.

40. Neumann FJ, Sousa-Uva M, Ahlsson A, Alfonso F, Banning AP, Benedetto U, et al. 2018 ESC/EACTS Guidelines on myocardial revascularization. *European heart journal*. 2019;40(2):87-165.
41. Barili F, Pacini D, Capo A, Rasovic O, Grossi C, Alamanni F, et al. Does EuroSCORE II perform better than its original versions? A multicentre validation study. *European heart journal*. 2013;34(1):22-9.
42. Shahian DM, Jacobs JP, Badhwar V, Kurlansky PA, Furnary AP, Cleveland JC, Jr., et al. The Society of Thoracic Surgeons 2018 adult cardiac surgery risk models: part 1-background, design considerations, and model development. *The Annals of thoracic surgery*. 2018;105(5):1411-8.
43. Kundi H, Popma JJ, Reynolds MR, Strom JB, Pinto DS, Valsdottir LR, et al. Frailty and related outcomes in patients undergoing transcatheter valve therapies in a nationwide cohort. *European heart journal*. 2019;40(27):2231-9.
44. Hosler QP, Maltagliati AJ, Shi SM, Afilalo J, Popma JJ, Khabbaz KR, et al. A practical two-stage frailty assessment for older adults undergoing aortic valve replacement. *J Am Geriatr Soc*. 2019;67(10):2031-7.
45. Dent E, Martin FC, Bergman H, Woo J, Romero-Ortuno R, Walston JD. Management of frailty: opportunities, challenges, and future directions. *Lancet (London, England)*. 2019;394(10206):1376-86.
46. Goldfarb M, Lauck S, Webb JG, Asgar AW, Perrault LP, Piazza N, et al. Malnutrition and mortality in frail and non-frail older adults undergoing aortic valve replacement. *Circulation*. 2018;138(20):2202-11.
47. Yanagisawa R, Tanaka M, Yashima F, Arai T, Kohno T, Shimizu H, et al. Frequency and consequences of cognitive impairment in patients underwent transcatheter aortic valve implantation. *The American journal of cardiology*. 2018;122(5):844-50.
48. Abramowitz Y, Jilaihawi H, Chakravarty T, Mack MJ, Makkar RR. Porcelain aorta: a comprehensive review. *Circulation*. 2015;131(9):827-36.
49. Abramowitz Y, Kazuno Y, Chakravarty T, Kawamori H, Maeno Y, Anderson D, et al. Concomitant mitral annular calcification and severe aortic stenosis: prevalence, characteristics and outcome following transcatheter aortic valve replacement. *European heart journal*. 2017;38(16):1194-203.
50. Puri R, Iung B, Cohen DJ, Rodés-Cabau J. TAVI or No TAVI: identifying patients unlikely to benefit from transcatheter aortic valve implantation. *European heart journal*. 2016;37(28):2217-25.

51. Gunter RL, Kilgo P, Guyton RA, Chen EP, Puskas JD, Cooper WA, et al. Impact of preoperative chronic lung disease on survival after surgical aortic valve replacement. *The Annals of thoracic surgery*. 2013;96(4):1322-8.
52. Allende R, Webb JG, Munoz-Garcia AJ, de Jaegere P, Tamburino C, Dager AE, et al. Advanced chronic kidney disease in patients undergoing transcatheter aortic valve implantation: insights on clinical outcomes and prognostic markers from a large cohort of patients. *European heart journal*. 2014;35(38):2685-96.
53. Tirado-Conte G, Rodés-Cabau J, Rodríguez-Olivares R, Barbanti M, Lhermusier T, Amat-Santos I, et al. Clinical outcomes and prognosis markers of patients with liver disease undergoing transcatheter aortic valve replacement: a propensity score-matched analysis. *Circ Cardiovasc Interv*. 2018;11(3):e005727.
54. Yang LT, Michelena HI, Scott CG, Enriquez-Sarano M, Pislaru SV, Schaff HV, et al. Outcomes in chronic hemodynamically significant aortic regurgitation and limitations of current guidelines. *Journal of the American College of Cardiology*. 2019;73(14):1741-52.
55. Elder DH, Wei L, Szwejkowski BR, Libianto R, Nadir A, Pauriah M, et al. The impact of renin-angiotensin-aldosterone system blockade on heart failure outcomes and mortality in patients identified to have aortic regurgitation: a large population cohort study. *Journal of the American College of Cardiology*. 2011;58(20):2084-91.
56. Otto CM. Heartbeat: beta-blockers for aortic regurgitation. *Heart (British Cardiac Society)*. 2016;102(3):165-7.
57. Nadeau-Routhier C, Marsit O, Beaudoin J. Current Management of Patients with Severe Aortic Regurgitation. *Current treatment options in cardiovascular medicine*. 2017;19(2):9.
58. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JGF, Coats AJS, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *European heart journal*. 2016;37(27):2129-200.
59. Pizarro R, Bazzino OO, Oberti PF, Falconi ML, Arias AM, Krauss JG, et al. Prospective validation of the prognostic usefulness of B-type natriuretic peptide in asymptomatic patients with chronic severe aortic regurgitation. *Journal of the American College of Cardiology*. 2011;58(16):1705-14.
60. de Meester C, Gerber BL, Vancraeynest D, Pouleur AC, Noirhomme P, Pasquet A, et al. Do guideline-based indications result in an outcome penalty for patients with severe aortic regurgitation? *JACC Cardiovascular imaging*. 2019;12(11 Pt 1):2126-38.



61. Tornos P, Sambola A, Permanyer-Miralda G, Evangelista A, Gomez Z, Soler-Soler J. Long-term outcome of surgically treated aortic regurgitation: influence of guideline adherence toward early surgery. *Journal of the American College of Cardiology*. 2006;47(5):1012-7.
62. Bhudia SK, McCarthy PM, Kumpati GS, Helou J, Hoercher KJ, Rajeswaran J, et al. Improved outcomes after aortic valve surgery for chronic aortic regurgitation with severe left ventricular dysfunction. *Journal of the American College of Cardiology*. 2007;49(13):1465-71.
63. Mastrobuoni S, de Kerchove L, Navarra E, Watremez C, Vancraeynest D, Rubay J, et al. Long-term experience with valve-sparing reimplantation technique for the treatment of aortic aneurysm and aortic regurgitation. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2019;158(1):14-23.
64. Hindricks G, Potpara T, Dagres N, Arbelo E, Bax JJ, Blomström-Lundqvist C, et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC. *European heart journal*. 2020;42(5):373-498.
65. Gillinov AM, Gelijns AC, Parides MK, DeRose JJ, Jr., Moskowitz AJ, Voisine P, et al. Surgical ablation of atrial fibrillation during mitral-valve surgery. *The New England journal of medicine*. 2015;372(15):1399-409.
66. Tsai YC, Phan K, Munkholm-Larsen S, Tian DH, La Meir M, Yan TD. Surgical left atrial appendage occlusion during cardiac surgery for patients with atrial fibrillation: a meta-analysis. *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. 2015;47(5):847-54.
67. Yao X, Gersh BJ, Holmes DR, Jr., Melduni RM, Johnsrud DO, Sangaralingham LR, et al. Association of surgical left atrial appendage occlusion with subsequent stroke and mortality among patients undergoing cardiac surgery. *Jama*. 2018;319(20):2116-26.
68. Martín Gutiérrez E, Castaño M, Gualis J, Martínez-Comendador JM, Maiorano P, Castillo L, et al. Beneficial effect of left atrial appendage closure during cardiac surgery: a meta-analysis of 280 585 patients. *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. 2020;57(2):252-62.
69. El Khoury G, de Kerchove L. Principles of aortic valve repair. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2013;145(3 Suppl):S26-9.
70. Fu Y, Guidoin R, De Paulis R, Lin J, Li B, Wang L, et al. The Gelweave Valsalva graft to better reconstruct the anatomy of the aortic root. *Journal of long-term effects of medical implants*. 2016;26(2):97-121.

71. Lansac E, Di Centa I, Sleilaty G, Lejeune S, Khelil N, Berrebi A, et al. Long-term results of external aortic ring annuloplasty for aortic valve repair. *European journal of cardio-thoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. 2016;50(2):350-60.
72. Urbanski PP, Zhan X, Hijazi H, Zacher M, Diegeler A. Valve-sparing aortic root repair without down-sizing of the annulus. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2012;143(2):294-302.
73. Чернявский АМ, Альсов СА, Хван ДС, Сирота ДА, Ляшенко ММ. Сравнительная клиничко-функциональная оценка клапаносохраняющей операции на корне аорты при реимплантации корня аорты в протез. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия*. 2014;7(6):54-8.
74. Чернявский АМ, Сирота ДА, Альсов СА, Хван ДС, Ляшенко ММ. Качество жизни после экстравальвулярного протезирования восходящего отдела аорты протезом с синусами Вальсальвы. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2012;2:35-8.
75. Arabkhani B, Mookhoek A, Di Centa I, Lansac E, Bekkers JA, De Lind Van Wijngaarden R, et al. Reported outcome after valve-sparing aortic root replacement for aortic root aneurysm: a systematic review and meta-analysis. *The Annals of thoracic surgery*. 2015;100(3):1126-31.
76. Lee H, Cho YH, Sung K, Kim WS, Park KH, Jeong DS, et al. Clinical outcomes of root reimplantation and Bentall procedure: propensity score matching analysis. *The Annals of thoracic surgery*. 2018;106(2):539-47.
77. Schneider U, Feldner SK, Hofmann C, Schöpe J, Wagenpfeil S, Giebels C, et al. Two decades of experience with root remodeling and valve repair for bicuspid aortic valves. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2017;153(4):S65-s71.
78. Mazzitelli D, Pfeiffer S, Rankin JS, Fischlein T, Choi YH, Wahlers T, et al. A regulated trial of bicuspid aortic valve repair supported by geometric ring annuloplasty. *The Annals of thoracic surgery*. 2015;99(6):2010-6.
79. Рыбка ММ, Хинчагов ДЯ, Мумладзе КВ, Никулкина ЕС. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп. Москва: НМИЦССХ; 2018. 73 p.
80. Рыбка ММ, Хинчагов ДЯ. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии,

аневризмах восходящего отдела и дуги аорты у пациентов различных возрастных групп. Москва: НЦССХ; 2015. 77 p.

81. Landoni G, Lomivorotov VV, Nigro Neto C, Monaco F, Pasyuga VV, Bradic N, et al. Volatile anesthetics versus total Intravenous anesthesia for cardiac surgery. *New England Journal of Medicine*. 2019;380(13):1214-25.
82. Долецкий АА. Кардиореабилитация: Медицинское информационное агентство; 2016. 240 p.
83. Кардиореабилитация и вторичная профилактика: ГЭОТАР-Медиа; 2021. 464 p.
84. Butchart EG, Gohlke-Bärwolf C, Antunes MJ, Tornos P, De Caterina R, Cormier B, et al. Recommendations for the management of patients after heart valve surgery. *European heart journal*. 2005;26(22):2463-71.
85. Sibilitz KL, Berg SK, Tang LH, Risom SS, Gluud C, Lindschou J, et al. Exercise-based cardiac rehabilitation for adults after heart valve surgery. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2016;3:Cd010876.
86. Lancellotti P, Pibarot P, Chambers J, Edvardsen T, Delgado V, Dulgheru R, et al. Recommendations for the imaging assessment of prosthetic heart valves: a report from the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed by the Chinese Society of Echocardiography, the Inter-American Society of Echocardiography, and the Brazilian Department of Cardiovascular Imaging†. *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging*. 2016;17(6):589-90.
87. Gerber MA, Baltimore RS, Eaton CB, Gewitz M, Rowley AH, Shulman ST, et al. Prevention of rheumatic fever and diagnosis and treatment of acute Streptococcal pharyngitis: a scientific statement from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the Interdisciplinary Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2009;119(11):1541-51.
88. Borer JS, Sharma A. Drug therapy for heart valve diseases. *Circulation*. 2015;132(11):1038-45.
89. Piepoli MF, Hoes AW, Agewall S, Albus C, Brotons C, Catapano AL, et al. 2016 European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice: The Sixth Joint Task Force of the European Society of Cardiology and Other Societies on Cardiovascular Disease Prevention in Clinical Practice (constituted by representatives of 10 societies and by invited experts) Developed with the special contribution of the European Association for

Cardiovascular Prevention & Rehabilitation (EACPR). *European heart journal*. 2016;37(29):2315-81.

60. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongiorni MG, Casalta JP, Del Zotti F, Dulgheru R, El Khoury G, Erba PA, Iung B, Miro JM, Mulder BJ, Plonska-Gosciniak E, Price S, Roos-Hesselink J, Snygg-Martin U, Thuny F, Tornos Mas P, Vilacosta I, Zamorano JL, Document R, Erol C, Nihoyannopoulos P, Aboyans V, Agewall S, Athanassopoulos G, AYTEKIN S, Benzer W, Bueno H, Broekhuizen L, Carerj S, Cosyns B, De Backer J, De Bonis M, Dimopoulos K, Donal E, Drexel H, Flachskampf FA, Hall R, Halvorsen S, Hoehn B, Kirchhof P, Lainscak M, Leite-Moreira AF, Lip GY, Mestres CA, Piepoli MF, Punjabi PP, Rapezzi C, Rosenhek R, Siebens K, Tamargo J, Walker DM. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: the Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* 2015;36:3075–3128.

61. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo RD, Eggebrecht H, Evangelista A, Falk V, Frank H, Gaemperli O, Grabenwoger M, Haverich A, Iung B, Manolis AJ, Meijboom F, Nienaber CA, Roffi M, Rousseau H, Sechtem U, Sirnes PA, Allmen RS, Vrints CJ, ESC Committee for Practice Guidelines. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014;35:2873–2926.

62. Bonow RO, Borer JS, Rosing DR, et al. Preoperative exercise capacity in symptomatic patients with aortic regurgitation as a predictor of postoperative left ventricular function and long-term prognosis. *Circulation*. 1980;62:1280–90.

63. Klodas E, Enriquez-Sarano M, Tajik AJ, et al. Optimizing timing of surgical correction in patients with severe aortic regurgitation: role of symptoms. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30:746–52.

64. Chaliki HP, Mohty D, Avierinos J-F, et al. Outcomes after aortic valve replacement in patients with severe aortic regurgitation and markedly reduced left ventricular function. *Circulation*. 2002;106:2687–93.

65. Tornos P, Sambola A, Permanyer-Miralda G, et al. Long-term outcome of surgically treated aortic regurgitation: influence of guideline adherence toward early surgery. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47:1012–7.

66. Bhudia SK, McCarthy PM, Kumpati GS, et al. Improved outcomes after aortic valve surgery for chronic aortic regurgitation with severe left ventricular dysfunction. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49:1465–71.

67. Fiedler AG, Bhambhani V, Laikhter E, et al. Aortic valve replacement associated with survival in severe regurgitation and low ejection fraction. *Heart*. 2018;104:835–40.
68. Kaneko T, Ejiofor JI, Neely RC, et al. Aortic regurgitation with markedly reduced left ventricular function is not a contraindication for aortic valve replacement. *Ann Thorac Surg*. 2016;102:41–7.
69. Greves J, Rahimtoola SH, McAnulty JH, et al. Preoperative criteria predictive of late survival following valve replacement for severe aortic regurgitation. *Am Heart J*. 1981;101:300–8.
70. Forman R, Firth BG, Barnard MS. Prognostic significance of preoperative left ventricular ejection fraction and valve lesion in patients with aortic valve replacement. *Am J Cardiol*. 1980;45:1120–5.
71. Bonow RO, Picone AL, McIntosh CL, et al. Survival and functional results after valve replacement for aortic regurgitation from 1976 to 1983: impact of preoperative left ventricular function. *Circulation*. 1985;72:1244–56.
72. Cormier B, Vahanian A, Luxereau P, et al. Should asymptomatic or mildly symptomatic aortic regurgitation be operated on? *Z Kardiol*. 1986;75(suppl 2):141–5.
73. Klodas E, Enriquez-Sarano M, Tajik AJ, et al. Aortic regurgitation complicated by extreme left ventricular dilation: long-term outcome after surgical correction. *J Am Coll Cardiol*. 1996;27:670–7.
74. Saisho H, Arinaga K, Kikusaki S, et al. Long term results and predictors of left ventricular function recovery after aortic valve replacement for chronic aortic regurgitation. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;21:388–95.
75. Mentias A, Feng K, Alashi A, et al. Long-term outcomes in patients with aortic regurgitation and preserved left ventricular ejection fraction. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:2144–53.
76. Yang L-T, Michelena HI, Scott CG, et al. Outcomes in chronic hemodynamically significant aortic regurgitation and limitations of current guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73:1741–52.
77. de Meester C, Gerber BL, Vancraeynest D, et al. Do guideline-based indications result in an outcome penalty for patients with severe aortic regurgitation? *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019;12:2126–38.
78. Bonow RO, Lakatos E, Maron BJ, et al. Serial long-term assessment of the natural history of asymptomatic patients with chronic aortic regurgitation and normal left ventricular systolic function. *Circulation*. 1991;84:1625–35.

79. Detaint D, Messika-Zeitoun D, Maalouf J, et al. Quantitative echocardiographic determinants of clinical outcome in asymptomatic patients with aortic regurgitation: a prospective study. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2008;1:1–11.
80. Pizarro R, Bazzino OO, Oberti PF, et al. Prospective validation of the prognostic usefulness of B-type natriuretic peptide in asymptomatic patients with chronic severe aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:1705–14.
81. Tornos MP, Olona M, Permanyer-Miralda G, et al. Clinical outcome of severe asymptomatic chronic aortic regurgitation: a long-term prospective follow-up study. *Am Heart J*. 1995;130:333–9.
82. Tarasoutchi F, Grinberg M, Spina GS, et al. Ten-year clinical laboratory follow-up after application of a symptom-based therapeutic strategy to patients with severe chronic aortic regurgitation of predominant rheumatic etiology. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41:1316–24.
83. Kumpuris AG, Quinones MA, Waggoner AD, et al. Importance of preoperative hypertrophy, wall stress and end-systolic dimension as echocardiographic predictors of normalization of left ventricular dilatation after valve replacement in chronic aortic insufficiency. *Am J Cardiol*. 1982;49:1091–100.
84. Fioretti P, Roelandt J, Bos RJ, et al. Echocardiography in chronic aortic insufficiency. Is valve replacement too late when left ventricular end-systolic dimension reaches 55 mm? *Circulation*. 1983;67:216–21.
85. Stone PH, Clark RD, Goldschlager N, et al. Determinants of prognosis of patients with aortic regurgitation who undergo aortic valve replacement. *J Am Coll Cardiol*. 1984;3:1118–26.
86. Cawley PJ, Hamilton-Craig C, Owens DS, et al. Prospective comparison of valve regurgitation quantitation by cardiac magnetic resonance imaging and transthoracic echocardiography. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2013;6:48–57.
87. Cranney GB, Lotan CS, Dean L, et al. Left ventricular volume measurement using cardiac axis nuclear magnetic resonance imaging. Validation by calibrated ventricular angiography. *Circulation*. 1990;82:154–63.
88. Dulce MC, Mostbeck GH, O’Sullivan M, et al. Severity of aortic regurgitation: interstudy reproducibility of measurements with velocity-encoded cine MR imaging. *Radiology*. 1992;185:235–40.
89. Gelfand EV, Hughes S, Hauser TH, et al. Severity of mitral and aortic regurgitation as assessed by cardiovascular magnetic resonance: optimizing correlation with Doppler echocardiography. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2006;8:503–7.

90. Myerson SG, d'Arcy J, Mohiaddin R, et al. Aortic regurgitation quantification using cardiovascular magnetic resonance: association with clinical outcome. *Circulation*. 2012;126:1452–60.
91. Kammerlander AA, Wiesinger M, Duca F, et al. Diagnostic and prognostic utility of cardiac magnetic resonance imaging in aortic regurgitation. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019;12:1474–83.
92. Zoghbi WA, Adams D, Bonow RO, et al. Recommendations for noninvasive evaluation of native valvular regurgitation: a report from the American Society of Echocardiography. Developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr*. 2017;30:303–71.
93. Detaint D, Messika-Zeitoun D, Maalouf J, et al. Quantitative echocardiographic determinants of clinical outcome in asymptomatic patients with aortic regurgitation: a prospective study. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2008;1:1–11.
94. Pizarro R, Bazzino OO, Oberti PF, et al. Prospective validation of the prognostic usefulness of B-type natriuretic peptide in asymptomatic patients with chronic severe aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:1705–14.
95. Bonow RO, Picone AL, McIntosh CL, et al. Survival and functional results after valve replacement for aortic regurgitation from 1976 to 1983: impact of preoperative left ventricular function. *Circulation*. 1985;72:1244–56.
96. Cunha CL, Giuliani ER, Fuster V, et al. Preoperative M-mode echocardiography as a predictor of surgical results in chronic aortic insufficiency. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1980;79:256–65.
97. Bonow RO, Lakatos E, Maron BJ, et al. Serial long-term assessment of the natural history of asymptomatic patients with chronic aortic regurgitation and normal left ventricular systolic function. *Circulation*. 1991;84:1625–35.
98. Bonow RO, Rosing DR, McIntosh CL, et al. The natural history of asymptomatic patients with aortic regurgitation and normal left ventricular function. *Circulation*. 1983;68:509–17.
99. Borer JS, Hochreiter C, Herrold EM, et al. Prediction of indications for valve replacement among asymptomatic or minimally symptomatic patients with chronic aortic regurgitation and normal left ventricular performance. *Circulation*. 1998;97:525–34.
100. Ishii K, Hirota Y, Suwa M, et al. Natural history and left ventricular response in chronic aortic regurgitation. *Am J Cardiol*. 1996;78:357–61.
101. Scognamiglio R, Fasoli G, Dalla Volta S. Progression of myocardial dysfunction in asymptomatic patients with severe aortic insufficiency. *Clin Cardiol*. 1986;9:151–6.

102. Scognamiglio R, Rahimtoola SH, Fasoli G, et al. Nifedipine in asymptomatic patients with severe aortic regurgitation and normal left ventricular function. *N Engl J Med.* 1994;331:689–94.
103. Siemenczuk D, Greenberg B, Morris C, et al. Chronic aortic insufficiency: factors associated with progression to aortic valve replacement. *Ann Intern Med.* 1989;110:587–92.
104. Evangelista A, Tornos P, Sambola A, et al. Long-term vasodilator therapy in patients with severe aortic regurgitation. *N Engl J Med.* 2005;353:1342–9.
105. Scognamiglio R, Rahimtoola SH, Fasoli G, et al. Nifedipine in asymptomatic patients with severe aortic regurgitation and normal left ventricular function. *N Engl J Med.* 1994;331:689–94.
106. Arnett DK, Blumenthal RS, Albert MA, et al. 2019 ACC/AHA guideline on the primary prevention of cardiovascular disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2019;140:e596–646.
107. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, et al. 2017 ACC/AHA/HFSA focused update of the 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Failure Society of America. *Circulation.* 2017;136:e137–61.
108. Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(5):1226-33.
109. Angelini A, Ho SY, Anderson RH, Devine WA, Zuberbuhler JR, Becker AE, Davies MJ. The morphology of the normal aortic valve as compared with the aortic valve having two leaflets. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989;98(3):362-7.
110. Elder DH, Wei L, Szwejkowski BR, Libianto R, Nadir A, Pauriah M, Rekhraj S, Lim TK, George J, Doney A, Pringle SD, Choy AM, Struthers AD, Lang CC. The impact of renin-angiotensin-aldosterone system blockade on heart failure outcomes and mortality in patients identified to have aortic regurgitation: a large population cohort study. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:2084\_2091.
111. Seferovic PM, Ponikowski P, Anker SD, Bauersachs J, Chioncel O, Cleland JGF, de Boer RA, Drexel H, Ben Gal T, Hill L, Jaarsma T, Jankowska EA, Anker MS, Lainscak M, Lewis BS, McDonagh T, Metra M, Milicic D, Mullens W, Piepoli MF, Rosano G, Ruschitzka F, Volterrani M, Voors AA, Filippatos G, Coats AJS. Clinical practice update on heart failure 2019: pharmacotherapy, procedures, devices and patient management. An expert consensus meeting report of the Heart Failure Association
112. Lacro RV, Dietz HC, Sleeper LA, Yetman AT, Bradley TJ, Colan SD, Pearson GD, Selamet Tierney ES, Levine JC, Atz AM, Benson DW, Braverman AC, Chen S, De Backer J,



Gelb BD, Grossfeld PD, Klein GL, Lai WW, Liou A, Loeys BL, Markham LW, Olson AK, Paridon SM, Pemberton VL, Pierpont ME, Pyeritz RE, Radojewski E, Roman MJ, Sharkey AM, Stylianou MP, Wechsler SB, Young LT, Mahony L, Pediatric Heart Network Investigators. Atenolol versus losartan in children and young adults with Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 2014;371:2061\_2071.

113. Forteza A, Evangelista A, Sanchez V, Teixido-Tura G, Sanz P, Gutierrez L, Gracia T, Centeno J, Rodriguez-Palomares J, Rupilanchas JJ, Cortina J, Ferreira- Gonzalez I, Garcia-Dorado D. Efficacy of losartan vs. atenolol for the prevention of aortic dilation in Marfan syndrome: a randomized clinical trial. *Eur Heart J* 2016;37:978\_985.

114. Groenink M, den Hartog AW, Franken R, Radonic T, de Waard V, Timmermans J, Scholte AJ, van den Berg MP, Spijkerboer AM, Marquering HA, Zwinderman AH, Mulder BJ. Losartan reduces aortic dilatation rate in adults with Marfan syndrome: a randomized controlled trial. *Eur Heart J* 2013;34:3491\_3500.

114. Mullen M, Jin XY, Child A, Stuart AG, Dodd M, Aragon-Martin JA, Gaze D, Kiotsekoglou A, Yuan L, Hu J, Foley C, Van Dyck L, Knight R, Clayton T, Swan L, Thomson JDR, Erdem G, Crossman D, Flather M, AIMS Investigators.

Irbesartan in Marfan syndrome (AIMS): a double-blind, placebo-controlled randomised trial. *Lancet* 2020;394:2263\_2270.

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

### **Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:**

- Врач сердечно-сосудистый хирург
- Врач-кардиолог
- Врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению
- Врач-аритмолог
- Врач ультразвуковой диагностики
- Врач функциональной диагностики
- Врач-рентгенолог
- Врач-терапевт
- Врач общей практики

### **Методы сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных**

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой рекомендаций являются публикации, включенные в базы данных PubMed, Scopus, Google Scholar. Глубина поиска составила 30 лет.

### **Методы оценки качества и силы доказательств**

- консенсус экспертов;
- оценка качества рекомендаций в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П1).
- оценка силы доказательств в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П2).

В ходе разработки КР использованы международные шкалы уровня убедительности рекомендаций и уровня достоверности доказательств (**Таблицы П1 и П2**), а также новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (**Таблицы П3, П4 и П5**), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭККМП Минздрава РФ. Формирование Национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, учитывающих доступность медицинской помощи. По этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций, одновременно использованы две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД. Добавлены классы рекомендаций ЕОК, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций.

**Таблица П1. Классы показаний согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов (ЕОК).**

<b>Класс рекомендаций (ЕОК)</b>	<b>Определение</b>	<b>Предлагаемая формулировка</b>
I	Доказано или общепризнанно, что диагностическая процедура, вмешательство/ лечение являются эффективными и полезными	Рекомендовано/ показано
II	Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения	Целесообразно применять
IIa	Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения	
IIb	Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно	Можно применять
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны/не эффективны, а в ряде случаев могут приносить вред	Не рекомендуется применять

**Таблица П2. Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского Общества Кардиологов (ЕОК).**

<b>Уровни достоверности доказательств (ЕОК)</b>	
A	Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов
B	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
C	Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

**Таблица П3. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

<b>Уровни достоверности доказательств (УДД)</b>	
Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации» (зарегистрирован 08.05.2019 № 54588)	
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица П4. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)**

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описания клинических случаев

5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов
---	--

**Таблица П5. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

<b>Уровень убедительности рекомендации (УРР)</b> Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации» (зарегистрирован 08.05.2019 № 54588)	
<b>А</b>	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
<b>В</b>	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
<b>С</b>	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

### **Порядок обновления клинических рекомендаций**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию — не реже чем один раз в три года, — а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

### **Приложение А3. Справочные материалы**

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)
3. «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» (Приказ Минздрава России №1024н от 17 декабря 2015 г.)

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Рис. 1П. Алгоритм первичной диагностики и хирургического лечения тяжелой

АН

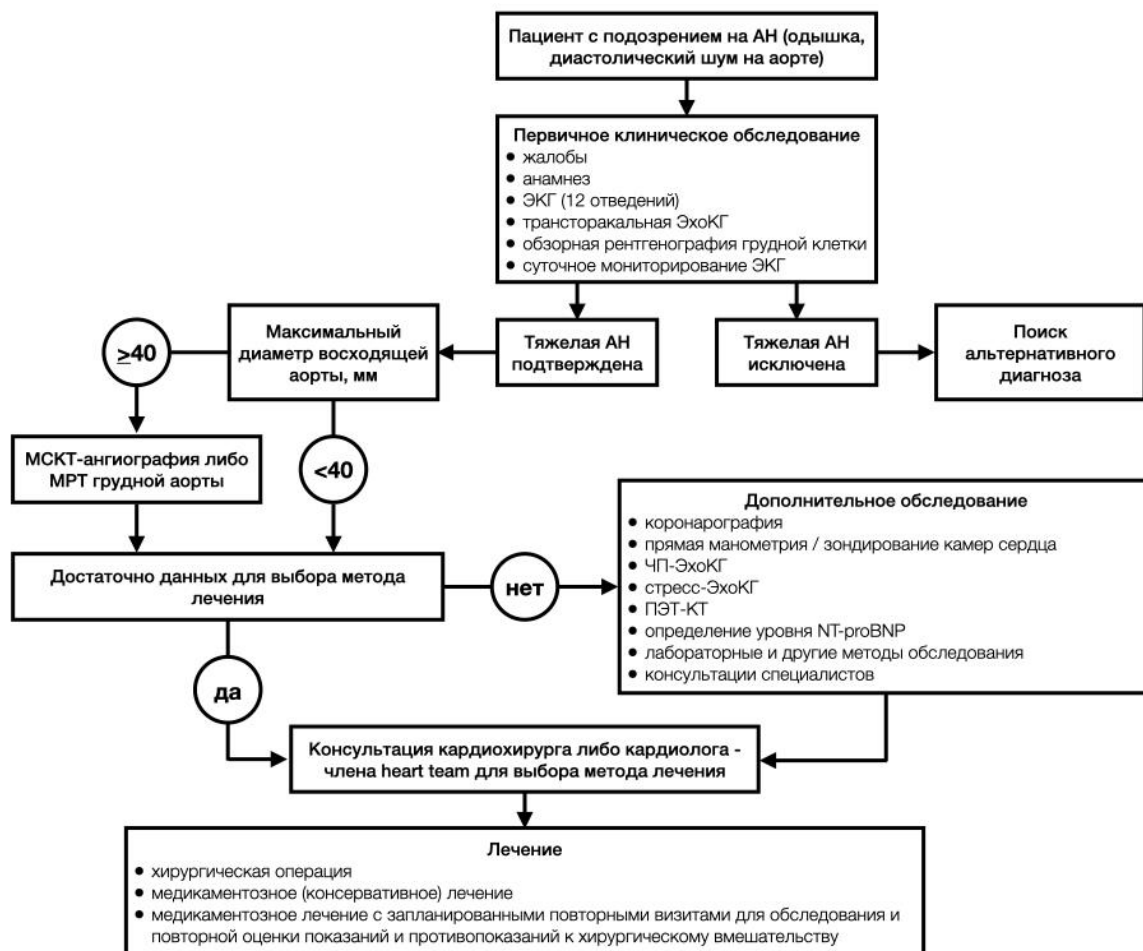
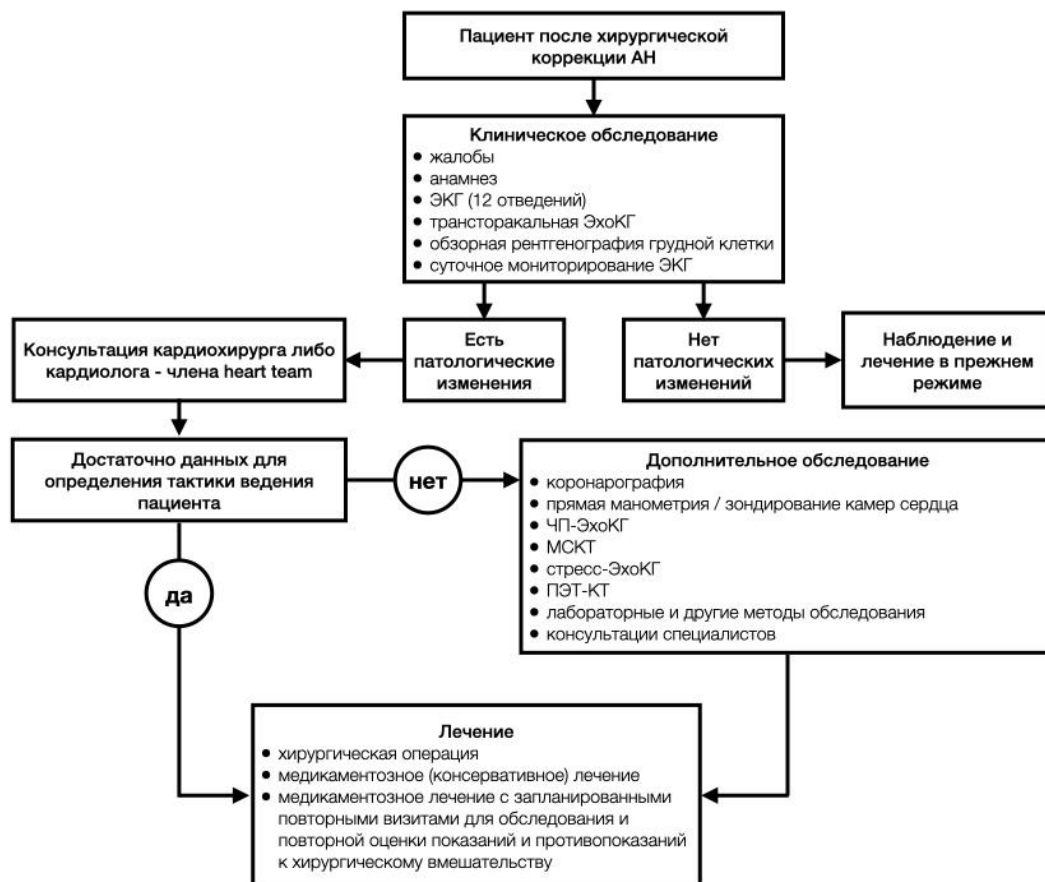


Рис 2П. Алгоритм ведения пациента после коррекции АН





## **Приложение В. Информация для пациента**

**Аортальная недостаточность** – врожденный или приобретенный порок сердца, характеризующийся нарушением запирающей функции аортального клапана. В фазу диастолы (расслабления и наполнения левого желудочка) часть крови, выброшенная левым желудочком в аорту, возвращается обратно через несостоятельный аортальный клапан. Аортальная недостаточность может быть врожденной и приобретенной, развиваться как при исходно нормально сформированном трехстворчатом аортальном клапане, так и у лиц с врожденными аномалиями – двустворчатым, моностворчатым, четырехстворчатым аортальным клапаном. Причинами аортальной недостаточности могут быть как изменения самих створок аортального клапана (растяжение и истончение створок, разрушение при инфекционном поражении, склероз и фиброз при атеросклерозе или ревматизме), так и заболевания восходящего отдела аорты, приводящие к нарушению механизма открытия и закрытия клапана: аневризма, расслоение, разрыв восходящей аорты.

Тяжелая аортальная недостаточность обычно проявляется одышкой при умеренных и небольших физических нагрузках, быстрой утомляемостью, в ряде случаев ощущением дискомфорта в области сердца. В далеко зашедших случаях у пациентов наблюдается одышка в покое, невозможность лежать в постели с низким изголовьем («сердечная астма»), нарушения ритма сердца, накопление жидкости в плевральных полостях, в брюшной полости (асцит), отеки нижних конечностей. Единственным методом эффективного устранения тяжелой аортальной недостаточности является хирургическая операция. При наличии тяжелой аортальной недостаточности и показаний к оперативному вмешательству отказ или отсрочка хирургической коррекции существенно ухудшает результаты лечения, повышает риски тяжелых осложнений и ухудшает прогноз для жизни даже в том случае, если позднее операция будет выполнена.

- После выписки из специализированного центра рекомендуется строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз).
- Наблюдение у кардиолога по месту жительства (осмотр, трансторакальная эхокардиография, ЭКГ, обзорная рентгенография грудной клетки) рекомендуется не реже 1 раза в год, строго соблюдая его предписания и назначения.
- Рекомендуется наблюдение кардиолога в специализированном центре (осмотр, трансторакальная эхокардиография, ЭКГ, обзорная рентгенография грудной клетки) не реже 1 раза в год.
- При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические,

прочие процедуры, предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) рекомендуется обязательно превентивно принимать рекомендованные антибиотики для профилактики инфекционного эндокардита реконструированного или протезированного клапана сердца.

- Планируемые инвазивные манипуляции и/или хирургические операции рекомендуется обязательно согласовывать с кардиологом, наблюдающим пациента по месту жительства.
- Изменение доз и схем тех или иных лекарственных препаратов, а также назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач.
- При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов рекомендуется в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом.
- При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки рекомендуется внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, отеки, резкие боли в грудной клетке, в животе, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания, неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.

Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Рис. 3П. Этиология аортальной недостаточности.



**Рис. 4П. Классификация аортальной недостаточности по типам (адаптировано из Н. Baumgartner и соавт., 2017, W.A. Zoghbi и соавт., 2017) [11, 17]**

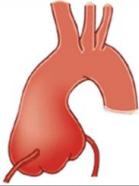
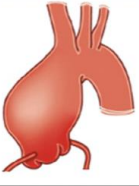
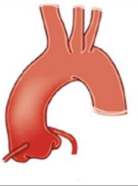
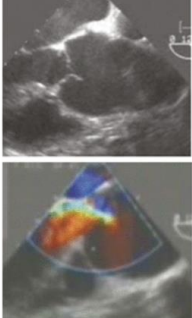
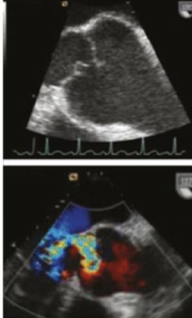
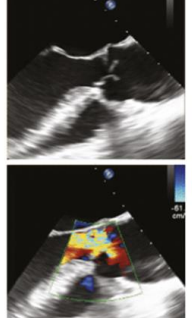








Аневризма корня аорты	Аневризма тубулярной части восходящей аорты	Изолированная АН (диаметр восходящей аорты <40 мм)
<p><b>Тип I</b></p> 	<p><b>Тип II</b></p> 	<p><b>Тип III</b></p> 
<p>Обычная подвижность створок, центральный поток регургитации</p>	<p>Пролапс створок, эксцентричный поток регургитации</p>	<p>Укорочение/ограничение движений створок, массивная центральная или эксцентричная регургитация</p>
		

Рис. 5П. Классификация двустворчатого аортального клапана (по Н.-Н. Sievers, C. Schmidtke, 2007) [108, 109]

Главная категория: число «ложных» комиссур	Тип 1 (нет «ложных» комиссур)		Тип 2 (1 «ложная» комиссура)			Тип 3 (2 «ложные» комиссуры)
						
1 подкатегория	lat	ap	L – R	R – N	N – L	L – R / R – N
Позиция створок и «ложных» комиссур						
2 подкатегория						
Функция клапана	<b>I</b> – недостаточность <b>S</b> – стеноз <b>B (I + S)</b> – сочетание недостаточности и стеноза <b>No</b> – нормальная функция аортального клапана					