



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

# Врожденная митральная недостаточность (ВМН)

МКБ 10: Q 23.3.

Возрастная категория: **дети/взрослые**

Год утверждения (частота пересмотра): **2021 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**
- **Ассоциация детских кардиологов России**
- **Российское кардиологическое общество**
- **Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению**
- **Национальная курортная ассоциация**

## Утверждены:

- Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России
- Ассоциация детских кардиологов России
- Российское кардиологическое общество
- Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению

## Согласованы

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации

\_\_\_\_\_ 202\_ г.

## Оглавление

Список сокращений .....	4
Термины и определения .....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .....	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	7
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	8
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	8
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	11
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики .....	11
2.1 Жалобы и анамнез .....	11
2.2 Физикальное обследование.....	12
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	13
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	14
2.5 Иные диагностические исследования.....	20
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	21
3.1 Консервативное лечение .....	21
3.2 Хирургическое лечение.....	24
3.3 Эндоваскулярные вмешательства .....	28
3.4 Иное лечение .....	29
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	31
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	31
6. Организация медицинской помощи .....	34
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) .....	35
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	35
Список литературы .....	36
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций .....	43

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	43
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	47
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	48
Приложение В. Информация для пациента .....	49
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях .....	50

## Список сокращений

2D ЭхоКГ – двухмерная ЭхоКГ

3D ЭхоКГ – трехмерная ЭхоКГ

ВПС — врожденные пороки сердца

ИЭ – инфекционный эндокардит

КДР – конечный диастолический размер

КСО – конечный систолический объем

КСР – конечно-систолический размер

КТ – компьютерная томография

ЛЖ – левый желудочек

ЛП – левое предсердие

МК – митральный клапан

МН – митральная недостаточность

МР – митральная регургитация

ПЖ – правый желудочек

ПМК – пролапс митрального клапана

ТН – трикуспидальная недостаточность

ФВ – фракция выброса

ФК – функциональный класс

ХСН – хроническая сердечная недостаточность

ЭКГ – электрокардиография

ЭКС – электрокардиостимулятор

ЭхоКГ – эхокардиография

NYHA – New York Heart Association (Нью-Йоркская ассоциация сердца)

## Термины и определения

Катетеризация сердца – инвазивная процедура, проводимая с лечебными или диагностическими целями при патологии сердечно-сосудистой системы путем введения катетеров в полость сердца или просвет магистральных сосудов.

Эндокардит — воспаление внутренней оболочки сердца с поражением клапанных структур.

Митральный клапан — левый атрио-вентрикулярный клапан

Протезирование клапана — замена нативного клапана протезом, выполняющим его функцию.

Митральная регургитация — обратное поступление крови в систолу желудочков в левое предсердие в результате нарушения целостности митрального клапана

Реконструкция клапана — восстановление функции клапана без его замены.

Синдром Эйзенменгера — все большие внутрисердечные и внесердечные системно-легочные дефекты, которые приводят к значительному повышению ЛСС, обратному или двунаправленному шунтированию крови; развитию цианоза, вторичного эритроцитоза, мультиорганным поражениям.

Уровень достоверности доказательств (УДД) – степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным [1].

Уровень убедительности рекомендаций (УУР) – степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации [1].

Эндокардит — воспаление внутренней оболочки сердца с поражением клапанных структур.

Эхокардиография — метод ультразвукового исследования, направленный на исследование морфологических и функциональных изменений сердца и его клапанного аппарата.

## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Врожденная митральная недостаточность (ВМН) – это врожденный порок сердца (ВПС), характеризующийся поражением клапанных, подклапанных структур митрального клапана (МК) с возникновением обратного тока крови из левого желудочка (ЛЖ) в левое предсердие (ЛП) во время систолы.

### **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Формирование атриовентрикулярного клапана завершается на ранних стадиях эмбриологического развития. Любой из компонентов МК (фиброзное кольцо, створки, сухожильные хорды и папиллярные мышцы) оказывается нефункциональным вследствие дефектов эмбриональных закладок эндокарда, нарушений структуры соединительной ткани, формирующей клапан, генетически обусловленной миксоматозной дегенерацией [2][3]. В основе митральной недостаточности лежат изолированное или сочетанное повреждение створок клапана (деформация, ригидность, уменьшение площади, неправильное положение, провисание, фенестрация, недоразвитие, расщепление), фиброзного кольца (расширение, кальциноз), сухожильных хорд (разрыв, укорочение, удлинение), папиллярных мышц (разрыв, дисфункция, атрофия, фиброзное перерождение [4][5][6].

ВМН характеризуется постоянным обратным током крови в систолу из ЛЖ в ЛП. Изменения гемодинамики зависят от выраженности регургитации. Перегрузка объемом приводит к гипертрофии и дилатации левых камер сердца с развитием атриомегалии и, в последующем, дилатации ЛЖ. Расширение левых камер сердца приводит к дополнительной дилатации фиброзного кольца и дисфункции папиллярных мышц, что увеличивает объем регургитации. По мере прогрессирования МР объем ЛЖ увеличивается, а сократительная функция снижается (Франк-Механизм Старлинга), что приводит к снижению фракции выброса с уменьшением ударного объема и сердечного выброса [7][8].

При МР кровь выбрасывается как в аорту, так и в ЛП, что приводит к повышению ЛП давления, снижению возврата по легочным венам, затем повышению давления в легочных венах и рефлекторной артериолярной вазоконстрикцией легких, легочной гипертензии, гипертрофии и дисфункции ПЖ [7][8]. Снижением сократительной способности и ударного объема ЛЖ, увеличение КДО ЛЖ приводит к появлению

симптомов сердечной недостаточности. Хирургическое вмешательство на МК должно быть выполнено до начала дисфункции ЛЖ, так как она может быть необратима даже в случае успешной операции на клапане. Дилатация правых отделов сердца увеличивает риск аритмий. Дилатация атриовентрикулярного кольца ЛЖ усугубляет НМК. Повышается гидростатическое давление в легких, развивается отек легких [7][8].

Острая стадия МН характеризуется внезапной объемной перегрузкой левого предсердия и ЛЖ. Первоначально недилатированное ЛП ограничивает объем регургитации за счет увеличения как своего размера, так и конечного диастолического давления ЛЖ. В острой ситуации быстрое повышение давления в ЛП приводит к повышению легочного венозного давления, вызывая застойные явления в легких и, в конечном счете, отек легких. В хронической компенсированной стадии ЛЖ компенсирует увеличенное диастолическое наполнение гипертрофией и дилатацией для увеличения ударного объема. Компенсация увеличенного объема может происходить и без повышения давления в малом круге кровообращения и ПЖ. Комплаенс ЛП снижает постнагрузку на ЛЖ, тогда как дилатация и гипертрофия ЛЖ повышают сократительную способность. Эти важные изменения сохраняют общую постнагрузку на левое сердце нормальной или неизменной. Хотя фракция регургитации может быть высокой, большой ударный объем компенсируется, поддерживая почти нормальный сердечный выброс. Хроническая декомпенсированная стадия возникает, когда ЛЖ не в состоянии поддерживать адекватный сердечный выброс. По мере того, как сократительная способность ЛЖ начинает снижаться, конечный систолический объем постепенно увеличивается, тем самым увеличивая конечное диастолическое давление ЛЖ. В результате повышенное давление в ЛП создает повышенную постнагрузку, которая еще больше ухудшает выброс ЛЖ, создавая тем самым повторяющийся цикл. В то время как конечный диастолический и конечный систолический объемы увеличиваются, легочная гиперемия, в конечном итоге, приводит к декомпенсации сердечной деятельности. Хотя прямая фракция выброса ЛЖ снижается по сравнению с компенсированной фазой, общая фракция выброса может оставаться нормальной из-за большого потока регургитации. При увеличении объема регургитации, общая фракция выброса падает, что указывает на усиление желудочковой дисфункции. Легочная гипертензия может развиваться при длительном повышении легочного венозного давления и, в конечном счете, может привести к правожелудочковой недостаточности.

### **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Врожденная митральная недостаточность изолированная составляет, по данным мировой литературы, 0,6% от числа прочих ВПС. Часто врожденные аномалии аппарата

МК выявляются в составе сложных ВПС (открытый атриовентрикулярный канал, и т. д.). В среднем у 2,5% населения (от 2 до 6%) случаев причиной развития первичной митральной регургитации является пролапс МК [9][10]. В то же время существует множество состояний, ассоциированных с этим заболеванием. Чаще всего они включают наследственные нарушения соединительной ткани, такие как синдром Марфана, синдром Элерса—Данлоса, несовершенный остеогенез и т. д. Кроме этого, ВНК, в виде пролапса МК, чаще выявляется у пациентов с астеническим телосложением, с врожденными деформациями грудной клетки, с тонкой передней грудной стенкой, «грудью сапожника» и т. д.

#### **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Q 23.3 — Врожденная митральная недостаточность.

#### **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

По этиологии

- Изолированные дефекты митрального клапана.
- Дегенеративное заболевание (миксоматозная дегенерация МК)
- Дефекты МК, связанные с другими врожденными пороками сердца.

По течению заболевания

##### I. Острые причины

- Ишемические (например, перинатальная асфиксия, аномальное происхождение левой коронарной артерии из легочной артерии и др.)
- Неонатальная (например, перинатальная асфиксия)
- Инфекционные (например, в/у миокардит).

##### II. Хронические причины [11][12]

- Врожденные нарушения (изолированные и в сочетании с другими ВПС)
- Дегенеративные нарушения (миксоматозная дегенерация створок митрального клапана (синдром Барлоу-клик-ропота, пролапс створок, пролапс митрального клапана), синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса и др.)



- Инфекционные заболевания (в/у миокардит)
- Кардиомиопатия (дилатационная кардиомиопатия и др.)

По анатомо-функциональным характеристикам [13]

Тип I: Недостаточность митрального клапана с нормальным движением створок

- Дилатация ФК МК
- Расщепление створки
- Дефект створки

Тип II: Проплапс створок

- Удлинение хорд
- Удлинение папиллярных мышц
- Отсутствие хорд

Тип III: Ограничение подвижности створок.

A. Нормальное строение папиллярных мышц МК

- Сращение по комиссурам
- Укорочение хорд

B. Аномальное строение папиллярных мышц МК

- Парашютообразный МК
- Гамакообразный МК
- Гипоплазия папиллярных мышц

По степени выраженности МН (ЭХОкг) и тяжести заболевания [14].

Стадия А (пациент с факторами риска развития МН)

- Анатомия клапана: легкий ПМК с нормальной коаптацией створок; легкое утолщение и ограничение подвижности створок
- Гемодинамика: маленькая центральная струя площадью <20 % ЛП, Vena contracta <0,3 см.

Стадия В (прогрессирующая МН и бессимптомное течение)

- Анатомия клапана: тяжелый ПМК с нормальной коаптацией; изменения клапана с ограничением подвижности и нарушением центральной коаптации

- Гемодинамика: центральная струя площадью 20-30 % ЛП или позднесистолическая эксцентричная струя; Vena contracta <0,7 см; объем регургитации <60 мл; фракция регургитации <50%; ERO <0,40 см<sup>2</sup>.
- Гемодинамические последствия: легкое расширение ЛП; отсутствие расширения ЛЖ; нормальное давление в ЛА.

#### Стадия С (бессимптомное течение с тяжелой МН)

- Анатомия клапана: Тяжелый ПМК с нарушением коаптации или молотящей створкой; изменения клапана с ограничением подвижности и нарушением центральной коаптации.
- Гемодинамика: центральная струя площадью >40 % ЛП или голосистолическая эксцентричная струя; Vena contracta 0,7 см; Объем регургитации 60 мл; Фракция регургитации 50%; ERO 0,40 см<sup>2</sup>
- Гемодинамические последствия: умеренное или выраженное расширение ЛА; увеличение ЛЖ; легочная гипертензия может присутствовать в покое или при физической нагрузке.

C1: ФВЛЖ > 60% и КСР <40 мм.

C2: ФВЛЖ ≤60% и КСР ≥40 мм.

#### Стадия D (симптомное течение с тяжелой МН)

- Анатомия клапана: Тяжелый ПМК с нарушением коаптации или молотящей створкой; изменения клапана с ограничением подвижности и нарушением центральной коаптации.
- Гемодинамика: центральная струя площадью >40 % ЛП или голосистолическая эксцентричная струя; Vena contracta 0,7 см; Объем регургитации 60 мл; Фракция регургитации 50%; ERO 0,40 см<sup>2</sup>
- Гемодинамические последствия: умеренное или выраженное расширение ЛА; увеличение ЛЖ; легочная гипертензия
- Симптомы: Снижение толерантности к физической нагрузке, одышка при физической нагрузке

## **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Врожденная митральная недостаточность не имеет специфических симптомов и клиническая картина обусловлена, преимущественно, признаками прогрессирующей СН, развивающейся по мере увеличения объема митральной регургитации и ухудшения систолической функции ЛЖ (стадии С и D - классификация МН по стадиям) [14]. Если в стадию компенсации (А-В) у пациента могут отсутствовать жалобы, то по мере увеличения объема МР и ухудшения систолической функции ЛЖ появляются жалобы на одышку, быструю утомляемость и сердцебиение при физической нагрузке, а далее и в покое, кашель. По мере вовлечения правых камер сердца на фоне повышения систолического давления в ЛА и снижения сократительной способности ПЖ возможно появление отеков, гидроторакса [14]. Развитие правожелудочковой недостаточности также сопровождается появлением акроцианоза, увеличением печени, набуханием шейных вен, асцитом. При компрессии возвратного гортанного нерва расширенным левым предсердием или легочным стволом возникает осиплость голоса или афония (синдром Ортнера). У пациентов с бессимптомной тяжелой митральной регургитацией обычно выслушивается шум в сердце в ходе плановой диспансеризации или, либо развиваются аритмии (чаще всего фибрилляции предсердий). В стадию декомпенсации (стадии С и D) МН может манифестировать признаками застойной сердечной недостаточности (одышка в покое, отеки конечностей, отек легких) [14][15]. Развитие правожелудочковой недостаточности также сопровождается появлением акроцианоза, периферических отеков, увеличением печени, набуханием шейных вен, асцитом. При компрессии возвратного гортанного нерва расширенным левым предсердием или легочным стволом возникает осиплость голоса или афония (синдром Ортнера).

## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

### **2.1 Жалобы и анамнез**

- **Рекомендуется** сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов с ВМП [7][8][16][15].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** *Анамнез крайне важен для оценки пациента с хронической МР. Правильная первичная оценка толерантности к физической нагрузке важна в выявлении незначительных изменений в симптомах при последующих осмотрах. При сборе жалоб*

рекомендуется расспросить об одышке, сердцебиении, плохой прибавке массы тела, частых инфекционных бронхолёгочных заболеваниях [7][8][16][15]. В зависимости от степени нарушения гемодинамики наблюдается очень большая вариабельность клинического течения. Состояние больного зависит от выраженности митральной регургитации, легочно-сосудистого сопротивления и функции левого желудочка.

## **2.2 Физикальное обследование**

- У всех пациентов с ВМН **рекомендуется** проводить физикальный осмотр с определением формы грудной клетки и пальпацией области сердца [7][8][16][15].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** при внешнем осмотре рекомендуется обратить внимание на форму грудной клетки. Осмотр прекардиальной области в случае умеренной митральной недостаточности не выявляет изменений.

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнить аускультацию сердца [7][8][16][15].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** при аускультации у пациентов с ВМН определяется:

пансистолический шум, наиболее отчетливо выслушиваемый на верхушке сердца с распространением в левую подмышечную впадину и на спину. Первый тон сердца обычно снижен, а второй - расщеплен. Другие особенности аускультативной картины обычно включают: смещение верхушечного толчка; разлитой верхушечный толчок – сниженная функция ЛЖ снижает пульсацию; усиление 2 тона в результате ЛГ; 3 тон сердца в результате быстрого, большого объема потока в ЛЖ; 4 тон сердца из-за сокращения предсердий..

при аускультации у пациентов с ПМК определяется

систолический щелчок, который изменяется в зависимости от изменения позы. Систолический щелчок перемещается к первому звуку сердца в вертикальном положении, и может появиться новый щелчок. МН-шум может присутствовать только в вертикальном положении пациента. Редко можно услышать систолический прекардиальный “гудок”. Быстрое приседание приводит к перемещению систолического щелчка в сторону от первого тона сердца, и систолический шум МН возвращается к поздней систоле. Эти постуральные изменения связаны в первую очередь с изменением объема ЛЖ, сократительной способности миокарда и частоты сердечных сокращений. Объем ЛЖ уменьшается в вертикальном положении по сравнению с

*положением лежа на спине, и рефлексорная тахикардия возникает в положении лежа на спине.*

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнить аускультацию легких [7][8][16][15].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** *при аускультации у пациентов с выраженной ВМН возможны проявления легочной гипертензии, появление крепитирующих хрипов в легких*

### **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

У пациентов с ВМН не имеет специфичности.

- **Рекомендуется** проведение общего (клинического) анализа крови у всех пациентов с ВМН, при первичном обследовании и при динамическом наблюдении в случае ухудшении клинического состояния [15][17][18][19].

**ЕОК IC (УУР А, УДД 2).**

**Комментарии:** *Для исключения ревматизма и эндокардита как причины МН или значимого ухудшения врожденной МН рекомендовано исследование [15][17][18][19]; скорости оседания эритроцитов (СОЭ), лейкоцитарной формулы.*

- **Рекомендуется** для установления биохимических признаков нарушения кровообращения исследование следующих параметров: N-терминального фрагмента мозгового натрийуретического пропептида (NT-proBNP), креатинкиназа МВ -фракция, тропонин I, лактат, уровень мочевины крови, креатинин, функциональные тесты печени [15][17][18][19].

**ЕОК IC (УУР А, УДД 2).**

- **Рекомендуется** определение серологических маркеров воспаления в случаях первичного выявления или значимого ухудшения врожденной МН [15][17][18][19].

**ЕОК IC (УУР А, УДД 2).**

- **Рекомендуется** посев крови в случаях первичного выявления или значимого ухудшения врожденной МН [15][17][18][19].

**ЕОК IC (УУР С, УДД 5).**

## **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** выполнение электрокардиографии (ЭКГ) для оценки сердечного ритма и проводимости, определения перегрузки левых и правых отделов сердца [15][20][21][22].

**ЕОК нет (УУР А, УДД 3).**

**Комментарии:** *при небольших размерах МН изменения на ЭКГ могут отсутствовать. При увеличении ЛП регистрируется р Mitrale - зубец Р уширен (более 0,11 с) и в I и II отведениях бывает двугорбым; в отведении V1 - отрицательный и широкий. При гипертрофии и увеличении ЛЖ: зубец R в I отведении высокий, а зубец S в III отведении глубокий, депрессия сегмента ST и отрицательный зубец T в I отведении; в грудных отведениях V5 и V6 регистрируется высокий зубец R, сегмент ST иногда бывает снижен, зубец T отрицательный; в отведениях V1 и V2, наоборот - глубокий зубец S. При гипертрофии и напряжения ПЖ, указывающими на легочную гипертензию - глубокий зубец S в I отведении и высокий зубец R во II и III отведениях с депрессией сегмента ST и отрицательным зубцом T; высокий зубец R в отведении V1 с отчетливой депрессией сегмента ST и отрицательным зубцом T, в отведениях V5 и V6 - обратная картина: маленький зубец R и глубокий зубец S.*

- **рекомендуется** выполнение рентгенографии органов грудной клетки для определения размеров конфигурации сердца и состояния малого круга кровообращения [15][20][21][22].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии:** *Степень кардиомегалии и выраженности легочного рисунка напрямую зависит от величины МН и дилатации отделов сердца. У пациентов с незначительной МН рентгенография грудной клетки будет нормальной. Расширение ЛП определяется на прямом снимке как локальное выбухание в области, где обычно присутствует впадина между левой ветвью ЛА и левым краем ЛЖ и смещения вверх левого главного бронха.*

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнение трансторакальной эхокардиографии (ЭхоКГ) с применением режима цветного доплеровского картирования, что является основным диагностическим инструментом в постановке диагноза ВМН, для выявления врожденной этиологии патологии митрального клапана и базовой (первичной) оценки размеров и функции ЛЖ, ПЖ и размера ЛП, давления в легочной артерии, тяжести МН [15][21][22][23][24][25][26][27][28].

**ЕОК IC (УУР А, УДД 1).**

**Комментарии:** Эхокардиография (ЭхоКГ) - ключевой метод диагностики для установления диагноза ВМН и оценки тяжести пациентов.

Асимптомным пациентам с врожденной недостаточностью митрального клапана с легкой (1 степень) или умеренной (2 степень) МР показано динамическое наблюдение с выполнением трансторакального ЭХОКГ исследования каждые 12 мес. для оценки функции ЛЖ (фракции выброса и конечного систолического и диастолического размеров) и оценки динамики выраженности МР.

Асимптомным пациентам с выраженной МР (3 степень) с отсутствием признаков легочной гипертензии, без увеличения левых отделов сердца показано динамическое наблюдение с выполнением трансторакального ЭХОКГ исследования каждые 6 мес. для оценки функции ЛЖ (фракции выброса и конечного систолического и диастолического размеров) и оценки динамики выраженности МР.

Симптомные пациенты с изолированной врожденной недостаточностью митрального клапана с тяжелой (3-4 степень), а также с умеренной (2 степень) в сочетании с сопутствующим ВПС, требующим хирургической коррекции, нуждаются в госпитализации с целью определения необходимости и выбора метода хирургической коррекции недостаточности митрального.

- Всем пациентам **рекомендуется** выполнение трансторакальной эхокардиографии на госпитальном этапе для детализации и оценки анатомии МК с выявлением механизмов и субстрата регургитации на уровне фиброзного кольца, створок, комиссур, подклапанного аппарата, левого желудочка для определения типа дисфункции МК в соответствии с функциональной классификацией МН по Carpentier A. у пациентов с умеренной (2 степень) регургитацией, которым требуется коррекция сопутствующего врожденного порока сердца и у пациентов с тяжелой (3-4 степенью) регургитацией. Двухмерное трансторакальное эхокардиографическое исследование может быть дополнено ЭХОКГ в режиме трехмерного изображения при его наличии и необходимости [15][21][22][23][24][25][26][27][28].

#### **ЕОК IC (УУР А, УДД 1).**

**Комментарии:** трансторакальная эхокардиография на госпитальном этапе для детализации и оценки анатомии МК с выявлением механизмов и субстрата регургитации на уровне фиброзного кольца, створок, комиссур, подклапанного аппарата, левого желудочка для определения типа дисфункции МК в соответствии с функциональной классификацией МН по Carpentier A. у пациентов с умеренной (2 степень) регургитацией,

которым требуется коррекция сопутствующего врожденного порока сердца и у пациентов с тяжелой (3-4 степенью) регургитацией. Двухмерное трансторакальное эхокардиографическое исследование может быть дополнено ЭХОКГ в режиме трехмерного изображения при его наличии и необходимости.

Преимущество 3-D реконструкции перед традиционной 2-D эхокардиографией заключается в получении более точного изображения позволяющее оценить анатомию клапана, выполнить измерения переднезаднего и поперечного (комиссурального) размера, определить их соотношение и локализацию зон регургитации, а так же провести комплексную оценку клапана в разные фазы сердечного цикла. Полученные данные в большинстве случаев позволяют планировать способ и объем предстоящего вмешательства на МК. Тем не менее, протокол обследования с помощью метода трехмерной ЭХО-КГ при врожденной патологии митрального клапана четко не разработан, не включены параметры, которые более детально характеризуют степень и объем регургитации, ширину потока регургитации (*Vena contracta*, см), площадь отверстия регургитации (*EROA*) и др. [15][24][25][26][27][28][29][30].

Согласно рекомендациям Американского колледжа кардиологов/Американской кардиологической ассоциацией разработаны и применяются современные эхокардиографические протоколы обследования пациентов с поражением митрального клапана, включающие ряд параметров, которые позволяют детально оценить степень его дисфункции.

*ЭХОКГ протокол обследования пациентов с ВМН на госпитальном этапе:*

*Оценка размеров и функции ЛЖ, ЛП с расчетом их индексированных показателей (КДР, мм; КСР, мм; КДО, мл; КСО, мл; УО, мл; ФВ, %; ИКДО, мл/м<sup>2</sup>; ИКСО, мл/м<sup>2</sup>; ТС МЖП, мм; ТЗС, мм; размеры ЛП).*

*Описание анатомии МК*

*1. Фиброзное кольцо: диаметр, передне-задний, Z-score ФК, S эффективного отверстия МК.*

*2. Комиссуры: сращены/не сращены, передне-латеральная, задне-медиальная, межкомиссуральный размер.*

*3. Створки МК: описание створок по сегментами (A1, A2, A3, P1, P2, P3), длина и толщина ПС; длина и толщина ЗС, глубина коаптации, мм, высота коаптации, мм.*

*4. Хорды: первичные, вторичные; основные, комиссуральные (удлиненны, укорочены, аномальное прикрепление хорд, длина, толщина крепление, гипоплазия, отрыв)*



5. Папиллярные мышцы (передне-латеральная группа, задне-медиальная группа): количество, укорочение, удлинение, утолщение, гипоплазия, крепление, расстояние между группами папиллярных мышц.

Оценка степени МР должна осуществляться не только полуколичественными методами измерения (измеряется в «+»), но обязательно с измерением современных показателей, характеризующих ее тяжесть (vena contracta (ширина устья струи регургитации), см; PISA (проксимальная зона регургитации), см<sup>2</sup>; EROA (площадь отверстия), см<sup>2</sup>; FR (фракция регургитации), %; RVol, (объем регургитации), мл).

Объем регургитации (R.Vol, мл) - количественный показатель, может быть рассчитан по ширине потока регургитации. Ширина потока регургитации (Vena contracta, см) - позволяет оценить параметры, характеризующие степень недостаточности митрального клапана как по центральному, так и по эксцентричному потоку. Поперечным срезом v.contracta является площадь отверстия регургитации (EROA), которое определяется в самой узкой части потока. PISA - (proximal isovelocity surface area out flow convergence, мм) – метод оценки проксимального ускорения кровотока. Определение по методу PISA основан по принципу гидродинамики. Суть данного метода заключается в том, что при увеличении скорости потока крови через отверстие регургитации формируется концентрическая поверхность – гемисфера.

Трансторакальная эхокардиография может выявить степень поражения МК и обеспечить полуколичественную информацию относительно тяжести регургитации. Если трансторакальная эхокардиография не позволяет четко визуализировать и оценить поток регургитации, должна быть выполнена чреспищеводная ЭХОКГ для уточнения деталей анатомического поражения МК и выбора оптимальной хирургической тактики [23].

Необходимо выявление и оценка степени легочной гипертензии. Первичное комплексное ультразвуковое исследование (двухмерная эхокардиография, доплер-эхокардиография) является обязательным для пациента с подозрением на МР. Настоятельно необходима количественная оценка тяжести МР [31][32][33]. У большинства пациентов оценка давления в легочной артерии может быть получена посредством измерения максимальной скорости регургитации на ТР [34]

Изменения этих базовых величин впоследствии используются для выбора времени операции МК. Артериальное давление при каждом исследовании должно быть зарегистрировано, потому что постнагрузка на желудочек будет влиять на определение тяжести МР. Для выбора способа устранения МР важно определить тип дисфункции МК в соответствии с предложенной А. Carpentier функциональной классификацией

недостаточности МК, которая позволяет врачу, выполняющему эхокардиографическое исследование сосредоточиться на анатомических и физиологических особенностях клапана, что помогает хирургу в планировании реконструктивного вмешательства [13].

Описание дисфункции клапана базируется на оценке движения свободного края створки относительно плоскости кольца: тип I: **Нормальное движение створок** (А: Дилатация ФК, В: Расщепление створки, С: Дефект створки); тип II: **Увеличенное движение створок /пролапс створок** (А: Удлинение хорд, В: Удлинение папиллярных мышц, С: Отсутствие хорд/отрыв хорд); тип III: **Ограничение в подвижности створок** (А: Нормальное строение папиллярных мышц, ограниченное в течение систолы и диастолы В: Аномальное строение папиллярных мышц, ограниченное в течение систолы). Диагноз тяжелой МР должен опираться на клинические данные и данные комплексного эхокардиографического исследования. Для диагностики тяжелой МР должны использоваться многочисленные параметры Допплер-эхокардиографии, включая ширину и площадь цветного потока, интенсивность постоянно-волнового доплеровского сигнала, контур легочного венозного потока, максимальную скорость раннего митрального потока и количественную оценку эффективной площади отверстия и объема регургитации. Кроме того, необходима оценка размеров ЛЖ и левого предсердия.

Таблица. ЭХО–КГ критерии оценки недостаточности МК [21][20][35][36]

	Степень поражения митрального клапана		
	Умеренная	Выраженная	Тяжелая
<b>Структура</b>			
<b>Морфология поражения МК</b>	Отсутствует или умеренная аномалия створок	Средняя степень аномалии створок или средняя степень пролапса	Тяжелое поражение клапана (первичные: расщепление створки, отрыв папиллярных мышц, перфорация створки, вторичные: отсутствие коаптации створок, тяжелая степень пролапса)
<b>Размер ЛЖ и ЛП</b>	Нормальный	Нормальный или незначительно увеличенный	Дилатированный
<b>Качественный метод при помощи доплер-ЭХОКГ</b>			
<b>Площадь струи в</b>	Отсутствует или	центральная струя	Большая

<b>режиме доплеровского картирования</b>	небольшая центральная струя <20% от площади ЛП	<20%–40% от площади ЛП или поздняя эксцентрическая струя	центральная струя (> 50% от ЛЖ) или эксцентрическая струя разного диаметра
<b>Сближение потоков</b>	Не видно, переходящий или маленький	Промежуточный в размере	Большой поток во время систолы
<b>Непрерывно–волновой поток струи</b>	Слабый/частичный/ виде параболы	Плотный, но частичный или виде параболы	Голосистолический/плотный/треугольный
<b>Полуколичественные измерения</b>			
<b>V. contracta (см)</b>	< 0,3	0,4–0,6	≥ 0,70 (>0,80 планарный)
<b>Поток через легочные вены</b>	Доминирует систолический поток (может быть снижена при ЛЖ дисфункции или ФП)	Нормальный или снижен в систолу	Минимальный или отсутствует в систолу
<b>Приточный отдел ЛЖ</b>	Доминируют А-волны	Вариабельный	Доминируют Е-волны (>1,2 м/сек)
<b>Количественные измерения</b>			
<b>EROA, PISA (см<sup>2</sup>)</b>	< 0,20	0,20–0,29 0,30–0,39	≥ 0,40
<b>RVol (мл)</b>	< 30	30–44 45–59	≥ 60
<b>RF (%)</b>	< 30	30–39 40–49	≥ 50

- Чреспищеводная эхокардиография (ЧПЭхоКГ) **рекомендуется** • рекомендована на госпитальном этапе чреспищеводная эхокардиография (при отсутствии к ней противопоказаний) пациентам с тяжелой МР старшей возрастной группы (больше 40 кг) которым назначена операция и у которых трансторакальная эхокардиография не обеспечивает диагностическую информацию относительно тяжести МР, механизма МР и/или состояния функции ЛЖ. ЧПЭхоКГ может быть дополнена исследованием в режиме 3D. Применение трехмерной эхокардиографии для оценки анатомии МК обусловлено необходимостью лучшей визуализации и распознавания механизма регургитации на МК для планирования объема и метода хирургического вмешательства [15][22][21][37][35][36][29][37][23]..

#### **ЕОК ПаС (УУР В, УДД 1).**

- **Не рекомендуется** ЧПЭхоКГ для рутинного наблюдения бессимптомных пациентов с МР [31][20][21][30][15].

#### **ЕОК ПаС (УУР В, УДД 1).**

- **Рекомендуется** ЧПЭхоКГ всем больным на операционном столе для оценки эффективности хирургической коррекции митральной регургитации и оценки функции ЛЖ [31][20][21][30][38].

#### **ЕОК ПаС (УУР В, УДД 3).**

- **Рекомендуется** трансторакальная ЭХОкг всем больным при выписке из лечебного учреждения для оценки размеров и функции ЛЖ и МК, гемодинамики в качестве точки отсчета после реконструкции МК или протезирования МК [31][20][21].

#### **ЕОК ПаС (УУР С, УДД 1).**

- **Рекомендуется** выполнение магнитно-резонансной томографии сердца и магистральных сосудов для получения объемных данных сердца, определения функции желудочков и объема регургитации в случаях недостаточности данных ЭХОкг для оценки степени тяжести МР [16][15].

#### **ЕОК ПаС (УУР С, УДД 3).**

- **Рекомендуется** катетеризация камер сердца всем пациентам при повышении давления в легочной артерии по данным ЭхоКГ для определения легочного сосудистого сопротивления [16][15].

#### **ЕОК ІС (УУР А, УДД 2).**

### **2.5 Иные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** проведение теста 6-минутной ходьбы для оценки переносимости физических нагрузок у взрослых пациентов с ВМН, осложненной ЛГ [39][40].

#### **ЕОК ІС (УУР А, УДД 2).**

**Комментарии:** *Тест 6-минутной ходьбы (ТШХ) является наиболее простым методом оценки функциональных возможностей пациентов. Дистанция в ТШХ обратно коррелирует с функциональным классом (ВОЗ). Тест обычно дополняется оценкой индекса одышки по Боргу и пульсоксиметрией. Снижение насыщения кислородом артериальной крови более чем на 10% во время ТШХ указывает на повышенный риск летальности. Динамика дистанции в ТШХ явилась первичной конечной точкой в большинстве рандомизированных исследований у больных с ЛАГ [39][40].*

- **Рекомендуется** проведение кардиопульмонального нагрузочного теста взрослым пациентам с ВМН для оценки функционального статуса [39][40].

#### **ЕОК нет (УУР В, УДД 2).**

**Комментарии:** *Тестирование с физической нагрузкой играет важную роль у взрослых пациентов с ДМЖП. Функциональные возможности и качество жизни являются ключевыми показателями эффективности хирургического вмешательства. У взрослых пациентов оцениваются следующие параметры: мощность и время нагрузки, максимальное потребление кислорода, эффективность вентиляции (угол наклона  $VE/VCO_2$ ), хронотропная реакция и динамика артериального давления, которые имеют прогностическое значение. Кардиопульмональный нагрузочный тест должен включаться в протоколы долгосрочного наблюдения за состоянием пациентов, играет важную роль в определении сроков хирургического вмешательства, в том числе, повторного [39][40].*

- Перед выпиской из стационара всем пациентам с целью контроля после выполненного оперативного вмешательства **рекомендуется** выполнить электрокардиографию [15][20][21][22].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

#### **3.1 Консервативное лечение**

##### **Поддерживающая терапия**

*Тактика лечения ВМН определяется гемодинамической значимостью дефекта и известным для него прогнозом. Для детей, поддающихся терапии, возможно отсрочить проведение оперативного вмешательства.*

- Рекомендовано назначение венозных вазодилататоров пациентам с острой НМК (при гипотонии – в сочетании с инотропной поддержкой).

**ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии.** *При острой тяжелой МР роль медикаментозной терапии ограничена и направлена прежде всего на стабилизацию гемодинамики при подготовке к операции (увеличить эффективный выброс и уменьшить легочный застой). У нормотензивных пациентов внутривенное введение нитропрусида уменьшает легочный застой и объем регургитации, увеличивает прямой поток и уменьшает тяжесть МН. У пациентов с гипотензией лечение более сложное: внутривенное введение нитропрусида должно сочетаться с введением инотропных препаратов МН приводит к легочной гипертензии и перегрузке ПЖ, дисфункция ПЖ оказывает большее прогностическое влияние, чем*

изменения ЛЖ, однако легочные вазодилататоры не были оценены при НМК [41][42][43][44][45].

- Рекомендовано назначение венозных вазодилататоров пациентам с хронической тяжелой симптомной НМК (при гипотонии – в сочетании с инотропной поддержкой) на этапе предоперационной подготовки.

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 5).**

*Комментарии.* При хронической первичной НМК в настоящее время существует консенсус в пользу хирургического вмешательства при наличии симптомов ХСН и признаков, указывающих на “высокий риск”[41]. У пациентов, которые стабилизируются, но остаются симптоматическими, следует рассмотреть возможность раннего хирургического вмешательства для снижения риска необратимой желудочковой дисфункции [46]. Пациенты, которые становятся бессимптомными при медикаментозной терапии, могут лечиться таким же образом, как и пациенты с хронической митральной регургитацией.

- Рекомендовано назначение ингибиторов АПФ [41][42][43][44][45].

#### **ЕОК IIaC (УУР C, УДД 5).**

*Комментарии.* У бессимптомных пациентов с хронической МР нет общепринятой медикаментозной терапии. Роль медикаментозной терапии в снижении НМК не определена. Хотя использование вазодилататоров может казаться логичным по тем причинам, что они эффективны при острой МР, однако крупных долговременных исследований для их оценки не проводилось. Кроме того, поскольку при МР с нормальной фракцией выброса постнагрузка не увеличивается, препараты, уменьшающие постнагрузку, могут вызвать состояние хронической низкой постнагрузки, которое пока еще очень мало изучено.

Хирургия клапанов является методом выбора для первичной НМК, хотя клиницисты обычно используют ингибиторы АПФ у бессимптомных пациентов, чтобы задержать прогрессирование заболевания, хотя нет абсолютно никаких доказательств в поддержку этой стратегии.

При отсутствии артериальной гипертензии и/или симптомов ХСН назначение ингибиторов АПФ не рекомендуется. Фактически, модели на животных и ограниченные данные клинических испытаний показали пагубное влияние этих препаратов на сократительную способность и объемы ЛЖ. Назначение иАПФ бессимптомным пациентам без артериальной гипертензии не улучшает отдаленные результаты и исходы.

*В то же время, в ряде исследований у пациентов с хронической умеренной НМК терапия иАПФ снижала выраженность МН, уменьшала массу и объемы ЛЖ, однако исследования, сообщающие о гемодинамических/функциональных преимуществах иАПФ при хронической МН, ограничены небольшими размерами выборки, отменой терапии у значительного числа пациентов из-за непереносимости лекарств и отсутствием данных о влиянии на развитие клинических событий. В рандомизированном контролируемом исследовании эналаприла на толерантность к физической нагрузке, через 1 год положительного эффекта не обнаружено. Тем не менее, иАПФ могут применяться для лечения ХСН [15].*

*Каптоприл используется у детей младше 6 месяцев, в то время как эналаприл обычно предпочтительнее у детей старшего возраста из-за большего удобства, связанного с его более длительным периодом полувыведения. иАПФ следует начинать осторожно с небольшой дозы, и только после коррекции гиповолемии, поскольку у некоторых пациентов может вызывать гипотензию в малых дозах [15].*

- Рекомендовано назначение  $\beta$ -блокаторов [47][48][41].

#### **ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии.** *НМК приводит к повышенному  $\beta$ -адренергическому состоянию, снижению синтеза белка миоцитов и деградациии внеклеточного матрикса, аналогичному таковому при систолической сердечной недостаточности. В ретроспективном когортном исследовании выживаемость лучше у пациентов, получавших  $\beta$ -блокаторы. 2-летнее рандомизированное двойное слепое исследование метопролола среди 38 бессимптомных пациентов с изолированной НМК средней и тяжелой степени и нормальной фракцией выброса ЛЖ выявило увеличение ФВ ЛЖ и ранней скорости диастолического наполнения, но не оказало влияния на объем ЛЖ, скорость деформации, толщину стенки или массу тела. Это исследование было слишком маленьким, чтобы осмысленно оценить клинические исходы. В отсутствие строгих данных рандомизированных контролируемых исследований невозможно сделать однозначный вывод о пользе. Следовательно, в настоящее время  $\beta$ -блокаторы не могут быть рекомендованы для предотвращения прогрессирования дисфункции миокарда или для снижения клинических проявлений при хронической первичной НМК. В то же время, эффективность  $\beta$ -блокаторов в терапии ХСН доказана.*

- Рекомендовано лечение застойной сердечной недостаточности

#### **ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии.** Лечение застойной СН включает инотропную поддержку, диуретики, снижение постнагрузки, дополнительный кислород, постельный режим, ограничение натрия и жидкости [15]. Медикаментозная терапия хронической сердечной недостаточности показана пациентам с хронической недостаточностью митрального клапана (стадия B-D), с пониженной ФВ. и пациентам с систолической дисфункцией, имеющих симптоматику первичной хронической митральной недостаточности (стадия D) и ФВ менее 60%, для которых хирургическое лечение не рассматривается.

- Рекомендовано назначение сердечных гликозидов

**ЕОК ПаС (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии.** Благоприятная роль сердечных гликозидов при НМК является спорной. Дигоксин следует начинать принимать только после проверки электролитов сыворотки крови в связи с повышенной токсичностью дигоксина при гипокалиемии [15].

- Рекомендовано назначение диуретиков

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

**Комментарии.** Диуретики часто используются в сочетании с инотропными средствами. Фуросемид обычно является препаратом первым выбора. Спиринолактон часто добавляют в сочетании с фуросемидом в качестве калийсберегающего мочегонного средства [15].

- Рекомендована профилактика эндокардита пациентам с имплантированным протезом МК [49].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

### **3.2 Хирургическое лечение**

- Хирургическое лечение **рекомендуется** пациентам с МК пациентам с тяжелой (3–4 степень) изолированной недостаточностью МК у пациентов со II–IV ФК по NYHA, а также с умеренной и тяжелой недостаточностью МК (2 и более степени) при наличии сопутствующей врожденной патологии сердца, требующей хирургической коррекции.

**ЕОК IC (УУР С, УДД 5).**

В настоящее время для коррекции МР используется два типа операций:

- 1) реконструкция МК;
- 2) протезирование МК с сохранением части или всего митрального аппарата;



Операцией выбора при коррекции МР при врожденной МН является клапаносохраняющая операция.

- **Рекомендована** реконструкция МК пациентам с тяжелой (3–4 степень) изолированной недостаточностью МК у пациентов со II–IV ФК по NYHA, а также с умеренной и тяжелой недостаточностью МК (2 и более степени) при наличии сопутствующей врожденной патологии сердца, требующей хирургической коррекции.

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 3).**

- **Рекомендовано** протезирование МК при ВМН при невозможности выполнения или неэффективность выполненной реконструктивной операции (резидуальная тяжелая МР).

#### **ЕОК IC (УУР C, УДД 3).**

***Комментарии.** Показания к операции зависят от тяжести МР, возраста пациента, выраженности симптомов сердечной недостаточности, сопутствующего ВПС, требующего хирургической коррекции [32][33][20][36][21][15]. С течением времени и накоплением опыта результаты протезирования МК у детей улучшились [50][51][52][53][54][55][56][57][58][59][60][61][62][63][64][65][66][67]. Тем не менее, остается ряд актуальных проблем, связанных с протезированием клапанов сердца и нередко приводящих к развитию осложнений и необходимости повторной операции: дисфункция протеза, «перерост» и тромбоз протеза, протезный эндокардит, парапротезные фистулы, нарушения проводимости в виде атриовентрикулярной блокады, тромбоэмболические нарушения, гемолиз, гипокоагулянтные кровотечения. Кроме того, протезирование МК у пациентов педиатрической группы связано с ограниченным выбором протезов адекватного размера и возможными техническими трудностями – необходимостью размещения протеза в ряде случаев не в физиологическом положении, а в супрааннулярной области. При этом последняя методика показывает худшие непосредственные и отдаленные результаты в сравнении с имплантацией протеза в нативное фиброзное кольцо клапана [62]. В 2019 году Ch. Ibezit опубликовал данные протезирования митрального клапана у детей до 10 лет с ВПС. Госпитальная летальность достигает до 11–12%, а среди детей до 2 лет увеличивается до 20–25% [55]. По данным авторов, свобода от осложнений, через 10 лет протезирования клапана, составляет 65% –77% к 10 годам, а выживаемость в отдаленные сроки 15 – 20 лет – до 76%. Несмотря на то, что протезирование клапана обеспечивает стабильные, прогнозируемые среднесрочные и долгосрочные результаты, большинство хирургов считают, что сохранение МК, когда это возможно, является*

предпочтительным [66][68][69][70][71][72] [65][67][50][73] [15].

В последнее десятилетие сформировалась тенденция к увеличению клапаносохраняющих операций у детей на МК по сравнению с протезированием, и концепция реконструктивной хирургии клапанов вновь стала актуальной. Реконструктивные вмешательства на МК у пациентов с врожденными пороками сердца могут считаться операцией выбора и являются эффективной процедурой, позволяющей достичь минимальной или умеренной регургитации на клапане в большинстве случаев, а также сопровождаются высокой свободой от протезирования МК, хорошей выживаемостью и функциональным состоянием пациентов в отдаленные сроки. По мнению G. Stellin и соавт. (2010), независимо от анатомии МК реконструктивную операцию следует выполнять у любого ребенка чтобы избежать высокой частоты ранних и поздних осложнений, летальности и повторных операций, связанных с протезированием МК в педиатрической группе. Ряд авторов считают, что выполнять реконструктивные вмешательства нужно до тех пор, пока не будет возможности имплантации протеза нужного размера [68].

Сохранение собственного клапана особенно важно для пациентов младшей возрастной группы, у которых существует возможность его роста в процессе взросления. При этом среди хирургов существует четкое понимание того, что реконструкция клапана может быть не идеальной, и в последующем пациент будет нуждаться в повторной операции.

На сегодняшний день существует следующая тактика хирургического лечения врожденной митральной патологии в зависимости от возраста: новорожденные и дети младшего возраста с патологией МК считаются кандидатами на операцию, только если у них отмечается критический митральный стеноз или тотальная митральная недостаточность с выраженной клинической симптоматикой (III– IV ФК по NYHA), особенно при наличии легочной гипертензии (давление в ЛА более 50 мм рт. ст.) или трансмитрального пикового градиента на МК когда пиковый равен больше 8–10 мм рт. ст. при площади отверстия МК ниже 1,5–2,0 см<sup>2</sup>, измеренная планиметрическим путем. У пациентов старшего возраста показанием к операции являются кардиомегалия (КТИ – более 60%), тяжелая МР МК (3–4 степени) в сочетании с резистентностью к медикаментозной терапии. При выраженном стенозе МК предпочтение отдается его протезированию [74][4]

В ряде случаев, когда требуется внутрисердечная коррекция сопутствующих врожденных пороков сердца, вмешательства могут выполняться и при меньшей степени дисфункции митрального клапана. Одним из наиболее частых сочетающихся пороков при

митральной недостаточности являются септальные дефекты. По мнению Z. Jiang (2013) и соавт. выраженную регургитацию МК надо корректировать одновременно с коррекцией основного порока, поскольку сброс крови слева направо через ДМЖП приводит к увеличению ЛЖ и дилатации фиброзного кольца МК [72].

Дискутабельным остается вопрос, требуется ли коррекция умеренной митральной регургитации и в какие сроки, если пациенты асимптомны. Нерешенными вопросами остаются оптимальные сроки хирургического вмешательства, преимущества и показания к выполнению различных видов пластик МК у детей, требуется изучение факторов риска повторных вмешательств. При тяжелых поражениях МК в детском возрасте, реконструктивная операция остается эффективным паллиативным этапом лечения, дающим возможность при тяжелых формах врожденной патологии МК добиться удовлетворительной функции, улучшить клинический статус пациента и тем самым отдалить возможную необходимость протезирования МК в более позднем возрасте. В то же время следует отметить, что механизмы, лежащие в основе дисфункции митрального клапана, являются многофакторными и требуют индивидуального подхода и применения различных хирургических методов в каждом конкретном случае, основная цель которых – достижение и восстановление надлежащей функции клапана.

Предложенный диагностический ЭХО–КГ алгоритм пред– и постоперационной оценки анатомии и функции митрального клапана, позволяет количественно оценить степень регургитации, определить уровень поражения структур, нарушение их функции, что в свою очередь способствует планированию оптимального способа и объема предстоящего вмешательства на МК. Выбор метода клапаносохраняющей операции определяется характером дисфункции структур, составляющих МК (соответственно классификации A. Carpentier). В зависимости от определенного типа выполняются различные варианты реконструкции МК:

**Тип I дисфункции МК** с нормальным движением створок: при дилатация ФК выполняются различные варианты аннулопластики - шовная комиссуральная (по типу Kay–Wooler–Reed), шовная аннулопластика (по Paneth, de Vega), аннулопластика на мягком/жестком опорном полукольце (жесткие каркасные полукольца, полоска из аутоперикарда, полоска из политетрафторэтилена). При расщеплении передней, задней или обеих створок - ушивание расщепления. При наличии дефекта в створке - Устранение дефекта створки с помощью ушивания или заплаты.

Wood A.E., и соавт. предложили алгоритм выполнения аннулопластики в зависимости от площади поверхности тела ребенка и соответственно возраста.

Маленьким детям с BSA менее  $0,5 \text{ м}^2$  предлагалось выполнять аннулопластику по методу Wooler-Kay, которая заключалась в наложение одинарных матрасных швов на встречных прокладках по комиссурам МК. У больных с BSA  $0,5$  до  $0,9 \text{ м}^2$  рекомендована аннулопластика по Rapeth или другие варианты швной полуциркулярной аннулопластики, у детей со средним значением BSA более  $0,9 \text{ м}^2$  показано применение жестких/мягких полуколец [75][76][77][78][79].

Особое значение в плане долгосрочной компетенции клапана многими хирургами придается использованию аннулопластики при значительной дилатации фиброзного кольца. При этом точных количественных критериев выраженности дилатации, при которых следует выполнять аннулопластику, в литературе не приводится. По мнению Pedro del Nido и соавт. (2018), предпочтение следует отдавать полоске из аутоперикарда, обработанного глутаральдегидом. Другие же авторы рекомендуют применение полоски из polytetrafluoroethylene (PTFE), но с фрагментарной (использование нескольких коротких полосок) имплантацией ее у детей, чтобы сохранить возможность роста фиброзного кольца [80][81][82][83][84][75][85][86]. Противоположного мнения придерживаются G. Stellin и соавт. (2010), предпочитающие использовать варианты швной аннулопластики без опорного кольца, с целью избежать травмы, вызванной швами и самим кольцом, а также дальнейшего возможного неправильного роста и движения створок клапана у ребенка [74].

**Тип II дисфункции МК с увеличенной подвижностью створок/пролапс створок:** пролапс одной или обеих створок МК. При пролапсе передней/задней или обеих створок митрального клапана – резекция пролабирующей части створки с восстановлением ее целостности, укорочение или формирование неоход, вальвулопластика край–в–край по типу Alfieri, при удлинении хорд – укорочение хорд, при отсутствии хорд/отрыве хорд - формирование неоход, транслокация хорд.

**Тип III – дисфункции МК с ограничением подвижности створок:** При ограничении мобильности за счет спаяния комиссур, за счет укороченных вторичных хорд, гипоплазии/ агенезии папиллярных мышц - комиссуротомия, мобилизация задней створки, увеличение створки с помощью заплаты, пластика край-в-край по типу Alfieri, резекция вторичных хорд, папиллотомия.

У одного и того же больного, при необходимости, возможно выполнение как одного, так и комбинации видов коррекции патологии клапана с вмешательством на разных его уровнях: фиброзном кольце, створках, подклапанном аппарате.

### **3.3 Эндovasкулярные вмешательства**

- Не рекомендуется имплантация МК у детей эндovasкулярным методом.

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5).**

### **3.4 Иное лечение**

#### **Обезболивающая терапия у детей**

- **Рекомендуется** пациентам для премедикации, с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности перед транспортировкой в операционную, применять снотворные и седативные средства и/или анксиолитики в возрастных дозировках [87][88].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

***Комментарии:** Дети до 6 месяцев в премедикации не нуждаются. Дети до 3 лет: мидазолам\*\* или диазепам\*\* в/м, либо в/в в возрастных дозировках. Дети старше 3 лет: мидазолам\*\*, либо диазепам\*\* в/м, в/в в возрастных дозировках.*

- **Рекомендуется** пациентам для индукции в наркоз и поддержания анестезии использовать: фентанил\*\*, пропофол\*\*, анксиолитики, натрия оксибутират\*\*, ингаляционные анестетики в возрастных дозировках. Предпочтительным является проведение комбинированной анестезии с применением ингаляционных анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [87][88].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

***Комментарии:** препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии у детей:*

*Индукция: Дети до 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\* и фентанил\*\* в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* – в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно проведение индукции севофлураном\*\* (как моноиндукции, так и в комбинации с в/в введением фентанила\*\*).*

*Поддержание анестезии: Дети до 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\* и фентанил\*\* в/в в возрастных дозировках. Дети старше 1 месяца: мидазолам\*\*/натрия оксибутират\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* в/в в возрастных дозировках. Во всех возрастных группах возможно применение ингаляционных анестетиков в комбинации с фентанилом\*\*. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

- **Рекомендуется** пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиоидные анальгетики и нестероидные противовоспалительные препараты в возрастных дозировках [87][88].

## **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарии:** препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримеперидин\*\* в/м каждые 6-8 часов, либо в/в инфузия морфина\*\* в возрастных дозировках, далее НПВП. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\* в возрастных дозировках по показаниям. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\* в возрастных дозировках по показаниям.*

## **Обезболивающая терапия у взрослых**

- **Рекомендуется** пациентам для премедикации с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности вечером накануне операции с целью уменьшения эмоционального стресса назначить анксиолитики и антипсихотические средства. Для премедикации перед подачей пациента в операционную с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности применяются опиоидные анальгетики и/или анксиолитики [72-74].

## **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарии:** вечером накануне операции: анксиолитики (бромдигидрохлорфенилбензодиазепин\*\*, лоразепам), антипсихотические средства (тиоридазин\*\*, сульпирид\*\*) в индивидуальных дозировках. Перед подачей в операционную в/м тримеперидин\*\* и/или диазепам\*\*/мидазолам\*\*.

- **Рекомендуется** пациентам для индукции в наркоз использовать: фентанил\*\*, пропофол\*\*, анксиолитики; для поддержания анестезии - фентанил\*\*, пропофол\*\*, анксиолитики, ингаляционные анестетики. Предпочтение необходимо отдавать проведению комбинированной анестезии с применением ингаляционных анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [87][88].

## **ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

**Комментарии:** препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии:

*Индукция: мидазолам\*\*/диазепам\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* в/в в расчетных дозировках. Поддержание анестезии: мидазолам\*\*/диазепам\*\*/пропофол\*\* и фентанил\*\* – в/в в расчетных дозировках. Возможно применение ингаляционных анестетиков в комбинации с фентанилом\*\*. При превышении дозировок (применении*

дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.

- **Рекомендуется** пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиоидные анальгетики и НПВП в возрастных дозировках [87][88].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 5)**

*Комментарии:* препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде:

*Первые сутки после операции – тримеперидин\*\*, либо морфин\*\* в/м каждые 6-8 часов, далее НПВП. При наличии специальных дозаторов эффективно применение пациент-контролируемой анальгезии фентанилом\*\*. При сохранении выраженного болевого синдрома тримеперидин\*\*/морфин\*\*/фентанил\*\* по показаниям [76].*

#### **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.**

- Реабилитация пациентов с митральной недостаточностью после операции проводится на общих принципах кардиореабилитации. Период реабилитационного восстановления, с возможностью возобновления активной деятельности, составляет минимум 4 месяца [21][20][89][90]

**ЕОК нет (УУР С, УДД 3).**

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

- **Рекомендуется** пожизненное диспансерное наблюдение за пациентами с ВМН как без хирургического вмешательства, так и после хирургического вмешательства [20][91][92][93][32][33][94][95][96].

**ЕОК ПаВ (УУР В, УДД 1).**

- **Рекомендуется** пожизненное динамическое наблюдение пациентов с ВМН [20][91][92][93][32][33][94][95][96].

**ЕОК ПаВ (УУР В, УДД 2).**

**Комментарии.** Бессимптомные пациенты с легкой степенью МР, отсутствием легочной гипертензии и дисфункции ЛЖ, могут наблюдаться 1 раз в год. Они должны быть проинструктированы о необходимости и крайней важности обращаться к врачу сразу при ухудшении самочувствия. У пациентов с умеренной МР клиническая оценка, включая эхокардиографию, должна выполняться ежегодно или чаще, при появлении новых симптомов. Если отсутствуют клинические данные прогрессирования МР, то выполнение эхокардиографии ежегодно не обязательно.

- **Рекомендуется** бессимптомных пациентов с тяжелой МР или асимптомной дисфункцией ЛЖ наблюдать (анамнез, осмотр и эхокардиография) каждые 6–12 мес [20].

**ЕОК ПаВ (УУР В, УДД 1).**

**Комментарии:** Комментарии. Дооперационная фракция выброса является важным предиктором послеоперационной выживаемости у пациентов с хронической МР [91][92][93][32][33][94][95][96]. У пациентов с дооперационной фракцией выброса менее 0,60 послеоперационная ФВ ЛЖ и выживаемость ниже по сравнению с пациентами с более высокой фракцией выброса [32][33]. В качестве определения оптимального срока выполнения хирургического лечения важно выполнять эхокардиографическое измерение конечного систолического размера (или объема). Конечный систолический размер, который может быть менее зависимым от нагрузки, чем фракция выброса, должен быть меньше 40 мм до операции, чтобы гарантировать нормальную послеоперационную функцию ЛЖ [32][33][97][98][99]. Наличие клинических проявлений СН симптомы, операция необходима, даже в тех случаях, когда функция ЛЖ в пределах нормы.

- **Рекомендуется** первый осмотр оперированных пациентов через 2–4 нед после выписки из стационара с обязательным выполнением ЭхоКГ исследования [20].

**ЕОК нет (УУР С, УДД 3).**

- **Рекомендуется** при отсутствии изменений в клиническом статусе однократное обследование в течение года, при изменении в клиническом статусе показано выполнение ЭхоКГ.

**ЕОК нет (УУР С, УДД 2).**

**Комментарии.** Во время первого визита к врачу после выписки пациента из стационара при наличии показаний может быть выполнено: ЭКГ, эхокардиография, рентгенография органов грудной клетки, общий анализ крови, оценка уровня креатинина, электролитов, лататдегидрогеназы и МНО. ь Важно контролировать функцию протеза, оценивать



*инфекционный статус и состояние сердечной мышцы. Если пациент оперирован по поводу инфекционного эндокардита, визит к врачу необходимо назначать после окончания курса антибиотикотерапии. Для выявления дисфункции протеза необходим контроль доплер-ЭхоКГ. Интервалы между посещениями врача зависят от исходной тяжести, осложнений и особенностей раннего послеоперационного периода, поэтому частота периодических осмотров м.б. разной, так при отсутствии осложнений и симптомов прогрессирования болезни достаточно проводить осмотр 1 раз в год, а исследования целесообразно выполнять при наличии показаний. ЭхоКГ назначается всем пациентам с протезированными клапанами при выявлении новых шумов или изменениях в клиническом состоянии пациента.*

- **Рекомендуется** пациентам с левожелудочковой систолической дисфункцией после операции на клапанах сердца получать стандартную медикаментозную терапию сердечной недостаточности. Эта терапия должна продолжаться даже при улучшении функции ЛЖ [21][20]

#### **ЕОК IIaB (УУР B, УДД 1)**

*Комментарии.* У всех пациентов должна проводиться первичная и вторичная профилактика факторов риска сердечно-сосудистых событий.

- Рекомендуется пожизненная антикоагулянтная терапия варфарином пациентам после протезирования митрального клапана в условиях искусственного кровообращения с имплантацией механического протеза [100][101][102][103][104][105].

#### **ЕОК IIb (УУР A, УДД 1).**

- Рекомендуется антикоагулянтная терапия варфарином в течение 3 месяцев после протезирования митрального клапана в условиях искусственного кровообращения с имплантацией биологического протеза. [100][101][102][103][104][105]

#### **ЕОК IIb (УУР A, УДД 1).**

- Рекомендуется антикоагулянтная терапия варфарином в течение 3 месяцев после пластики митрального клапана в условиях искусственного кровообращения [100][101][102][103][104][105].

#### **ЕОК IIb (УУР A, УДД 5).**

- Рекомендуется пожизненная антикоагулянтная терапия варфарином вне зависимости от метода выполненного хирургического лечения, если у пациента имеются факторы риска тромбообразования (фибрилляция предсердий, венозные

тромбозы, гиперкоагуляционные состояния или выраженное снижение сократительной

**ЕОК IV (УУР А, УДД 5).**

## **6. Организация медицинской помощи**

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

1. неясность диагноза и необходимость в специальных методах исследования (использование диагностических процедур, проведение которых невозможно или нецелесообразно в условиях поликлиники) для уточнения причины и тяжести МН;
2. коррекция медикаментозной терапии при наличии симптомов сердечной недостаточности и лёгочной гипертензии.
3. выполнение плановой операции по протезированию или реконструкции митрального клапана;
4. наличие симптомов сердечной недостаточности;
5. наличие лёгочной гипертензии;

Показания для экстренной госпитализации:

1. Острая митральная недостаточность, осложнившаяся развитием отека легких, кардиогенного шока, нестабильной гемодинамикой;
2. декомпенсация ХСН на фоне первичной или вторичной хронической МН;
3. развитие инфекционного эндокардита
4. ухудшение функционального статуса пациента в связи с прогрессированием симптомов недостаточности кровообращения, нарушениями ритма сердца;
5. лёгочная гипертензия, требующая подбора/коррекции терапии.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- 1) установленный диагноз МН с определением причины и тяжести с использованием специальных методов исследования
- 2) скоррегированная медикаментозная терапия при отказе от оперативного вмешательства
- 3) купированный пароксизм фибрилляции предсердий
- 4) выполненная операция по протезированию или реконструкции митрального клапана с завершённым периодом послеоперационного наблюдения, курацией периоперационных осложнений

**7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

- Пациентам с ВМН и ЛГ **рекомендуется** избегать избыточной физической активности, которая провоцирует возникновение таких потенциально опасных симптомов, как выраженная одышка и слабость, головокружение, синкопе, боли в груди [90][40][106].

**ЕОК IB (УУР А, УДД 2).**

- **Рекомендуется** регионарная анестезия при плановых хирургических вмешательствах у пациентов с ДМЖП и ЛГ для предупреждения осложнений [90][40][106].

**ЕОК IIaA (УУР В, УДД 2).**

- **Рекомендуется** иммунизация против вируса гриппа и пневмококковой инфекции пациентам ВМН и ЛГ для предупреждения прогрессирования заболевания на фоне интеркуррентной инфекции [90][40][106].

**ЕОК нет (УУР В, УДД 2).**

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

№	Критерии качества	ЕОК	УУР	УДД
<b>Этап постановки диагноза</b>				
1	Выполнен сбор анамнеза и жалоб пациента	нет	С	1
2	Выполнена аускультация сердца	нет	С	1
3	Выполнена электрокардиография	нет	С	1
4	Выполнена рентгенография органов грудной клетки	нет	С	1
5	Выполнена эхокардиография с применением режима цветного доплеровского картирования	IC	А	1
6	Выполнено зондирование камер сердца при наличии показаний	IC	А	2
<b>Этап консервативного и хирургического лечения</b>				
1	Назначены диуретики при наличии симптомов сердечной недостаточности	IC	А	1

2	Назначены лёгочные вазодилататоры при наличии лёгочной гипертензии	IC	A	1
3	Назначена антиаритмическая терапия при наличии показаний	IC	A	1
4	Выполнено оперативное вмешательство на митральном клапане (реконструкция или протезирование)	IC	A	1
<b>Этап послеоперационного контроля</b>				
1	Выполнена электрокардиография перед выпиской из стационара	нет	C	5
2	Выполнена эхокардиография перед выпиской из стационара	нет	C	5
3.	Выполнен первый осмотр оперированных пациентов через 2–4 недели после выписки из стационара	нет	C	5

### Список литературы

- 1 Андреева НС, Реброва ОЮ, Зорин НА Системы оценки достоверности научных доказательств и убедительности рекомендаций: сравнительная характеристика и перспективы унификации. Медицинские технологии Оценка и выбор 2012;4:10–24.
- 2 Rahimtoola SH Foreword. Curr Probl Cardiol 2009 Mar;34:89.
- 3 Земцовский ЭВ, Малев ЭГ, Березовская ГА, Парфенова НН, Реева СВ, Лунева ЕБ, et al. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение Российские рекомендации (I пересмотр). Российский кардиологический журнал 2013;1:1–32.
- 4 Carpentier A. Congenital malformations of the mitral valve Surgery for congenital heart defects. W. B. Saunders Philadelphia , 1994, 1994.
- 5 ! Бокерия ЛА, Ким АИ, Абдувохидов БУ, Серов РА, Лашнева АС Хирургическая анатомия митрального клапана у детей раннего возраста. Детские болезни сердца и сосудов 2012 [cited 2018 May 30];37–44.
- 6 Белоконь НА, Подзолков ВП Врожденные пороки сердца. Медицина Москва, 1991, 1990, [cited 2021 May 28]. Available from: <http://padabum.com/d.php?id=40831>
- 7 Rothenburger M, Rukosujew A, Hammel D, Dorenkamp A, Schmidt C, Schmid C, et al. Mitral valve surgery in patients with poor left ventricular function. Thorac Cardiovasc Surg 2002 Dec;50:351–354.
- 8 Bonow RO, Carabello B, De Leon J, Edmunds J, Fedderly BJ, Freed MD, et al. Guidelines 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 (committee on management of patients with valvular heart disease). *Circulation* 1998 Nov 3;98:1949–1984.
- 9 Freed LA, Benjamin EJ, Levy D, Larson MG, Evans JC, Fuller DL, et al. Mitral valve prolapse in the general population: The benign nature of echocardiographic features in the Framingham Heart Study. *J Am Coll Cardiol* 2002 Oct 2;40:1298–1304.
  - 10 Малев ЭГ, Реева СВ, Земцовский ЭВ, Северо-западный Ф Пролапс митрального клапана. *КАРДИОЛОГИЯ: новости, мнения, обучение* 2016;1:41–49.
  - 11 Park SM, Park SW, Casclang-Verzosa G, Ommen SR, Pellikka PA, Miller FA, et al. Diastolic dysfunction and left atrial enlargement as contributing factors to functional mitral regurgitation in dilated cardiomyopathy: Data from the Acorn trial. *Am Heart J* 2009;157:762.e3-762.e10.
  - 12 Pederzolli N, Agostini F, Fiorani V, Tappainer E, Nocchi A, Manfredi J, et al. Postendocarditis mitral valve aneurysm. *J Cardiovasc Med* 2009 Mar;10:259–260.
  - 13 Carpentier A, Adams DH, Filsoufi F *Carpentier’s Reconstructive Valve Surgery - 1st Edition*. Missouri: Saunders 2010;5–167.
  - 14 Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP, 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. *J Am Coll Cardiol* 2017 Jul 11;70:252–289.
  - 15 DaCruz EM, Ivy D, Jagers J *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care*. London, Springer London, 2014. DOI: 10.1007/978-1-4471-4619-3
  - 16 Boudoulas H, Kolibash AJ, Baker P, King BD, Wooley CF Mitral valve prolapse and the mitral valve prolapse syndrome: A diagnostic classification and pathogenesis of symptoms. *Am Heart J* 1989;118:796–818.
  - 17 Mueller C, Huber P, Laifer G, Mueller B, Perruchoud AP Procalcitonin and the Early Diagnosis of Infective Endocarditis. *Circulation* 2004 Apr 13;109:1707–1710.
  - 18 Knudsen JB, Fursted K, Petersen E, Wierup P, Mølgaard H, Poulsen SH, et al. Procalcitonin in 759 patients clinically suspected of infective endocarditis. *Am J Med* 2010 Dec;123:1121–1127.
  - 19 Kocazeybek B, Küçükoğlu S, Öner YA Procalcitonin and C-reactive protein in infective endocarditis: Correlation with etiology and prognosis. *Chemotherapy* 2003;49:76–84.
  - 20 Nishimura RA, O’Gara PT, Bavaria JE, Brindis RG, Carroll JD, Kavinsky CJ, et al. 2019 AATS/ACC/ASE/SCAI/STS Expert Consensus Systems of Care Document: A Proposal to Optimize Care for Patients With Valvular Heart Disease: A Joint Report of the American Association for Thoracic Surgery, American College of Cardiology, American Society of Echocardiography, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2019 May 28;73:2609–2635.
  - 21 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. *Eur Heart J* 2017 Sep 21;38:2739–2786.
  - 22 Falk V, Baumgartner H, Bax JJ, De Bonis M, Hamm C, Holm PJ, et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg* 2017 Oct 1;52:616–664.
  - 23 Castello R, Fagan L, Lenzen P, Pearson AC, Labovitz AJ Comparison of transthoracic and transesophageal echocardiography for assessment of left-sided valvular regurgitation. *Am J*

- Cardiol 1991 Dec 15;68:1677–1680.
- 24 Бокерия ЛА, Голухова ЕЗ, Машина ТВ Трехмерная эхокардиография. НЦ ССХ им. 2002.
  - 25 Adams DH, Rosenhek R, Falk V Degenerative mitral valve regurgitation: Best practice revolution. *Eur Heart J* 2010 Aug;31. DOI: 10.1093/eurheartj/ehq222
  - 26 Agricola E, Oppizzi M, Pisani M, Maisano F, Margonato A Accuracy of real-time 3D echocardiography in the evaluation of functional anatomy of mitral regurgitation. *Int J Cardiol* 2008 Jul 21;127:342–349.
  - 27 La Canna G, Arendar I, Maisano F, Monaco F, Collu E, Benussi S, et al. Real-time three-dimensional transesophageal echocardiography for assessment of mitral valve functional anatomy in patients with prolapse-related regurgitation. *Am J Cardiol* 2011 May 1;107:1365–1374.
  - 28 Gripari P, Muratori M, Fusini L, Tamborini G, Pepi M Three-dimensional echocardiography: Advancements in qualitative and quantitative analyses of mitral valve morphology in mitral valve prolapse. *J Cardiovasc Echogr* 2014;24:1–9.
  - 29 Takahashi K, Mackie AS, Rebeyka IM, Ross DB, Robertson M, Dyck JD, et al. Two-Dimensional Versus Transthoracic Real-Time Three-Dimensional Echocardiography in the Evaluation of the Mechanisms and Sites of Atrioventricular Valve Regurgitation in a Congenital Heart Disease Population. *J Am Soc Echocardiogr* 2010 Jul;23:726–734.
  - 30 Ben Zekry S, Nagueh SF, Little SH, Quinones MA, McCulloch ML, Karanbir S, et al. Comparative accuracy of two- and three-dimensional transthoracic and transesophageal echocardiography in identifying mitral valve pathology in patients undergoing mitral valve repair: Initial observations. *J Am Soc Echocardiogr* 2011 Oct;24:1079–1085.
  - 31 Carabello BA, Nolan SP, McGuire LB Assessment of preoperative left ventricular function in patients with mitral regurgitation: Value of the end-systolic wall stress-end-systolic volume ratio. *Circulation* 1981;64:1212–1217.
  - 32 Enriquez-Sarano M, Schaff H V., Orszulak TA, Tajik AJ, Bailey KR, Frye RL Valve repair improves the outcome of surgery for mitral regurgitation: A multivariate analysis. *Circulation* 1995 Feb 15;91:1022–1028.
  - 33 Enriquez-Sarano M, Tribouilloy C Quantitation of mitral regurgitation: Rationale, approach, and interpretation in clinical practice. *Heart* 2002;88. DOI: 10.1136/heart.88.suppl\_4.iv1
  - 34 Simonson JS, Schiller NB Sonospirometry: A new method for noninvasive estimation of mean right atrial pressure based on two-dimensional echographic measurements of the inferior vena cava during measured inspiration. *J Am Coll Cardiol* 1988;11:557–564.
  - 35 Simpson J, Lopez L, Acar P, Friedberg MK, Khoo NS, Ko HH, et al. Three-dimensional Echocardiography in Congenital Heart Disease: An Expert Consensus Document from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2017 Jan 1;30:1–27.
  - 36 Bharucha T, Roman KS, Anderson RH, Vettukattil JJ Impact of Multiplanar Review of Three-Dimensional Echocardiographic Data on Management of Congenital Heart Disease. *Ann Thorac Surg* 2008 Sep;86:875–881.
  - 37 Choi J, Heo R, Hong GR, Chang HJ, Sung JM, Shin SH, et al. Differential effect of 3-dimensional color doppler echocardiography for the quantification of mitral regurgitation according to the severity and characteristics. *Circ Cardiovasc Imaging* 2014;7:535–544.

- 38 Jungwirth B, Mackensen GB Real-time 3-dimensional echocardiography in the operating room. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2008 Dec;12:248–264.
- 39 Erratum: 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The joint task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS) (*European Respiratory Journal* (2015) 46 (903-975)). *Eur Respir J* 2015 Dec 1;46:1855–1856.
- 40 Guazzi M, Labate V, Vitelli A Letter by Guazzi et al regarding article, comprehensive use of cardiopulmonary exercise testing identifies adults with congenital heart disease at increased mortality risk in the medium term. *Circulation* 2012 Aug 21;126. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.089698
- 41 Borer JS, Sharma A Drug therapy for heart valve diseases. *Circulation* 2015 Sep 15;132:1038–1045.
- 42 Sasayama S, Ohyagi A, Lee JD, Nonogi H, Sakurai T, Wakabayashi A, et al. Effect of the Vasodilator Therapy in Regurgitant Valvular Disease. *Jpn Circ J* 1982;46:433–441.
- 43 Wang A, Grayburn P, Foster JA, McCulloch ML, Badhwar V, Gammie JS, et al. Practice gaps in the care of mitral valve regurgitation: Insights from the American College of Cardiology mitral regurgitation gap analysis and advisory panel. *Am Heart J* 2016 Feb 1;172:70–79.
- 44 Harris KM, Pastorius CA, Duval S, Harwood E, Henry TD, Carabello BA, et al. Practice Variation Among Cardiovascular Physicians in Management of Patients With Mitral Regurgitation. *Am J Cardiol* 2009 Jan 15;103:255–261.
- 45 Bach DS, Awais M, Gurm HS, Kohnstamm S Failure of Guideline Adherence for Intervention in Patients With Severe Mitral Regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2009 Aug 25;54:860–865.
- 46 Malaspinas I, Petak F, Chok L, Perrin A, Martin AL, Beghetti M, et al. Surgical Repair of Mitral Valve Disease in Children: Perioperative Changes in Respiratory Function. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2016 Oct 1;30:1286–1295.
- 47 Varadarajan P, Joshi N, Appel D, Duvvuri L, Pai RG Effect of Beta-Blocker Therapy on Survival in Patients With Severe Mitral Regurgitation and Normal Left Ventricular Ejection Fraction. *Am J Cardiol* 2008 Sep 1;102:611–615.
- 48 Ahmed MI, Aban I, Lloyd SG, Gupta H, Howard G, Inusah S, et al. A randomized controlled phase IIb trial of Beta 1-receptor blockade for chronic degenerative mitral regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2012 Aug 28;60:833–838.
- 49 Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, et al. Prevention of infective endocarditis: Guidelines from the American Heart Association. *J Am Dent Assoc* 2008;139. DOI: 10.14219/jada.archive.2008.0346
- 50 Wada N, Takahashi Y, Ando M, Park IS, Kikuchi T Mitral valve replacement in children under 3 years of age. *Japanese J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;53:545–550.
- 51 Yuan H, Wu Z, Lu T, Tang Y, Chen J, Yang Y, et al. Long-term outcomes of mitral valve replacement in patients weighing less than 10 kg. *J Cardiothorac Surg* 2021 Dec 1;16. DOI: 10.1186/s13019-021-01443-9
- 52 Brown JW, Fiore AC, Ruzmetov M, Eltayeb O, Rodefeld MD, Turrentine MW Evolution of mitral valve replacement in children: a 40-year experience. *Ann Thorac Surg* 2012 Feb;93:626–33; discussion 633.
- 53 Masuda M, Kado H, Tatewaki H, Shiokawa Y, Yasui H Late results after mitral valve replacement

- with bileaflet mechanical prosthesis in children: Evaluation of prosthesis-patient mismatch. *Ann Thorac Surg* 2004;77:913–917.
- 54 Brancaccio G, Trezzi M, Chinali M, Vignaroli W, D’Anna C, Iodice F, et al. Predictors of survival in paediatric mitral valve replacement. *Eur J Cardio-Thoracic Surg* 2021 Feb 14; DOI: 10.1093/ejcts/ezab078
- 55 Ibezim C, Sarvestani AL, Knight JH, Qayum O, Alshami N, Turk E, et al. Outcomes of Mechanical Mitral Valve Replacement in Children. *Ann Thorac Surg* 2019 Jan 1;107:143–150.
- 56 Okamoto T, Nakano T, Goda M, Oda S, Kado H Outcomes of mitral valve replacement with bileaflet mechanical prosthetic valve in children. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2020 Jun 1;68:571–577.
- 57 Choi PS, Sleeper LA, Lu M, Upchurch P, Baird C, Emani SM Revisiting prosthesis choice in mitral valve replacement in children: Durable alternatives to traditional bioprostheses; in : *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Mosby Inc., 2021, pp 213-225.e3.
- 58 Alghamdi AA, Yanagawa B, Singh SK, Horton A, Al-Radi OO, Caldarone CA Balancing stenosis and regurgitation during mitral valve surgery in pediatric patients. *Ann Thorac Surg* 2011 Aug;92:680–4.
- 59 Oppido G, Davies B, McMullan DM, Cochrane AD, Cheung MMH, d’Udekem Y, et al. Surgical treatment of congenital mitral valve disease: Midterm results of a repair-oriented policy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2007.09.071
- 60 Geoffrion TR, Pirolli TJ, Pruszynski J, Dyer AK, Davies RR, Forbess JM, et al. Mitral Valve Surgery in the First Year of Life. *Pediatr Cardiol* 2020 Feb 1;41:334–340.
- 61 Sawan EB, Brink J, Soquet J, Liava’a M, Brizard CP, Konstantinov IE, et al. The ordeal of left atrioventricular valve replacement in children under 1 year of age; in : *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. Oxford University Press, 2017, pp 317–322.
- 62 Selamat Tierney ES, Pigula FA, Berul CI, Lock JE, del Nido PJ, McElhinney DB Mitral valve replacement in infants and children 5 years of age or younger: Evolution in practice and outcome over three decades with a focus on supra-annular prosthesis implantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;136. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2007.12.076
- 63 Mayr B, Vitanova K, Burri M, Lang N, Goppel G, Voss B, et al. Mitral Valve Repair in Children Below Age 10 Years: Trouble or Success?; in : *Annals of Thoracic Surgery*. Elsevier Inc., 2020, pp 2082–2087.
- 64 Elsisy MF, Dearani JA, Ashikhmina E, Krishnan P, Anderson JH, Taggart NW, et al. What Factors Should Be Considered to Improve Outcome of Mechanical Mitral Valve Replacement in Children? *World J Pediatr Congenit Hear Surg* 2021 May;12:367–374.
- 65 Beierlein W, Becker V, Yates R, Tsang V, Elliott M, de Leval M, et al. Long-term follow-up after mitral valve replacement in childhood: poor event-free survival in the young child. *Eur J Cardio-thoracic Surg* 2007 May;31:861–866.
- 66 Caldarone CA, Raghuvver G, Hills CB, Atkins DL, Burns TL, Behrendt DM, et al. Long-Term Survival After Mitral Valve Replacement in Children Aged <5 Years. *Circulation* 2001 Sep 18;104:I-143–I-147.
- 67 Ackermann K, Balling G, Eicken A, Günther T, Schreiber C, Hess J Replacement of the systemic atrioventricular valve with a mechanical prosthesis in children aged less than 6 years: Late clinical results of survival and subsequent replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007 Sep;134:750–756.



- 68 Stellin G, Padalino MA, Vida VL, Boccuzzo G, Orr E, Biffanti R, et al. Surgical repair of congenital mitral valve malformations in infancy and childhood: A single-center 36-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010 Dec;140:1238–1244.
- 69 Brancaccio G, Chinali M, Trezzi M, D’Anna C, Esposito C, Rinelli G, et al. Outcome for Conservative Surgery for the Correction of Severe Mitral Valve Regurgitation in Children: A Single-Center Experience. *Pediatr Cardiol* 2019 Dec 1;40:1663–1669.
- 70 Geoffrion TR, Pirolli TJ, Pruszynski J, Dyer AK, Davies RR, Forbess JM, et al. Mitral Valve Surgery in the First Year of Life. *Pediatr Cardiol* 2020 Feb 1;41:334–340.
- 71 Myers PO, Baird CW, Del Nido PJ, Pigula FA, Lang N, Marx GR, et al. Neonatal Mitral Valve Repair in Biventricular Repair, Single Ventricle Palliation, and Secondary Left Ventricular Recruitment: Indications, Techniques, and Mid-Term Outcomes. *Front Surg* 2015 Nov 10;2:59.
- 72 Jiang Z, Mei J, Ding F, Bao C, Zhu J, Tang M, et al. The early and mid-term results of mitral valve repair for mitral regurgitation in children. *Surg Today* 2014 Oct 11;44:2086–2091.
- 73 Baird C, Myers P, Marx G, Del Nido P Mitral valve operations at a high-volume pediatric heart center: Evolving techniques and improved survival with mitral valve repair versus replacement; in : *Annals of Pediatric Cardiology*. *Ann Pediatr Cardiol*, 2012, pp 13–20.
- 74 Shernan SK Perioperative transesophageal echocardiographic evaluation of the native mitral valve. *Crit Care Med* 2007 Aug;35. DOI: 10.1097/01.CCM.0000270248.34274.AB
- 75 Wood AE, Healy DG, Nolke L, Duff D, Oslizlok P, Walsh K Mitral valve reconstruction in a pediatric population: Late clinical results and predictors of long-term outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005 Jul;130:66–73.
- 76 Beierlein W, Becker V, Yates R, Tsang V, Elliott M, de Leval M, et al. Long-term follow-up after mitral valve replacement in childhood: poor event-free survival in the young child. *Eur J Cardiothoracic Surg* 2007 May;31:861–866.
- 77 Shi Y, Xu H, Yan J, Wang Q, Li S, Yi T, et al. The Mid-term Results of Mitral Valve Repair for Isolated Mitral Regurgitation in Infancy and Childhood. *Pediatr Cardiol* 2017 Dec 1;38:1592–1597.
- 78 Baghaei R, Tabib A, Jalili F, Totonchi Z, Mahdavi M, Ghadrdoost B Early and Mid-Term Outcome of Pediatric Congenital Mitral Valve Surgery. *Res Cardiovasc Med* 2015 Aug;4:e28724.
- 79 Kalangos A, Christenson JT, Beghetti M, Cikirikcioglu M, Kamentsidis D, Aggoun Y Mitral Valve Repair for Rheumatic Valve Disease in Children: Midterm Results and Impact of the Use of a Biodegradable Mitral Ring. *Ann Thorac Surg* 2008 Jul;86:161–169.
- 80 del Nido PJ, Baird C Congenital Mitral Valve Stenosis: Anatomic Variants and Surgical Reconstruction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2012;15:69–74.
- 81 Fuller S, Spray TL How I Manage Mitral Stenosis in the Neonate and Infant. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2009;12:87–93.
- 82 Lamberti JJ, Kriett JM Mitral/Systemic Atrioventricular Valve Repair in Congenital Heart Disease. *Pediatr Card Surg Annu* 2007;10:94–100.
- 83 Baird CW, Marx GR, Borisuk M, Emani S, del Nido PJ Review of Congenital Mitral Valve Stenosis: Analysis, Repair Techniques and Outcomes. *Cardiovasc Eng Technol* 2015 Jun 1;6:167–173.
- 84 Chauvaud S Congenital mitral valve surgery: Techniques and results. *Curr Opin Cardiol* 2006 Mar;21:95–99.

- 85 Cikirikcioglu M, Pektok E, Myers PO, Christenson JT, Kalangos A Pediatric mitral valve repair with the novel annuloplasty ring: Kalangos-Bioring®. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008;16:515–516.
- 86 Honjo O, Ishino K, Kawada M, Akagi T, Sano S Midterm outcome of mitral valve repair for congenital mitral regurgitation in infants and children; in : *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2006, pp 589–593.
- 87 Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011 Jun 7;123:2607–2652.
- 88 Рыбка ММ, Хинчагов ДЯ, Мумладзе КВ Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. НЦССХиМ.А.Н.Бакулева Москва, 2014.
- 89 Park M, Salamat M Park's Pediatric Cardiology for Practitioners - 7th Edition. Elsevier 2020, [cited 2021 Jun 1]. Available from: <https://www.elsevier.com/books/parks-pediatric-cardiology-for-practitioners/park/978-0-323-68107-0>
- 90 Подзолков ВП, Кассирский ГИ Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. НССХиМ.А.Н. Бакулева Москва, 2015, [cited 2021 Jun 1]. Available from: [https://science.bakulev.ru/publish\\_/book/detail.php?ID=8953](https://science.bakulev.ru/publish_/book/detail.php?ID=8953)
- 91 Crawford MH, Soucek J, Oprian CA, Miller DC, Rahimtoola S, Giacomini JC, et al. Determinants of survival and left ventricular performance after mitral valve replacement. *Circulation* 1990;81:1173–1181.
- 92 Inciardi RM, Rossi A, Benfari G, Cicoira M Fill in the Gaps of Secondary Mitral Regurgitation: a Continuum Challenge From Pathophysiology to Prognosis. *Curr Heart Fail Rep* 2018 Apr 1;15:106–115.
- 93 Allen N, O'sullivan K, Jones JM The most influential papers in mitral valve surgery; a bibliometric analysis. *J Cardiothorac Surg* 2020 Jul 20;15. DOI: 10.1186/s13019-020-01214-y
- 94 Phillips HR, Levine FH, Carter JE, Boucher CA, Osbakken MD, Okada RD, et al. Mitral valve replacement for isolated mitral regurgitation: Analysis of clinical course and late postoperative left ventricular ejection fraction. *Am J Cardiol* 1981;48:647–654.
- 95 Gomez-Doblas JJ, Schor J, Vignola P, Weinberg D, Traad E, Carrillio R, et al. Left ventricular geometry and operative mortality in patients undergoing mitral valve replacement. *Clin Cardiol* 2001;24:717–722.
- 96 Leung DY, Griffin BP, Stewart WJ, Cosgrove DM, Thomas JD, Marwick TH Left ventricular function after valve repair for chronic mitral regurgitation: Predictive value of preoperative assessment of contractile reserve by exercise echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1996 Nov 1;28:1198–1205.
- 97 Wisenbaugh T, Skudicky D, Sareli P Prediction of outcome after valve replacement for rheumatic mitral regurgitation in the era of chordal preservation. *Circulation* 1994;89:191–197.
- 98 Nitsche C, Koschutnik M, Kammerlander A, Hengstenberg C, Mascherbauer J Gender-specific differences in valvular heart disease. *Wien Klin Wochenschr* 2020 Feb 1;132:61–68.
- 99 Chowdhury UK, Kumar AS, Airan B, Mittal D, Subramaniam KG, Prakash R, et al. Mitral valve replacement with and without chordal preservation in a rheumatic population: Serial echocardiographic assessment of left ventricular size and function. *Ann Thorac Surg* 2005 Jun;79:1926–1933.
- 100 Cannegieter SC, Rosendaal FR, Briët E Thromboembolic and bleeding complications in patients

with mechanical heart valve prostheses. *Circulation* 1994;89:635–641.

- 101 Trzeciak P, Zembala M, Poloński L Major hemorrhagic and thromboembolic complications in patients with mechanical heart valves receiving oral anticoagulant therapy. *Heart Surg Forum* 2010 Apr;13. DOI: 10.1532/HSF98.20091097
- 102 Stein PD, Alpert JS, Bussey HI, Dalen JE, Turpie AGG Antithrombotic therapy in patients with mechanical and biological prosthetic heart valves. *Chest* 2001 Jan 1;119:220S-227S.
- 103 Mok CK, Boey J, Wang R, Chan TK, Cheung KL, Lee PK, et al. Warfarin versus dipyridamole-aspirin and pentoxifylline-aspirin for the prevention of prosthetic heart valve thromboembolism: A prospective randomized clinical trial. *Circulation* 1985;72:1059–1063.
- 104 Bradley LM, Midgley FM, Watson DC, Getson PR, Scott LP Anticoagulation therapy in children with mechanical prosthetic cardiac valves. *Am J Cardiol* 1985 Sep 15;56:533–535.
- 105 Jobs A, Stiermaier T, Klotz S, Eitel I Antiplatelet or anticoagulative strategies after surgical/interventional valve treatment. *Herz* 2018 Feb 1;43:26–33.
- 106 Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J* 2016 Jan 1;37:67–119.

#### **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. Туманян М.Р., д.м.н. (Москва)
2. Левченко Е.Г. д.м.н. (Москва)
3. Свободов А.А., д.м.н. (Москва)
4. Астраханцева Т.О., д.м.н. (Москва)
5. Ковалев Д.В., д.м.н. (Москва)
6. Филаретова О.В., д.м.н. (Москва)
7. Яныбаева Л.Ч., к.м.н. (Москва)

Конфликт интересов отсутствует.

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

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

##### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врач-детский кардиолог
2. Врач-кардиолог
3. Врач-сердечно-сосудистый хирург
4. Врач-хирург
5. Врач ультразвуковой диагностики

6. Врач-педиатр

7. Врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению

В ходе разработки КР использованы международные шкалы уровня убедительности рекомендаций и уровня достоверности доказательств (Таблицы 1 и 2), а также новая система шкал УДД и УУР для лечебных, реабилитационных, профилактических вмешательств и диагностических вмешательств (Таблицы 3, 4 и 5), введенная в 2018 г. ФГБУ ЦЭКМП 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 1.** Классы показаний согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК).

<b>Класс рекомендаций ЕОК</b>	<b>Определение</b>	<b>Предлагаемая формулировка</b>
I	Доказано или общепризнано, 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	
III	Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны /неэффективны, а в ряде случаев могут приносить вред.	Не рекомендуется применять

**Таблица 2.** Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ЕОК).

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

**Таблица 3.** 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, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 4.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 5.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств).

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	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)
С	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)

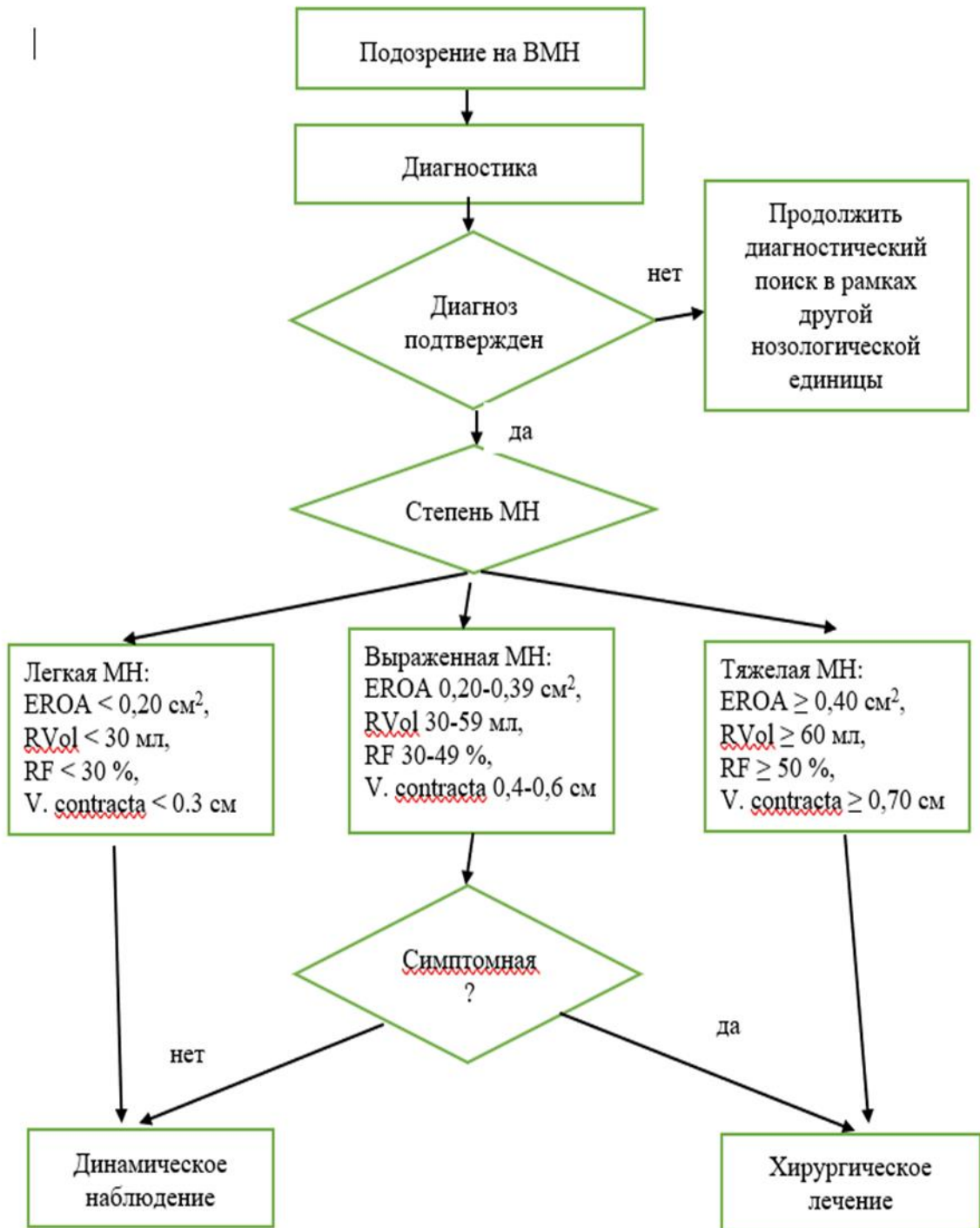
#### **Порядок обновления клинических рекомендаций.**

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 утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

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





## Приложение В. Информация для пациента

Врожденная митральная недостаточность – порок сердца, характеризующийся несостоятельностью митрального клапана, в результате чего, при сокращении сердца часть крови из левого желудочка направляется обратно в левое предсердие, вместо аорты. Митральная регургитация различной степени тяжести может выявляться с первых месяцев жизни, и, в дальнейшем, в период взросления может отмечаться функциональная митральная регургитация, которая не является патологией. Тяжелая, значимая митральная регургитация может проявляться отставанием в физическом и психическом развитии, одышкой при физической нагрузке (также в момент кормления у грудных детей) и покое, быстрой утомляемостью, в запущенных случаях отеками нижних конечностей и нарушениями ритма сердца. Обязательно следует обратиться к детскому кардиологу, и, госпитализировать ребенка, в случае необходимости. После выписки из специализированного центра рекомендуется строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз). Наблюдение у педиатра и детского кардиолога по месту жительства рекомендуется не реже 1 раза в год, строго соблюдая его предписания и назначения. Рекомендуется наблюдение детского кардиолога в специализированном центре – 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 проводить антибактериальное покрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита. Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций рекомендуется обязательно согласовывать с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом 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, 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**

Нет.